

**ФИЗИОТЕРАПЕВТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ
ПРИ
ДИСТРОФИНОПАТИЯХ
(мышечной дистрофии ДЮШЕННА и Беккера)**

Laura E. Case, PT, DPT, MS, PCS

(case0001@mc.duke.edu)

Июль 2006 года

Представлено для родительского проекта ежегодной конференции по мышечной
дистрофии
Цинцинати, Огайо

I. Введение

II. Дистрофинопатии

A. Патология

B. Патокинезиология

1. Вовлечение костно-мышечной системы

a. стадии самостоятельного передвижения

- ранние

- переходные

b. стадия отсутствия самостоятельного передвижения

c. сколиоз

3. вовлечение системы дыхания

4. вовлечение сердечнососудистой системы

III. Физиотерапевтическое лечение

A. обзор

B. оценка

C. стратегии вмешательства

D. растяжение, расположение в требуемой позиции и предупреждение деформации

E. наращивание мышечной силы

F. дыхательная программа

G. продление способности передвигаться

H. лечение позвоночника

I. подвижность

J. функциональная независимость

K. комфорт

Посвящается Ray Bowser, который обогатил жизни всех, кто его знал; моему учителю, научившего меня многому из того, что я знаю о мышечной дистрофии, и который прожил свою жизнь с мудростью, достоинством и блеском в глазах.

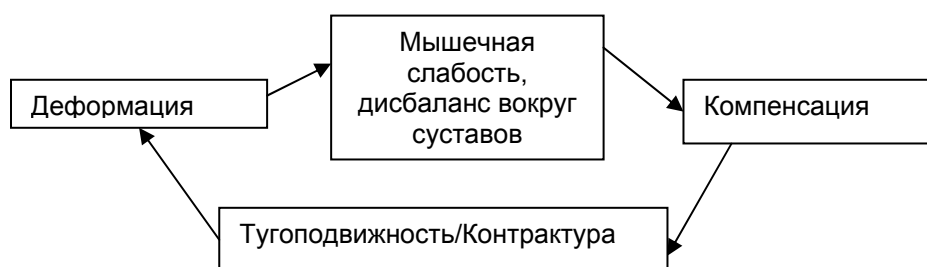
ВВЕДЕНИЕ

Замечательные достижения молекулярной биологии и генетики повысили надежду на появление методов лечения генетически обусловленных нейромышечных заболеваний. Пока проводятся исследования по поиску новых методов лечения, клиницисты продолжают работу с пациентами, страдающими нейромышечными заболеваниями, направленную на минимизацию клинических воздействий нарушений на клеточном уровне при каждой патологии (например, миопатические процессы, возникающие при дефиците дистрофина), по предупреждению вторичных осложнений, по разработке и поддержанию максимальной функциональности и функциональной независимости, и по достижению и поддержанию максимально высокого качества жизни пациентов, несмотря на наличие заболевания и/или его прогрессирование. Поскольку зависимое от лечения качество жизни находится в центре внимания всех пациентов, во многих областях может быть предложено эффективное воздействие с применением постоянно обновляющихся навыков и ресурсов, изобретательности и полного понимания каждого нейромышечного заболевания. Полноценное, упреждающее лечение, основанное на понимании патологии патокинезиологии заболевания, способно предложить пациентам с дистрофинопатиями более высокое качество жизни и может минимизировать клиническое и функциональное воздействие диагностированного заболевания. Оптимальное лечение является важным для каждого пациента не только ради облегчения каждого прошедшего дня, но и для будущего каждого пациента, а также чтобы помочь каждому пациенту оставаться в оптимальном состоянии до применения радикальных методов лечения, когда они будут найдены.

Дистрофинопатии являются прогрессирующими нейромышечными нарушениями на клеточном уровне, основанными на дефиците дистрофина и клинически характеризующимися прогрессирующей мышечной дегенерацией. Патокинезиология прогрессирования болезни хорошо известна в отношении циклов нарастающей слабости, постуральной компенсации, развития контрактур/деформаций, потери функциональности, и развития дыхательных/кардиальных нарушений¹⁻¹¹. Были проведены широкие поиски по идентификации генетического дефекта, ответственного за дистрофинопатии и за ген белка, за но они остаются неполными. Понимание патофизиологии дефицита дистрофии и начальный успех применения векторов доставки гена в мышечные клетки, приводящее к экспрессии дистрофина, использование антисенсных олигонуклеотидов для коррекции мутаций, а также другие виды лечения,

способные к значительному изменению течения миодистрофии ДЮШЕННА (МДД) и миодистрофии Беккера (МДБ) однажды могут привести к излечению. Считающиеся ранее различными заболеваниями МДД и МДБ в настоящее время рассматриваются как варианты общего процесса дистрофинопатии, вызываемой различными количествами/типами повреждения сходных генных локусов.

ПАТОКИНЕЗИОЛОГИЯ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ



Адаптировано из: Roy и Gibson, 1970

Замкнутый круг событий для МДД с дисбалансированной мышечной слабостью, компенсаторными движениями и постуральными реакциями, а также с влиянием силы тяжести, влияющей на прогрессирование нетрудоспособности, был описан Roy и Gibson.¹² Слабость прогрессирует от центра к периферии и сначала возникает в плечевом поясе и в области таза. В дополнение к слабости, вызываемой острой мышечной дегенерацией, слабость может считаться "прогрессирующей" пропорционально росту. Негативное влияние и действие силы тяжести возрастает с увеличением размера мышц, в связи с их сниженной способностью к компенсаторному увеличению. С нарастанием слабости для механического блокирования суставов и компенсаторного замещения недостаточной мышечной силы происходят компенсаторные изменения положения тела и его движений. Компенсаторные изменения эффективны для улучшения функциональности, но они приводят к напряжению мышц, контрактурам и деформациям, приводящих к нарастанию слабости и нетрудоспособности. Эффективное воздействие сконцентрировано на разрыве порочного круга осложнений с помощью компенсаторных механизмов для максимального восстановления функций, когда это возможно, для поддержания максимальной мышечной силы, минимизации контрактур и деформаций, без увеличения

нетрудоспособности.

Клиническое течение МДД изменяется с применением стероидов,¹³⁻²⁵ обладающими потенциалом задерживать/предупреждать вторичные скелетно-мышечные нарушения, который является частью естественного процесса. Тем не менее, принципы лечения этих нарушений остаются важными в отношении работы по достижению оптимальных уровней скелетно-мышечного состояния и функциональности для каждого пациента на каждом этапе лечения, с надеждой на достижение наибольшего успеха у наибольшего количества пациентов при применении наименее агрессивных методов лечения.

Основой лечения МДД, действительно самого типичного нейромышечного заболевания, является его прогнозируемость. Клинически МДД является одним из наиболее предсказуемых нейромышечных заболеваний в педиатрии. Мышечная слабость прогрессирует в особом и хорошо известном порядке. Чтобы справиться с этой нарастающей слабостью применяются прогнозируемые методы компенсации. Как результат отсутствия лечения с предсказуемыми последствиями могут возникнуть специфические напряжения мышц, контрактуры и деформации. Эта прогнозируемость является обоюдоострым мечом. С одной стороны, прогнозируемость является состоянием, которое мы не можем изменить. Но с другой стороны, знание прогноза прогрессии дает нам право планировать и проводить лечение в проспективном, профилактическом, и упреждающем порядке. Многие из этих выраженных разрушительных дистрофических процессов могут быть минимизированы полноценным, постоянным, своевременным и упреждающим лечением, направленным на поддержание максимально высокого качества жизни, несмотря на прогрессирование болезни.

МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ ДЮШЕННА:

Прогрессирование заболевания при МДД часто разделяется на 3 стадии: раннюю, промежуточную и позднюю, или стадию потери способности самостоятельного передвижения. Полноценное лечение миодистрофии ДЮШЕННА должно основываться на знании прогноза и связью слабости, компенсации, и мышечного напряжения/деформации на каждой стадии заболевания.

РАННЯЯ СТАДИЯ

Слабость в:

- Разгибателях бедра (gluteus maximus)
- Дорсиофлексия в голеностопном суставе
- Абдукторы бедра (gluteus medius)
- Абдукторы бедра
- Абдоминальные
- Сгибатели шеи (sternocleidomastoidus)
- Депрессоры и разгибатели шеи (нижняя трапециевидная и широчайшая мышцы спины)
- Приводящие мышцы плеча (дельтовидная)
- Разгибатели локтевого сустава

Компенсации:

- Повышение поясничного лордоза (ослабление заднего ствола) для поддержания линии позади тазобедренного сустава (вначале наблюдается уменьшение переднего тазового наклона для переразгибания в тазобедренном суставе в позиции, когда квадрицепс еще обладает достаточной силой для противодействия силовому моменту для сгибания коленного сустава)
- Недостаточное наступание на пятку
- Увеличение сгибания бедра при качании для освобождения ноги
- Нога может быть в положении пронации и вывернута наружу
- Может наблюдаться «бедренная утиная походка» из-за отсутствия адекватного перемещения веса тела вперед
- Увеличение отведения верхней конечности (ВК) и раскачивания туловища
- Снижение каденции (частоты вращения педалей)
- Маневр Gower

* Слабость шеи и ВК обычно функционально незначительная, но выявляется при тестировании.

Типичной ранней картиной является «неуклюжесть», отсроченное достижение промежуточных двигательных крайних точек при ползании и/или ходьбе, и «плоскостопие».

ПРОМЕЖУТОЧНАЯ СТАДИЯ

Слабость: - прогрессирует в мышцах, описанных для ранней стадии

**** слабость в четырехглавой мышце - **** ключевой момент для выраженного нарушения походки ******

- сгибатели голеностопного сустава (малоберцовые)

компенсация:

****** должно быть совпадение с направлением силы тяжести одновременно впереди коленного сустава и позади тазобедренного сустава

- применение: - наклон таза вперед

- позиция уменьшенного разгибания бедер

- Более широкая расстановки ног:

- равновесие

- Напряжение подвздошно-большеберцового тракта

- Повышение сгибания стопы в голеностопном суставе и положение конской стопы, противоположное сгибанию в колене

- начало наблюдения увеличенного **отвисания**

- также придание инверсии с относительным усилением задних малоберцовых отделов – приводит к дестабилизации посттаранного сустава и к большему отвисанию в связи с "перекручиванием лодыжки" – хотя большая часть отвисания связана со слабостью четырехглавой мышцы и "перекашиванием колена".

напряжение развивается в:

- подвздошно-большеберцовом тракте и в тракте и напрягающей мышцы широкой фасции

- сгибателях бедер

- боковых сухожилиях подколенной ямки

- камбаловидной мышце

- заднем отделе голени

**** важно помнить, что 2 суставные мышцы напрягаются первыми ****

Функциональные потери: в действиях по подниманию вверх против силы тяжести

- Способность вставать с пола.

- Способность подниматься по лестнице

- Вставание со стула.

Максимально компенсированная походка:

- стояние и хождение на носках с широкой расстановкой ног и запредельным поясничным лордозом.

- Запредельный наклон тела в сторону и приведение ВК

- Шея используется как механизм последней настройки с запредельным сгибанием и приведением подбородка.

** может быть ассиметричной у ребенка стоящего с распределением веса на одну ногу и балансированием другой в положении с запредельным сгибанием стопы.

** для продления самостоятельного передвижения может рассматриваться период времени, при котором максимально компенсированная походка применялась в последнее время с использованием продольных накладок вдоль ног, с хирургическим вмешательством на нижних конечностях или без него.

ПОЗДНЯЯ СТАДИЯ ДО УТРАТЫ СПОСОБНОСТИ К ПЕРЕДВИЖЕНИЮ

слабость: - продолжает упорно прогрессировать в мышцах, перечисленных ранее, с более глубоким распространением.

- Слабость в ВК становится более выраженной и разбалансированной:
- Разгибание в локтевом суставе слабее сгибания.
- Супинация в предплечье слабее пронации.
- Разгибание в кисти и в пальцах слабее сгибания.
- Функции разгибателей шеи, наступание на пятку, задних отделов голени, относительно щадятся до наиболее поздней стадии болезни
- функции дистальных отделов рук относительно сохранены, по меньшей мере, в длинных сгибателях, но могут быть функционально скомпрометированы недостаточной проксимальной стабильностью и/или сколиозом, требующей применения рук для стабилизации в сидячем положении

компенсация:

- до утраты способности к передвижению большинство компенсаторных механизмов применяются для поддержания вертикального положения и для облегчения передвижения.
- после утраты способности к передвижению, компенсаторные движения преимущественно применяются для:
- обеспечения поддержки и стабильности в сидячем положении.
- помощи функциям ВК.
- Компенсаторным движениям для:
- наклона для стабильности.
- контралатерального наклона туловища при движениях в ВК для компенсации слабости в плечевом поясе при подъеме руки (слабости в дельтовидной мышце при отведении).
- отклонение/крен назад для компенсации слабости в дельтовидной мышце при сгибании вперед и слабость в бицепсе при сгибании в локтевом суставе
- наклон головы (особенно с применением разгибателей шеи) для смещения веса тела и для компенсации слабости мышц туловища.
- использование рта для захвата пальцев и движение руками для замещения проксимальных мышц ВК.

- вращение предплечья в локтевом суставе для замещения действия сгибателей локтевого сустава.

Напряжение: - ускоренное развитие контрактур НК

- Начало развития контрактур ВК:

- Напряжение при сгибании и пронации в локтевом суставе.

- Напряжение в кисти и сгибателях пальцев.

- Значительных контрактур вокруг плечевого пояса может не быть.

- Напряжение в шейных (цервикальных) разгибателях

***сколиоз:** развитие сколиоза является главным осложнением поздней стадии с утратой способности к передвижению, или стадии «инвалидного кресла».

Функциональные потери: - Функции ВК – способности находиться в сидячем положении

- Контроль положения головы

- Повседневная деятельность – принятие ванны, борьба с запорами, комфорт во время сна

СКОЛИОЗ

Сколиоз, являющийся главным осложнением стадии «инвалидного кресла» был описан в стадии самостоятельного передвижения. Возникающий на этой стадии сколиоз является гибким, функциональным сколиозом, и служит образцом финальной, ассиметричной походки с максимальной компенсацией перед утратой способности к передвижению. Сколиоз, отмеченный в стадии самостоятельного передвижения, минимизируется самостоятельно, путем защитного спинального переразгибания и бокового наклона, и на него нельзя повлиять без ухудшения способности к передвижению.

Сколиоз в стадии самостоятельного передвижения:

- гибкий, функциональный сколиоз, связанный с:

- ассиметричным положением/контрактурой ВК

- перекашиванием таза

- ассиметричным перестроением плечевого пояса, головы, ВК

на этой стадии фиксированная спинальная асимметрия самостоятельно

минимизирована путем:

- продолжительного защитного спинального переразгибания и блокадой задних межпозвоночных дугоотростчатых суставов на поясничном и пояснично-крестцовом уровнях.

- чередующимся смещением туловища и удлинением его латеральных отделов.

- с удлинением периода передвижения с помощью хирургических методов лечения НК и наложения шин, развитие сколиоза может быть замедлено путем:

- пролонгации защитного спинального переразгибания при всплеске роста у подростков.

- продолжающимся смещением туловища и удлинением его латеральных отделов через симметричные нижние конечности.

**** факторы, влияющие независимо от появления сколиоза или от его отсутствия до окончательной утраты способности к передвижению:**

- Возраст при потере способности к ходьбе.

- Использование или отсутствие вмешательств для продления самостоятельного передвижения.

- Конечный тип походки.

- является общепринятым, что:

- Эти искривления не являются фиксированными.

- Они функционально необходимы при утрате способности к передвижению.

- Их нельзя корректировать без утраты способности к передвижению.

- Следует предпринять попытки для минимизации долговременных действий асимметрии применением растяжения, позиционированием, и.т.д. ...до появления компенсаторных механизмов, необходимых для сохранения функции.

Сколиоз в период отсутствия самостоятельного передвижения:

Сколиоз, как важная проблема при миодистрофии ДЮШЕННА, возникает и развивается быстрее после утраты способности к самостоятельному передвижению и полного переходу к применению кресла-каталки. Он представляет одно из наиболее серьезных и инвалидизирующих осложнений и при болезни ДЮШЕННА. Сколиоз способен прогрессировать инвалидизирующего уровня с нарушением функции легких, утраты способности сидеть, потери функции верхних конечностей, комфорта и косметической целостности. Прогрессирование сколиоза, тем не менее, варьирует, и окончательная деформация колеблется от умеренной у одних

пациентов, до тяжелой у других. Значение этой вариабельности состоит в возможности эффективного изменения и проведения вмешательств по предупреждению и минимизации сколиоза. Попытки успешного лечения должны основываться на понимании факторов, приводящих к развитию сколиоза. У пациентов с миодистрофией ДЮШЕННА агрессивное консервативное лечение должно быть скоординировано с учетом хирургических возможностей для предупреждения катастрофических деформаций.

Факторы, влияющие на развитие сколиоза сложно разделить на вызывающие повреждение позвоночника и на приводящие к асимметрии.

Факторы вызывающие повреждение позвоночника:

- выраженная симметричная слабость мышц позвоночника:

- Снижение поддерживающей функции и стабильности позвоночника
- Без внешней поддержки позвоночник является уязвимым для внесших воздействий, которым он неспособен противостоять.

- Быстрый рост позвоночника в подростковом возрасте:

- Часто сочетается или сопровождается утратой способности к самостоятельному передвижению
- Повышение уязвимости к потенциально деформирующим силам (известно, что в период бурного роста костно-мышечная система наиболее восприимчива к деформирующим силам).

- утрата защитного спинального переразгибания:

- защитное спинальное переразгибание снижается или исчезает, когда мальчики начинают самостоятельно сидеть:
- задние межпозвоночные дугоотростчатые суставы незаблокированы и, что позволяет большее боковое сгибание (перекос) и ротацию.
- Растяжение задних позвоночных связок с кифозом
- Может быть усилено задним тазовым наклоном, вызываемым напряжением мышцы задней поверхности бедра и выравниваем нижних конечностей в сидячем положении

Асимметрические силы, влияющие на симметричную слабость и уязвимость позвоночника:

- Используемые компенсаторные движения:

- **для стабильности** – Тенденция опереться на руку в кресле-каталке, также возможна

тенденция к наклону вперед - тенденции поднять плечи.

- для функции ВК - использование бокового сгибания туловища в контралатеральную (противоположную сторону) при поднятии или отведении верхней конечности, для компенсации слабости мышц плеча. С постоянным наклоном вперед в не основную сторону, может развиться искривление с изгибом по направлению в доминирующую сторону.

- Положение таза:

- наклон таза назад – может привести к дальнейшей утрате асимметричного переразгибания позвоночника за счет асимметричного напряжения широкой мышцы бедра

- Переко́с таза (боковой наклон таза)

- Ротация таза (в горизонтальной плоскости)

**ротация и переко́с таза могут отмечаться при сидячем положении за счет:

- имеющейся асимметрии контрактуры мягких тканей вокруг бедер и таза (пример: сгибатели бедра, подвздошно-большеберцовый тракт)

- асимметричное положение таза при отсутствии асимметричной контрактуры, при:

- Висячее положение при сидении

- плохо подобранное кресло-каталка

- нестабильность поверхности для сидения

- положение нижних конечностей:

Бедра могут оказывать прямое влияние на таз, затем на позвоночник, как описано выше:

- асимметричный сгибатель бедра + напряжение или контрактура подвздошно-большеберцового тракта

напряжение широкой мышцы бедра, приводящее к наклону таза назад и кифозу

асимметричная контрактура стопы/лодыжки в эквиноварусе исходящие из отсутствия противодействия со стороны задней и икроножной мышц голени – напряженная сторона толкает таз кзади в положение задней горизонтальной ротации на той же стороне.

Деформирующая **сила тяжести** на позвоночник повышается в присутствии асимметричного позвоночно-тазового выравнивания, ухудшающего простую механическую способность противостоять силе тяжести. Кроме этого, возникающее неравномерное перераспределение веса на поверхность эпифизарного роста повышает вероятность для начального сгибательного сколиоза стать структурным.

Взаимодействие между факторами:

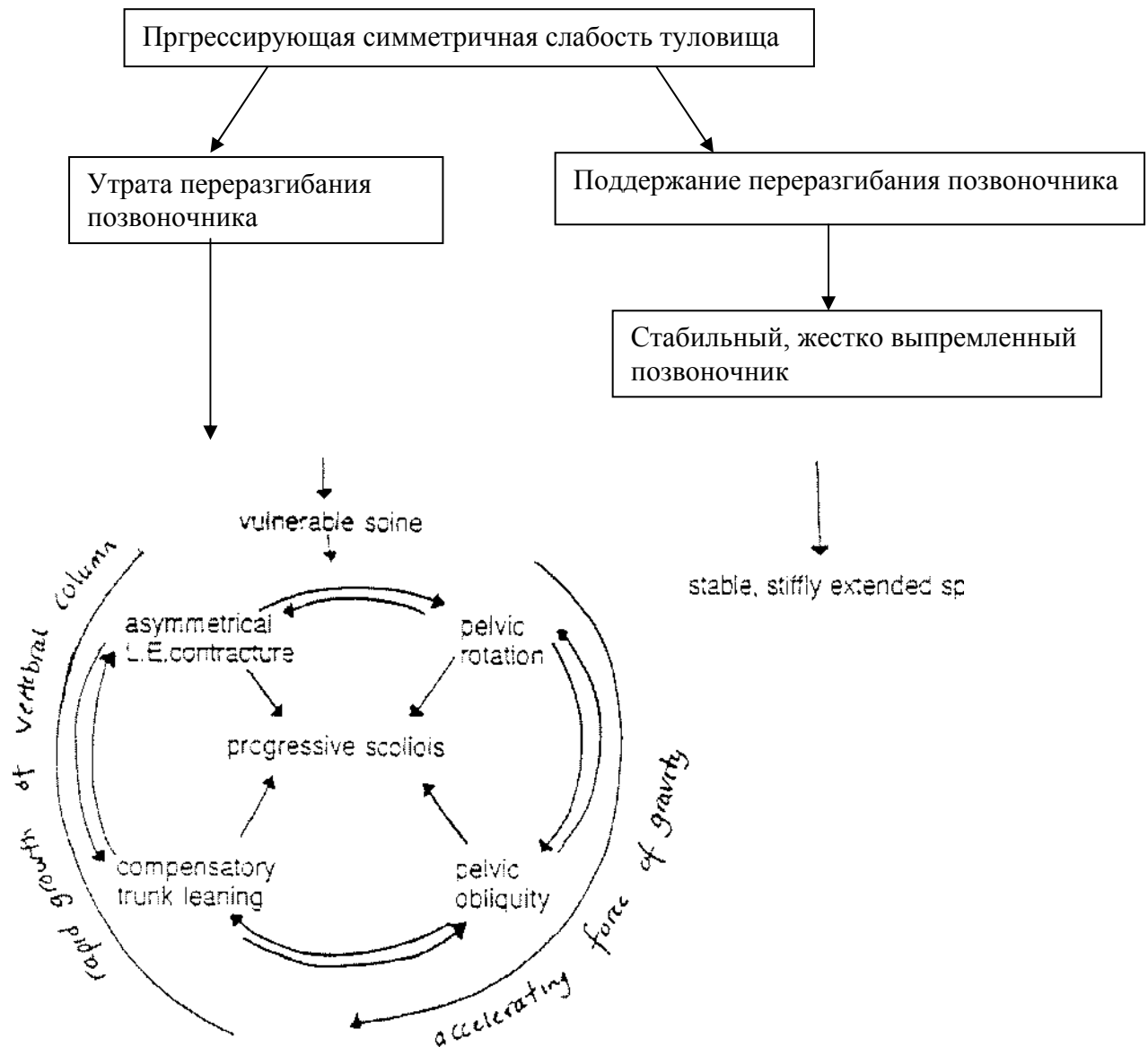
- симметричная слабость и уязвимость позвоночника имеются у всех пациентов с МДД при отсутствии самостоятельного передвижения.

- уязвимость особенно выражена у пациентов, утративших защитное переразгибание позвоночника

** Иницилирующим фактором, влияющим на позвоночник с потенциальной способностью вызвать асимметрию и прогрессирующий сколиоз, может служить один из описанных выше факторов, которые для каждого пациента могут различаться.

- однажды вызванная асимметрия, повлечет вторичные асимметрии с прогрессированием деформаций позвоночника и замкнутых кругов слабости, компенсации и контрактур.

ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ МЕЖДУ ФАКТОРАМИ



Rapid grows of vertebral column = Быстрый рост позвоночника

Accelerating forces of gravity = Ускорение силы гравитации

Vulnerable spine = Уязвимость позвоночника

Asymmetrical L.E. contracture = Асимметричная контрактура ВК

Pelvic rotation = Ротация таза

Progressive scoliosis = Прогрессирующий сколиоз

Compensatory trunk leaning = Компенсаторный наклон позвоночника

Pelvic obliquity = Перекос таза

© 1985 Case, L.E. из: Физиотерапия при мышечной дистрофии ДЮШЕННА в позвоночнике.
Postgraduate Fellowship Project - Postgraduate Fellowship in Pediatric Physical and Occupational Therapy -
University of North Carolina at Chapel Hill.

Типичные образцы прогрессирования:

- два типичных пути описанные Wilkins и Gibson²⁶:
- "нестабильный путь" к тяжелому сколиозу
- "стабильный путь" к переразгибанию без сколиоза
- три отдельных клинических течения описанные Rideau²⁷:
- Быстрое прогрессирование с развитием тяжелого сколиоза
- Умеренно быстрое прогрессирование с различной выраженностью сколиоза
- - Замедленное развитие без сколиоза
- "Естественное" развитие, описанное Hsu²⁸

Влияние сколиоза:

- На дыхание
- На способность сидеть – сколиоз ухудшает способность сидеть в большей степени, чем слабость²⁸:

При наклоне > 40 градусов, способность сидеть без помощи рук отсутствует, при наклоне > 80 градусов длительное нахождение в сидячем положении невозможно.

- функция ВК - может быть нарушена из-за необходимости подпорки руками:

- * Поскольку прогрессирование слабости происходит от проксимального направления к дистальному, функция рук должна оставаться относительно хорошо сохраненной до поздних стадий заболевания с максимальным действием в области наибольшей остаточной функции.
- * Преждевременная утрата функции рук из-за чрезмерно инвалидизирующего сколиоза.

- комфорт

- косметическая терапия

ОСТЕОПОРОЗ / РИСК ПЕРЕЛОМОВ

Имеются сообщения об остеопорозе и повышении риска переломов. Остеопороз в длинных костях у пациентов с МДД с сохраненной способностью к передвижению коррелировал с уровнем мышечной слабости²⁹ и отмечался задолго до ее утраты^{30,31}. После потери способностью к передвижению у пациентов с МДД остеопороз в длинных костях значительно снижается, в длинных костях он менее выражен, чем в позвоночнике,³¹ и в большей степени повреждает нижние конечности, чем верхние,

при применении стероидов остеопороз усиливается.³² Переломы длинных костей у пациентов с МДД чаще всего возникает после падений,²⁹ но могут возникать и без травмы³³. У пациентов с различной выраженностью ММД отмечались разные уровни минеральной плотности костной ткани (МПКТ) в позвоночнике при сохраненной способности к передвижению,^{31,32} с быстрой потерей МПКТ при утрате этой способности,³¹ и с повышением частоты компрессионных переломов позвонков при применении стероидов.^{34 - 36}

ВОВЛЕЧЕНИЕ СИСТЕМЫ ДЫХАНИЯ

Основной причиной смерти при МДД является дыхательная недостаточность, у 90% пациентов смерть связана с хронической дыхательной недостаточностью и ее осложнениями. Функции дыхания может быть скомпрометирована несколькими факторами:

* прогрессирующая мышечная слабость взаимодействует с деформацией позвоночника/грудной клетки, что приводит к выраженному снижению легочной функции.

* Специфическое заболевание легких отсутствует.

Вовлечение системы дыхания включает:

Снижение эффективности дыхания из-за мышечной слабости:

- Слабость прогрессирует в межреберных мышцах, мышцах живота и сгибателях шеи, с относительным сохранением функции диафрагмы до поздних стадий заболевания. ** Относительное сохранение функции диафрагмы имеет важное значение, поскольку диафрагма обеспечивает 70% дыхания в покое. Она является основной дыхательной мышцей и может укрепляться.

- Диафрагмальный способ дыхания требует очень незначительного участия межреберных мышц. Этот ограниченный способ дыхания и нарастающая мышечная слабость приводит к невозможности полного расправления и компрессии легких.

- Общая емкость легких, жизненная емкость, и объемы форсированного вдоха и выдоха снижаются, а остаточная емкость легких возрастает.

- Прогрессирование:



Снижение расширения легких: приводит к небольшим участкам спадения легочной ткани (т.е. ателектазов, восприимчивых к инфекции).

Снижение способности откашливаться: вызвано слабостью мышц живота и мышц форсированного выдоха, также как и нарушением способности сделать глубокий вдох перед кашлем. Это приводит к задержке мокроты. Кашель становится затрудненным, когда форсированная жизненная емкость составляет менее 1.25 и/или пик кашлевого потока менее 200-160 литров в минуту (Michelle Eagle, PT, PhD – личная связь и презентация 7-03 на Родительском проекте Конференции по мышечной дистрофии)

Ограничение подвижности грудной клетки и ригидность грудной клетки в результате фиброзного замещения мышц грудной клетки наряду с ограниченными параметрами дыхания и снижением легочных движений. Это приводит к дальнейшему снижению подвижности и способности к расширению легких. Это может сопровождаться анкилозом суставов.

Влияние деформацию позвоночника на состояние дыхания: Дыхательная недостаточность при МДД может усугубляться сколиозом при его наличии.

**** см. консенсусное заключение и руководства:**

Finder, JD, Birnkrant, D, Carl, J, Farber, HJ, Gozal, D, Iannaccone, ST, Kovesi, T, Kravitz, RM, Panitch, H, Schramm, C, Schroth, M, Sharma, G, Sievers, L, Silverstri, JM, Sterni, L: Дыхательная терапия при мышечной дистрофии ДЮШЕННА. Американский журнал дыхательной и интенсивной медицины. том 170, стр. 456-465, 2004 год

Вовлечение сердечнососудистой системы

Мышца сердца поражается дистрофическим процессом. Может возникнуть фиброз миокарда, в первую очередь поражающий переднюю стенку левого желудочка. Состояние сердца также может пострадать в результате выраженной дыхательной недостаточности и сколиоза, который может вызвать прямое сдавление сердца. Вовлечение кардиальной системы часто прогрессирует и в результате может привести к нарушениям ЭКГ, к гипертрофической и дилатационной кардиопатии.

Кардиальные нарушения, вызванные мышечной дистрофией, могут также включать А-В блокаду, паралич предсердий, фибрилляцию или трепетание предсердий, желудочковую аритмию, нарушения проводимости и снижение фракции выброса.

Вовлечение кардиальной системы при мышечной дистрофии Беккера часто не соотносится с поражением скелетной мускулатуры, подвергаясь дополнительной нагрузке, требующей большого динамического напряжения, в связи чем в некоторых случаях обоснованным методом лечения становится трансплантация сердца.

Пациенты с возможностью кардиальных нарушений требуют оценки и дальнейшего наблюдения.

** см. консенсусные заключения по лечению присоединившейся кардиальной патологии при мышечной дистрофии**:

Медицинский контроль за состоянием сердечнососудистой системы у пациентов с мышечной дистрофией ДЮШЕННА или Беккера, Педиатрия, том 16 No 6, 2005 год
Bushby, K., Muntoni, F., и Bourke, J.P. (2003). 107-ой симпозиум Европейского нейромышечного центра (ENMC) : Лечение кардиальной патологии при мышечной дистрофии и миоотонческой дистрофии 7-9 июня 2002 года, Нидерланды – Нейромышечные нарушения 13(2003) 166-172.

ПРОВЕДЕНИЕ ФИЗИТЕРАПИИ

ОЦЕНКА

Для того чтобы лечение было своевременным и упреждающим оценка должна быть постоянной и всеобъемлющей. Чтобы максимально восстановить мышечную силу, предупредить развитие деформации и максимально обеспечить возможное эффективное адаптивное функционирование следует выявить специфические области мышечной слабости, напряжения и компенсации.

- объем движений (ОД)
- позиционное выравнивание
- позвоночник: стандартная оценка плюс:
- наличие или отсутствие функциональных компенсаторных смещений.
- влияние положений, контрактур на таз и ВК во всех плоскостях в положении сидя и стоя.
- тенденция к запредельному разгибанию относительно кифоза.
- положение и поддержка необходимы в кресле – каталке, если она используется.
- развивающееся/функциональное состояние:
- оценка во всех позициях и в переходах между ними.
- виды компенсаторных движений и возникающие в результате риски.
- действия при подъеме, антигравитационная функция.
- ручное мышечное тестирование (ММТ).
- состояние дыхания:
- жизненная емкость
- типы дыхания
- кашель
- знание легочной гигиены
- состояние походки/мобильности:
оценка походки, включая способы компенсации слабости, асимметрии, влияние напряженности/контрактуры
- функциональная подвижность во всех ситуациях
- выносливость
- кресло каталка или статус/планирование подвижности:
ручное кресло-каталка
Моторизованное приспособление

- состояние точных движений

Оборудование для адаптации, включая кресло-каталку (см. специфические оценки кресла-каталки и положение в кресле-каталке при патологии позвоночника)

- Техника применения ортопедических аппаратов/иммобилизация/шинирование

- вес

- функциональная независимость и статус ухаживающего персонала/пребывания дома

- ежедневные функции самообслуживанию (ADL)

- функционирование дома и в школе

- пишущие машинки, компьютеры

- контроль за окружающими условиями

- система поддержки для ребенка и лица, обеспечивающего уход

- окружающие условия и доступность

- перемещения

- комфорт (пример//сон)

- осознание диагноза ребенком и членами семьи

- вклад и участие Ребекка и ухаживающих лиц

СТРАТЕГИИ ВМЕШАТЕЛЬСТВ

Физиотерапия на ранних стадиях лечения:

- оценка

- обучение семьи

- предупреждение деформации

- максимизация мышечной силы и функциональных возможностей

- разработка программ лечения и пребывания дома

- вмешательства для поддержания способности к передвижению (если имеются)

Физиотерапия на редких стадиях лечения (последующая утрата способности к передвижению):

- продолжение программы ранней стадии, плюс:

- программа агрессивного лечения позвоночника

- применение кресла-каталки

- адаптивные функции

- перемещения тела/усиление механики тела...консультации на дому

Физиотерапия на поздних стадиях лечения:

- продолжение представленных выше программ, плюс:

- консультации в отношении уровней утомляемости, положения, и способность переносить положения, комфорт, максимизация функций ВК и адаптация к каникулам/нахождению в классе.

РАСТЯЖЕНИЕ, ПРИДАНИЕ ПОЛОЖЕНИЙ, И ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ ДЕФОРМАЦИИ

Из-за слабости и компенсации часто невозможно избежать компенсаторного положения без ограничения функций (например, утраты способности передвигаться, ограничение функций ВК), но мы должны стараться найти компенсацию с меньшим риском деформации и стараться избежать контрактур, чему способствует постоянное развитие слабости/контрактуры/потери функциональности. При более выраженной слабости должно быть предложено изменение положения тела для поддержания функций и для стабилизации костно-мышечной системы. Действия постоянных положений тела, влияние силы тяжести без контрдействия, несбалансированная мышечная активность вокруг суставов вносят свой вклад в развитие уменьшения разгибания (напряжения) с наиболее успешным предупредительным лечением поддержкой адекватного положения, с ежедневно улучшающимся объемом движения/растяжения, с применением соответствующего шинирования, иммобилизации, проведением ортопедических вмешательств и с использованием соответствующего оборудования, и с нахождением, если это возможно, в вертикальном положении.

При мышечной дистрофии ДЮШЕННА, наиболее тяжелые контрактуры возникают в двух суставных мышцах, имеющих функции по поддержанию положения тела.

Характерная напряженность в тесание заболевания возникает в:

Нижние конечности	Верхние конечности
Подвздошно-большеберцовый тракт	Сгибатели локтевого сустава
Напрягающая мышца широкой фасции	Пронаторы предплечья
Сгибатели бедра	Сгибатели кисти/пальцев
Мышцы задней поверхности бедра	
Мышца gastrocsoleus	
Задние мышцы голени	

Грудная клетка

Позвоночник

(включая разгибатели шейного отдела позвоночника или «шейные разгибатели» у пациентов старшего возраста)

Пассивное растяжение – должно проводиться ежедневно и более эффективно в положении стоя

** активная помощь - применяется когда /где это возможно для противоположного надавливания

- Улучшение проприоцептивной нейромышечной передачи (PNF)

сокращение/расслабление - применяется когда /где это возможно

- Восстановление подвижности сустава - patella (коленная чашечка)

- Переднезаднее движение голени и бедра

- тракция – для всех суставов

- локоть

- техника освобождения мышечных фасций

- способы воздействия: могут быть использованы – для комфорта

- для более эффективного вытяжения

- для более физиологического вытяжения

- тепло: повышение комфорта, повышение пластичности тканей, но избегать

чрезмерного общего перегревания, которое может стать причиной утомляемости и ухудшить вытяжение

- горячие пакеты – локальное применение:

- колени

- руки

- после банных процедур дома

- Иммобилизация /ортопедические методы:

- для применения ночью или во время отдыха (например, за просмотром ТВ)

- ортезы для голеностопного сустава (ОГС) при напряженности сгибателей стопы

- шины для кисти/пальцев для сгибателей кисти/пальцев

- иммобилизаторы коленного сустава или шины для разгибателей колена

- серии гипсовых повязок

- для функционирования в некоторых ситуациях:

- способность к самостоятельному передвижению

- для поддержки разгибания для функции руки

- Положение: - лежа на животе

- положение в кресле - каталке

кресло Nada для растяжения мышцы задней поверхности бедра

- в положении стоя: - продольные ортопедические накладки (КАФО)

- ортостатические столы, столы для поддержания вертикального положения, гидравлические приспособления для вставания, стоячие кресла-каталки

** положение стоя может быть инструментом для минимизации остеопороза наряду с минимизацией контрактуры нижних конечностей, как было показано при других диагнозах^{37- 41} и как было рекомендовано для обсуждения у пациентов с МДД.^{35,42}

Программа по растяжению должна начинаться на ранних стадиях заболевания. Вытяжение более эффективно и легче производится как часть ежедневной стандартной процедуры, если оно начинается до мышечного напряжения/контрактуры и производится до того, как стать болезненным.

* ПРЕДОСТАВЬТЕ РЕБЕНКУ ВОЗМОЖНОСТЬ РАСТЯЖЕНИЯ, КОГДА ЭТО ВОЗМОЖНО *

ВОССТАНОВЛЕНИЕ СИЛЫ - ДИСТРОФИНОПАТИИ

Роль мышечной активности и действие упражнений на прогрессирование дегенеративных изменений мышечной ткани при дистрофинопатиях распознаны не до конца, поскольку роль и механизм недостатка дистрофина самого по себе в комплексе механизмов, приводящих к мышечной дегенерации окончательно не раскрыты. При дефиците дистрофина возникают циклы дегенерации и регенерации, но остается неясным, что инициирует и влияет на эти циклы, и как эти циклы связаны с такими факторами, как нарушение мышечной силы и стабильности клеточных мембран, повышение проницаемости клеточной мембраны, нарушение механизмов регуляции Ca^{++} , активность кальпаина, ишемия, инфильтрация тучными клетками, функция сателлитных клеток и пролиферативный потенциал, активность базового фактора роста фибробластов (bFGF), активность рецепторов производного фактора роста тромбоцитов (PDGF), эндомизиальный и перимезиальный фиброз, и возможное замещение мышцы фиброзно-жировой соединительной тканью. Воздействие мышечного сокращения на целостность мембраны плазмы и на контрактильную единицу при наличии структурной, физиологической и биохимической значительной восприимчивости к дефициту дистрофина в полной мере не известно, и может быть связано с силой и продолжительностью сокращения, а также предоставленной нагрузке. Механизм, лежащий в основе прогрессирующей недостаточности регенерации при МДД человека и СХМД собак, с потенциально большей задержкой регенеративной способности в качестве противовеса у мышей *mdx*, не вполне понятны. Потенциально большая задержка регенеративной способности у мышей *mdx*, может быть меньше, чем ожидалось раньше, поскольку клинические костно-мышечные нарушения, наблюдаемые у людей и собак, были описаны у мышей, если они проводилось их дальнейшее наблюдение.⁴³

Фиброз, возникающий при МДД/ СХМД, но возможно менее выраженный в мышцах *mdx* до конца не понятен, но может различаться между видами и может быть значительным для долговременных различий в регенерации. Фиброз может представлять сосудистые и структурные препятствия для регенерации, а также может повышать активность протеаз системы кальпаина, создавая условия для ишемии. Повышение ригидности фиброзной соединительной ткани может привести к дальнейшему перенапряжению оставшихся сократительных единиц, повышая нагрузку, против которой они должны действовать. Пролиферация соединительной ткани возникает до распространенного клеточного некроза, не является простым

образованием рубца после хронического повреждения тканей. Продолжающиеся фиброз и инфильтрация соединительной тканью, в первую очередь коллагеном типа III, постоянно сопровождают дегенерацию. Нарушения распределение, или ответ на bFGF, как предполагалось, приводят к появлению вторичных изменений проницаемости мембран и/или сигналу, связанному с мембраной (Hoffman и Gorospe, Hardiman и Partridge) , со значительными различиями между мышцами при МДД/СХМД и mdx.

Предполагалось, что некоторое количество мышечной активности будет благоприятным для предупреждения атрофии, вызванной бездействием, поддерживая остаточную силу, обеспечивая потенциальное трофическое воздействие на активное движение мышц, и сохраняя функциональное состояние и гибкость. Слабость, вызванную перенапряжением, однако, следует избегать, как и вызванные упражнениями повреждения. Предположения о том, вызывают ли мероприятия по усилению мышечной активности ускорение прогрессирования слабости в дистрофически измененных мышцах, являются давними и существуют по многим причинам, пока новые данные о том, какие виды мышечной активности могут быть вредными или благоприятными, носят ограниченный характер. Необычная мышечная активность и упражнения на максимальное сопротивление могут оказывать вредное влияние, и должны быть исключены. Менее известно о нижних уровнях активности. Некоторые доказательства повреждающего действия тяжелых упражнений и необычных сокращений были приведены из исследований нормальных мышц. Даже в скелетных мышцах без дистрофии, очень тяжелые нагрузки и/или компенсаторная гипертрофия приводит к расщеплению волокон, вакуолей, и некрозу с пролиферацией соединительной ткани наряду с фиброзной гипертрофией. Нагрузка на мышцы, находящиеся в неадекватных условиях, может вызвать повреждения различных степеней тяжести (Armstrong и др., 1991). Ранние исследования предполагают, что программы длительных субмаксимальных изокинетических упражнений будут полезными при начале их проведения на ранних стадиях заболевания, когда мышечная сила максимальна. Ранние исследования полагают, что у маленьких детей и у моделей на животных физические упражнения не приведут к нарастанию слабости, хотя есть некоторые доказательства об ослаблении в первую очередь верхних конечностей. Последующие исследования продолжали предполагать, что умеренные упражнения не приводят к прогрессированию слабости у человека (Jackson и др., 1987), или у мышей *mdx*, и что даже более агрессивные упражнения не вызовут связанных с ними повреждений на модели у мышей. Однако исследования у собак показали уязвимость мышц даже при средних физических нагрузках. До настоящего времени остаются вопросы, какая мышечная активность сама по себе и независимо от себя может оказывать повреждающее действие.

Установление локализации дистрофина, как связующего звена между внутриклеточным цитоскелетом и наружной матрицей предполагает механическую, защитную роль в дополнение к физиологическим и биохимическим действиям всего комплекса дистрофина-гликопротеина и связанных с ним частей мышечной клетки, которые все считаются участвующими в недостатке дистрофина в мышечной клетке. Роль мышечной активности в качестве причины повреждения клетки, по сравнению с трофическим воздействием, до настоящего времени неизвестна. Оказывают ли активные мышечные движения влияние, положительное или отрицательное, на процесс фиброза, в настоящее время неизвестно.

Четких руководств по соответствующему количеству и типам физических упражнений до настоящего времени не существует. Субмаксимальные уровни изокинетических и аэробических упражнений для предупреждения атрофии из-за бездействия и для поддержания остаточной мышечной силы для предупреждения слабости из-за перегрузки были рекомендованы ранее. Эти программы упражнений были предложены для ранних стадий заболевания, поскольку считалось, что они наиболее эффективны для повышения/поддержания мышечной силы, если они начаты при максимальном уровне остаточной силы.^{44,45}

*** следует избегать длительных периодов покоя, отдыха, или обездвиженности, даже в периоды болезни с наибольшей утратой функций ***

возможности для упражнений:

- контроль выравнивания для оптимизации биомеханических преимуществ
- принятие положения и поддержка для функции
- облегчение движений
- активная помощь в улучшение проприоцептивной нейромышечной передачи (PNF)
- плавание
- субмаксимальное
- функциональное -
- езда на трехколесном велосипеде – при отсутствии слишком большого сопротивления (т.е. не на подъем)

усталость: критерии для оценки нечеткие: если есть ощущение отдыха после ночного сна, уровень нагрузок, скорее всего, хороший.

Особые области, где мышечная сила утрачивается рано:

- сгибатели шеи
- мышцы живота
- мускулатура верхнего плечевого пояса: особенно в дельтовидной, широчайшей, стабилизирующих мышцах
- мускулатура тазового пояса: особенно ягодичные мышцы
- разгибатели коленного сустава
- сгибатели голеностопного сустава в дорзальном направлении
- особые области, выявленные при индивидуальной оценке

ПРОДВИЖЕНИЕ / ПРОЛОНГАЦИЯ НАХОЖДЕНИЯ В ВЕРТИКАЛЬНОМ ПОЛОЖЕНИИ С ПРИМЕНЕНИЕМ ПРОДЛЬНЫХ ОРТОПЕДИЧЕСКИХ НАКЛАДОК (КАФО) (с ортопедическими хирургическими вмешательствами на нижних конечностях или без них)

Противоречия в отношении рекомендовать или нет ортопедические хирургические вмешательства на нижних конечностях или продольные ортопедические наклейки для продления самостоятельного передвижения почти преодолены. В группах, защищающих применение продольных ортопедических накладок, противоречия были исторически сконцентрированы на выявлении соответствующих кандидатов и условий, с главным соглашением, что этот выбор не может быть сделан до почти полной утраты возможности самостоятельного передвижения. Следующие противоречия фокусировались на времени проведения хирургических вмешательств, наряду с кандидатами для их проведения, некоторые авторы отстаивали ранние хирургические вмешательства (Rideau, 1996), тогда как другие рекомендовали более традиционные методы хирургического лечения и применения накладок (Vignos, 1996).

за:

- продвижение/ пролонгация функционального состояния ходьбы и ADL.
- более эффективный контроль контрактур нижних конечностей.
- замедление/минимизация тяжелого остеопороза.
- облегчение контроля веса.
- улучшения состояния сердечнососудистой/сердечно - легочной системы.
- облегчения транспортировки.
- замедление или уменьшение сколиоза.

против:

- ходьба с поддержкой не обязательно функциональна
 - необходимые усилия могут привести к чрезмерной нагрузке, в зависимости от пройденного пути и затраченных усилий.
 - удлиняет период преодоления и зависимость, по сравнению со свободой передвижения в кресле-каталке
 - физиологическое повреждение от усилий перед тем, что в конечном счете насупит
- Консенсус обычно состоял в том, что ...в правильной ситуации, *при наличии опытной команды*, у некоторых детей это может быть полезным. Критические умозаключения включали следующее: уверенность, мотивацию, и копирование механизмов для ребенка и семьи, особенно если хирургическое вмешательство на НК было необходимо для сохранения самостоятельного передвижения (детский хирург-ортопед, анестезиолог, послеоперационное лечение, ортопед); отсутствие чрезмерного ожирения; одновременный акцент на функциональную независимость, подходящее время; и *добросовестное следование хорошо разработанному и испытанному протоколу лечения***

Выбор не должен делаться *между* самостоятельным передвижением и функциональной подвижностью – часто для поддержания самостоятельного независимого передвижения возможно как применение ортопедических накладок, так и моторизованных средств передвижения.

Пациенты еще способные ходить, до принятия решения должны быть предупреждены о выборе между применением ортопедических накладок и хирургическим вмешательством. Заключение об основном решении, таким как это, не должно возникать в последнюю минуту, в экстренном порядке, когда способность к передвижению на ногах почти утрачена. Применение накладок может начинаться постепенно, поскольку они нужны для растяжения и поддержки роста. Выбор должен открыто обсуждаться и продолжаться по мере изменения потребностей.

ПРОГРАММА РЕСПИРАТОРНОЙ ПОДДЕРЖКИ

Задачи:

- поддержать подвижности стенок грудной клетки
- как можно больше эффективно поддерживать мышечную силу и выносливость дыхательных мышц (в том числе предоставляя им достаточный отдых)

- обеспечивать и поддерживать наиболее эффективный способ дыхания
- обеспечить хорошую легочную гигиену
- координировать с легочной бригадой
- поддерживать правильное применение вспомогательной неинвазивной поддержки вдоха и выдоха **рекомендации:**
- дыхательные упражнения / сегментарное дыхание
- усиление диафрагмы
- для расширения легких и подвижности стенок грудной клетки
- для более эффективного дыхания
- Плавание
- Контроль дыхания
- Способы дыхания
- Выносливость
- Практика кашля и применение механической поддержки
- ГФД – глоссофарингеальное дыхание
- Постуральный дренаж при необходимости, с применением перкуссии или использованием перкуSSIONного или осцилляторного жилета
- Периодический обзор техники легочной гигиены для дома
- Спинальная программа для попытки избежать потенциального дальнейшего ухудшения системы дыхания из-за сколиоза
- помощь дыхательной мускулатуре:
пример: ночная искусственная вентиляция легких ПВПД (объемным респиратором, ViPAP)
- помощь экспираторным мышцам:
пример: механическое вдувание-отсасывание (МВО) ("Cough Assist" является общим брендом)
- координация с командой для упреждающего лечения в отношении потенциального дыхательного доступа

ПРОГРАМА СПИНАЛЬНОЙ ПОДДЕРЖКИ

Вмешательства, описанные в литературе:

- Пролонгация самостоятельного передвижения

- Наружная поддержка:

- накладки
- специальные системы для сидения
- модификации кресел-каталок
- обеспечение симметрии верхних конечностей
- контроль положения нижних конечностей
- спинальная хирургия

Физиотерапия для позвоночника у пациентов с мышечной дистрофией ДЮШЕННА или спинальной мышечной атрофией должна включать постоянную оценку и лечение. Постоянная оценка должна уделять внимание ассиметричным силам, действующим на уязвимый позвоночник, с включением оценки:

- положения таза
- выравнивание позвоночника, включая - срединно-латеральное выравнивание
- ротационные тенденции
- степень разгибания
- симметрия vs. асимметрия
- положение нижних конечностей и их влияние на позвоночник
- компенсаторные движения и позиции

задачи посттравматического (послеоперационного) лечения позвоночника:

- ** поддержание способности к передвижению и к вертикальному положению как можно дольше
- ** достижение разгибание позвоночника в сидячем положении
- ** поддержание максимальной симметрии при нахождении в кресле-каталке
- ** ограничение компенсаторных положений, приводящих к деформации
- ** обеспечение симметричной функции ВК
- ** поддержание гибкости

Рекомендации по ведению:

Поддержка/положение в кресле-каталке – кресло- каталка должна полностью подходить пациенту и обеспечить поддержку, которая достигает:

- сидячее положение характеризуется:
- положение таза без перекашивания и ротации

- прямое, вертикальное, срединное положение позвоночника
- исправление кифоза и стимуляция переразгибания
- симметричное положение ВК с нормальным положением ног (не слишком горизонтально-варусное) и без отведения бедра
- достаточная поддержка туловища, чтобы не было необходимости в асимметричном наклоне для поддержания вертикального положения.

* контроль асимметрических движений

специальные рекомендации по применению компонентов систем для сидения, включая: жесткие сидения, прикрепленные к раме каталки

- жесткие спинки сидения, прикрепленные к раме каталки
- контроль положения таза во всех плоскостях:
- контроль блокировки бедер (держателей бедер)
- правильное расположение и регулировка ремней сидения
- наличие **subASIS bar**
- наколенники (приводящие) для контроля отведения
- должны быть "спускаемыми вниз", "отворачиваемыми", или снимаемыми, для возможности мочеиспускания
- плоские, жесткие, боковые держатели туловища – правильно расположенные и достаточно *мощные*, чтобы:
- предупредить боковой наклон для стабильности
- остановить компенсаторные механизмы для функции ВК
- контроль положения НК – должен включать:
- правильно расположенную и правильно изогнутую плоскость для стопы
- ремни на лодыжки?
- плоские подставки или опоры для ног
- полипропиленовые ортезы голеностопных суставов (AFO)?
- хирургическая коррекция деформации лодыжки/ноги?
- Правильно расположенные для поддержки разгибания позвоночника без кифоза
- подставки для рук
- Ремни для грудной клетки (соответственно возрасту пациента) для обеспечения дополнительной поддержки для центрирования туловища и позволяющие наклон в лордоз
- Поясничный валик, достаточный для поддержки разгибания позвоночника
- При необходимости – держатель головы, возможно с боковыми держателями у

пациентов более старшего возраста

*возможность наклона вперед, возможность разгибания с возможностью подъема подставок для ног у пациентов более старшего возраста - для изменения положения, поддержания целостности кожи, применение щитков бедра и колена для минимизации развития контрактур

* Возможность поднятия сидения для доступа к окружающей обстановке

* Возможность самостоятельно вставать

Контроль асимметричных компенсаторных движений

1. оценка в течение всех функциональных действий (перемещение и толкани кресла-каталки, письмо, прием пищи)

2. Прекратить компенсаторный наклон!

3. обеспечение функций с сохранением симметрии – может включать:

- перемещение механизма управления колесами

- держать руку ближе к колесу кресла-каталки, чтобы избежать необходимости дотягиваться?

- Использовать не основную руку?

- Периодически менять стороны?

- положение по центру? (но это может ухудшить стабильность и усилить необходимость наклона)

- увеличение высоты стола/подноса – очень эффективно для поворота рук иди локтей в положении в прямом сидячем положении

- отрегулированные ортезы для предплечий

- ортезы для предплечий

- лобный фиксатор

- другое оборудование для адаптации

в положении стоя - помощь в контроле контрактуры НК и в поддержании разгибания позвоночника, наряду с получением больших физиологических преимуществ

- гидравлические приспособления для стояния (примеры: Easy Stand, Grand Stand)

- откидывающиеся столы

- стоячие кресла-каталки (примеры: Permobil)

поддержание гибкости

- вытягивание в положении на спине, на животе, или на боку, для поддержания симметричного латерального растяжения и гибкости

- Максимальное предупреждение контрактур НК, как описано ранее

обучение родителей/ребенка

- обучение пациента и ухаживающих за ним лиц о симметрии vs. асимметрии, и целям ухода за позвоночником, как описано выше.

- обучение пациента мониторингу симметрии по отношению к асимметрии с периодическим визуальным контролем с помощью зеркала, и при изменениях в поддержке или положения для достижения «чувства» симметрии.

**** ОСТАНОВКА**** каждые три месяца для переоценки положения - асимметрия и неправильное положение могут возникать без предупреждения. Пациенту следует делать паузы и постоянно проводить регулярные самооценки.

Изложенный выше план лечения позвоночника выделяет консервативные мероприятия, которые могут быть использованы для попытки предупредить прогрессирование сколиоза у пациентов с МДД. Для выявления пациентов с неэффективностью консервативных методов, и которым могут потребоваться более агрессивные методы лечения, такие как хирургическое вмешательство, для лечения позвоночника необходима тесная связь с командой остальных медиков.

Хирургические вмешательства на позвоночнике:

Хирургические инструментальные вмешательства в настоящее время предлагают успешную стабилизацию позвоночника у пациентов с ММД и рассматриваются многими специалистами как метод выбора среди консервативных методов лечения. Сегментарные вмешательства позволяют достижение стабилизации с быстрым восстановлением двигательной активности после операции (восстановление сидячего положения обычно возможно через несколько дней после вмешательства) и без необходимости послеоперационной наружной иммобилизации (т.е. без наложения гипсового корсета после операции). Большинство авторов рекомендуют как тщательный мониторинг прогрессирования сколиоза, так и состояние дыхания, так как хирургическая стабилизация может быть предложена при прогрессировании искривления пока состояние системы дыхания дает возможность перенести операцию. Старые руководства рассматривают в качестве показателя для хирургического лечения искривление до 40°, тогда как современные рекомендации считают показанием искривление в 20°, пока форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) превышает 50%. Если форсированная жизненная емкость легких ниже 50%, хотя искривление остается минимальным, следует серьезно подумать стоит ли проводить профилактическую хирургическую стабилизацию, пока ФЖЛ не снизилась

до уровня, при котором операция становится небезопасной. Следует остерегаться частично эффективного консервативного лечения, выходящего за пределы момента, когда хирургическое лечение остается возможным, поскольку следует избегать позднего тяжелого прогрессирования с необходимостью хирургической помощи. Имеется описание нарушения функции верхней конечности после хирургической стабилизации у пациента с зависимым наклоном туловища для поддержания функции руки, но это может быть небольшой ценой, по сравнению с преимуществами стабилизации. Потери функциональности, особенно для самостоятельного приема пищи, носят менее деморализующий характер, если они ожидалась до операции, и если до операции был создан план по минимизации или компенсации послеоперационных потерь. Хирургическая техника (техника для болезни ДЮШЕННА или ИД) была описана Dupont и др. (1995), как создание улучшенной стабилизации с сохранением движений в некоторых областях, с сохранением полезной подвижности тела.

Функционирование

** в каждом возрасте и при каждой стадии заболевания должны поддерживаться соответствующие возрасту функции, участие во всех аспектах жизни, к которым у пациента имеется интерес, а также максимальная самостоятельность.

** основой всегда должно служить - "сможет ли он не отставать от своих сверстников?"

*** во многих ситуациях ключом к свободе является технология

- моторизованная подвижность
- возможность наклоняться, возможность выпрямляться, возможность поднимать подставки для ног
- возможность поднимать сидение
- возможность стоять
- механические подъемники (включая потолочные лифты, поворотные лифты, приспособления для подъема по ступенькам, механизированные подъемники для пациентов)
- компьютеры (включая систему активации голосом, адаптированные клавиатуры)
- интернет
- приборы для контроля окружающей обстановки
- уклоны и переносимые уклоны

- модифицированное спортивное снаряжение
- оборудование для туалета и ванной с более легким и независимым применением
- автоматизированные кровати
- " КПК" (Palm Pilot)
- управляемые коляски (вэны)

ЗАДАЧИ И ЦЕЛИ ПРОВЕДЕНИЯ ФИЗИОТЕРАПИИ

Долговременные задачи должны включать:

- предупреждение деформации
- максимальное повышение и поддержка мышечной силу и выносливости в пределах патологии
- максимальное повышение и поддержка на максимально возможном уровне состояния дыхательной системы
- как можно дольше поддержку возможности самостоятельного передвижения
- поддержка в течение болезни функциональной подвижности
- поддержка на максимально возможном уровне функциональной самостоятельности с применением при необходимости адаптационного и ортопедического оборудования
- активное участие в команде при принятии клинических решений (включая вопросы хирургического вмешательства и применения адаптационного оборудования)
- представление пациенту, семье и ухаживающим за пациентом лицам полной и своевременной информации, способствующей лучшему пониманию ситуации и активное участие в общей поддержке работоспособности

Краткосрочные цели должны:

- по возможности повышать /поддерживать объем движений
- как можно больше повышать /поддерживать мышечную силу и выносливость
- поддерживать правильное лилейное строение и симметрию тела
- минимизировать клиническое влияние компенсаторных движений и положений, используемых для поддержания функциональности
- помогать специалистам в предупреждении сколиоза
- как можно больше поддерживать функцию самостоятельного передвижения
- поддерживать способность сидеть
- совместно с остальной медицинской командой обеспечивать соответствующее до - и послеоперационное ведение
- поддерживать функцию возможность самостоятельного передвижения во всех

фазах прогрессирования заболевания

- обеспечивать выполнение активной, постоянной программы по поддержанию дыхания
- поддерживать подвижность стенок грудной клетки
- повышать силу и выносливость дыхательных мышц
- определить и поддерживать наиболее эффективные схемы дыхания
- обучить принципам легочной гигиены и вспомогательного кашля
- способствовать максимальному сохранению функций руки.
- Инициировать и контролировать достаточную функциональную компенсацию слабости/деформации, как подходящую для всех областей самостоятельного ухода, учебных/профессиональных действий, и ежедневных действий по самообслуживанию, с применением адаптационного оборудования, особенно с применением моторизованных средств передвижения, компьютеров, систем для улучшения коммуникации и приборов для контроля окружающего пространства.
- консультироваться с преподавателями и другими представителями общественности в отношении статуса пациента и в отношении помощи, если в ней есть необходимость.
- Помогать семье в решении проблем до их нарастания.
- Разрабатывать и контролировать домашние программы
- Обучить ухаживающих лиц методам правильного ухода и применения техники для передвижения
- Обеспечивать комфорт для улучшения лечения медсестрами, в тех случаях, когда это необходимо.

Полезные вебсайты:

adaptive equipment / assistive technology / orthotic intervention:

orthotic intervention:

<http://www.dafo.com/>

<http://www.eortho.com/anklesurestep.html>

<http://www.buyaircast.com/index.htm?srcad=air+casts>

lifts, bathing, and bathrooming equipment:

http://www.ario.com/nurse_default.asp?id_page=805&id_child=0&id_level=1&id_nav=819&id_ma_rket=13

<http://www.image-management.com/>

<http://www.surehands.com/>

<http://www.surehands.com/>

respiratory care:

<http://www.21stmedical.com/vol50volex.html> <http://www.jhemerson.com/coughassist.htm>

<http://www.thevest.com/>

oximeters: <http://www.portablenebs.com/nonin2120.htm>

standers:

<http://www.easystand.com/> <http://www.mulhollandinc.com/Rocket.asp>

<http://www.permobilusa.com/templates/startpage.aspx?id=806>

wheelchairs / mobility devices:

<http://www.permobilusa.com/templates/startpage.aspx?id=806>

<http://www.pridemobility.com/> <http://www.independencenow.com/ibot/index.html>

cycling: <http://www.exnflex.com/>

other: <http://www.portable-wheelchair-ramps.com/>

МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ ДЮШЕННА ЛИТЕРАТУРА

- Adams, M. A., Chandler, L. S. (1976). Effects of physical therapy on vital capacity of patients with Duchenne muscular dystrophy. Physical Therapy, 54 (5), 494-496.
- Adkins, H. V. (1968). Improvement of breathing ability in children with respiratory muscle paralysis. Physical Therapy, 48 (6), 577-581.
- Alameddine, H. S., Hantal, D., Dehaupas, M. & Fardeau, M. (1991). Role of persisting basement membrane in the reorganization of myofibres originating from myogenic cell grafts in the rat. Neuromuscular Disorders, 1 (2), 143-152.
- Alberts, B., Bray, D., Lewis, J., Raff, M., Roberts, K., & Watson, J. D. (1994). Molecular Biology of The Cell.
- Anderson, J. E., Liu, L., & Kardami, E. (1991). Distinctive patterns of basic fibroblast growth factor (bFGF) distribution in degenerating and regenerating areas of dystrophic (mdx) striated muscles. Developmental Biology, 147, 96-109.
- Ansved, T. (2003). Muscular dystrophies: influence of physical conditioning on the disease evolution. Curr Opin Clin Nutr Metab Care, 6, 435-9
- Angelini, C., Pegoraro, E., Turella, E., Intino, M. T., Pini, A., & Costa, C. (1994). Deflazacort in Duchenne Dystrophy: study of long-term effect. Muscle & Nerve, 17, 386-391.
- Archibald, K. C., Vignos, P. J. Jr. (1959). A study of contractures in muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine & Rehabilitation, 40, 150-157.
- Bach, J., Augusta, A., Pilkington, L., Lee, M. (1981). Long term rehabilitation in the advanced stage of childhood onset, rapidly progressive muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine & Rehabilitation, 62, 328-331.
- Bach, J., Campagnolo, D. I., & Hoeman, S. (1991). Life satisfaction of individuals with Duchenne Muscular Dystrophy using long-term mechanical ventilatory support. American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation, 70 (3), 129-135.
- Bach, J. R. & McKeon, J. (1991). Orthopedic surgery and rehabilitation for the prolongation of brace free ambulation of patients with Duchenne Muscular Dystrophy. American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation, 70 (6), 323-331.
- Barr, A. E. & Kroll, M. (1990). Biomechanical muscle performance. Muscle & Nerve, Supplement, S21-S25.
- Belanger, A. Y., Noel, G., & Cote, C. (1991). A comparison of contractile properties in the preferred and nonpreferred leg in a mixed sample of dystrophic patients. American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation, 70 (4), 201-205.
- Bergren, A. F., Colangelo, C. (1982). Positioning the Client with Central Nervous System Deficits. Valhalla: Valhalla Rehabilitation Publications, Ltd.
- Billard, C., Gillet, P., Signoret, J. L., Uicaut, E., Bertrand, p., Fardeau, M., Barthez-Carpenter, M. A., & Santini, J. J. (1992). Cognitive functions in Duchenne Muscular Dystrophy: a reappraisal and comparison with spinal muscular atrophy. Neuromuscular Disorders, 2 (5/6), 371-378.
- Bischoff, R. (1986). Proliferation of muscle satellite cells on intact myofibers in culture. Developmental Biology, 115, 129-139.
- Bischoff, R. (1986). A satellite cell mitogen from crushed adult mice. Developmental Biology, 115, 140-147.
- Bischoff, R. (1994). The satellite cell and muscle regeneration. In: Myology: Basic and Clinical. (Eds):Engel, A. G. & Franzini-Armstrong, C. New York: McGraw-Hill, Inc. pp: 97-118.
- Blau, H. M., Webster, C., & Pavlath, G. K. (1983). Defective myoblasts identified in Duchenne muscular dystrophy. Proceeding of National Academy of Sciences, USA, 80, 4856-4860.
- Bleck, E. E. (1979). Mobility of patients with Duchenne Muscular Dystrophy, (letter to the editor). Developmental Medicine and Child Neurology, 21, 823-824.
- Bonnett, C. Brown, J. C., Perry, J., Nickel, V. L., Walinski, T., Brooks, L., Hoffer, M., Stiles, C.,

- Brooks, R. (1975). Evaluation of the treatment of paralytic scoliosis at Rancho Los Amigos Hospital. Journal of Bone and Joint Surgery, 57-A, 206-215.
- Bonsett, C. A. (1975). Prophylactic bracing in pseudohypertrophic muscular dystrophy (preliminary report). Part I: Patient Experience. Journal of Indiana State Medical Association, 68(3), 181-184.
- Bonsett, C. A., Clancy, J. J. (1975). Prophylactic bracing in pseudohypertrophic muscular dystrophy (preliminary report). Part II: The Brace. Journal of Indiana State Medical Association, 68, 185-187.
- Bornman, L., Polla, B. S., Lotz, B. P. & Gericke, G. S. (1995). Expression of heat-shock/stress proteins in Duchenne Muscular Dystrophy. Muscle & Nerve, 18, 23-31.
- Bothwell, J. E., Gordon, K. E., Dooley, J. M., MacSween, J., Cummings, E. A., Salisbury, S. (2003). Vertebral fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. Clin Pediatr (Phila) 42, 4, 353-356.
- Bowker, J. H., Haplin, P. J. (1978). Factors determining success in reambulation of the child with muscular dystrophy. Orthopedic Clinics of North America, 9 (2), 431-436.
- Bresolin, N., Castelli, E., Comi, G. P., Felisari, G., Bardoni, A., Perani, D., Grassi, F., Turconi, A., Mazzucchelli, F., Gallotti, D., Moggio, M., PELLE, A., Ausenda, C., Fazio, G., & Scarlato, G. (1994). Cognitive impairment in Duchenne Muscular Dystrophy. Neuromuscular Disorders, 4 (4), 359-369.
- Brooke, M. H. (1977). A Clinician's View of Neuromuscular Disease. Baltimore: Williams & Wilkins.
- Brooke, M. & Miller, R. (1990). Fatigue testing. Muscle & Nerve, Supplement, S35-S37.
- Brooke, M. (1990). Introductory comments on disease specific tests. Muscle & Nerve, Supplement, S38-S39.
- Brown, J. C., Zeller, J. L, Swank, S. M., Furumasu, J. & Warath, S. L. (1989). Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy. Spine, 14 (7), 763-770.
- Buchsbaum, H. W., Martin, W. A., Turino, G. M., Rowland, L. P. (1968). Chronic aveolar hypoventilation due to muscular dystrophy. Neurology, 18, 319-325.
- Burke, S. S., Grove, N. M., Houser, C. R. Johnson, D. M. (1971). Respiratory aspects of pseudohypertrophic muscular dystrophy. American Journal of Diseases of Childhood, 121, 230-234.
- Cambridge, W. & Drennan, J. C. (1987). Scoliosis associated with Duchenne Muscular Dystrophy. Journal of Pediatric Orthopedics, 7, 436-440.
- Carafoli, E. (1987). Intracellular calcium homeostasis. Ann. Rev. Biochemistry, 56, 395-433.
- Carlson, J. M., Winter, R. (1978). The Gillette sitting support orthosis for non-ambulatory children with severe cerebral palsy or advanced muscular dystrophy. Minnesota Medicine, 469-473.
- Case, L. E. (1984). Physical therapy management of the spine in Duchenne muscular dystrophy. Unpublished Fellowship Project. Postgraduate Fellowship in Pediatric Physical and Occupational Therapy, University of North Carolina at Chapel Hill.
- Chenard, A. A., Becane, H. M., Tertrain, F., De Kermadec, J. M., & Weiss, Y. A. (1993). Ventricular arrhythmia in Duchenne Muscular Dystrophy: prevalence, significance, and prognosis. Neuromuscular Disorders, 3 (3), 201-206.
- Cherry, D. B. (1980). Review of physical therapy alternatives for reducing muscular contracture. Physical Therapy, 60 (7), 877-881.
- Cherry, D. B. (1973). Transfer techniques for children with muscular dystrophy. Physical Therapy, 53(9). 970-971.
- Chyatte, S. B., Long, C., Vignos, P. J. Jr. (1965). The balanced forearm orthosis in muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 46, 633-635.
- Croall, D. E. & Demartino, G. N. (1991). Calcium-activated neutral protease (calpain) system: structure, function, and regulation. Physiological Reviews, 71 (3), 813-847.
- Cullen, M. J., & Jaros, E. (1988). Infrastructure of the skeletal muscle in the X chromosome-linked dystrophic (mdx) mouse. Comparison with Duchenne muscular dystrophy. Acta Neuropathologica, 77, 69-81.

- Dail, C. W. (1965). Respiratory aspects of rehabilitation in neuromuscular conditions. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 46, 655-675.
- De Bari, C., Dell'Accio, F., Vandenabeele, F., Vermeesch, J. R., Raymackers, J., Luyten, F. P. (2003). Skeletal muscle repair by adult human mesenchymal stem cells from synovial membrane. The Journal of Cell Biology, 160 (6), 909-918.
- Delitto, A. (1990). Isokinetic dynamometry. Muscle & Nerve, Supplement, S53-S57.
- Den Dunnen, J. T., Casula, L, Makover, A., Bakker, B., Yaffe, D., Nudel, U., & Van Ommen, G. (1992). Mapping of Dystrophin brain promoter: a deletion of this region is compatible with normal intellect. Neuromuscular Disorders, 1 (5), 327-331.
- Dinsmore, S. T. (1993). Overview of neuromuscular disease. Neurology Report, 1Z (3), 9-14.
- Do, T. (2002). Orthopedic management of muscular dystrophies. Current Opinion in Pediatrics, 14, 50-53.
- Dorando, C., Newman, M. K. (1957). Bracing for severe scoliosis of muscular dystrophy patients. Physical Therapy Review, 37, 230.
- Dubowitz, V. (1964). Progressive muscular dystrophy - prevention of deformity. Clinical Pediatrics, 3, 323-328.
- Dubowitz, V. (1977). Prevention of deformities. Israeli Journal of Medical Science, 13 (2), 183-188.
- Dubowitz, V. (1991). Prednisone in Duchenne Muscular Dystrophy. (Editorial). Neuromuscular Disorders, 1 (3), 161-163.
- Dubowitz, V. (1992). Myoblast transfer in muscular dystrophy: panacea or pie in the sky? (Editorial). Neuromuscular Disorders, 2 (5/), 305-310.
- Dubowitz, V. (1995). Muscle Disorders in Children. London: W. B. Saunders.
- Eagle, M., Baudouin, S. V., Chandler, C., Giddings, D. R., Bullock, R., Bushby, K. (2002). Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. Neuromuscular Disorders, 12, 926-929.
- Eagle, M. (2002). Report from the muscular dystrophy campaign workshop: exercise in neuromuscular diseases. Neuromuscular Disorders, 12, 975-983.
- Edelstein, G. (1959). Correlation of handedness and degree of joint contracture in bilateral muscle and joint disease. American Journal of Physical Medicine, 38, 45-47.
- Edwards, R. H. T., Round, J. M., Jackson, M. J., Griffiths, R. D., Lilburn, M. F. (1984). Weight reduction in boys with muscular dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, 26, 384-390.
- Emery, A. E. H. (1977). Muscle histology and creatine kinase levels in the fetus in Duchenne muscular dystrophy. Nature, 266 (31), 472-473.
- Emery, A. E. H. (1994). Some unanswered questions in Duchenne Muscular Dystrophy. Neuromuscular Disorders, 4 (4), 301-303.
- Engel, A. G., Yamamoto, M. & Fischbeck, K. H. (1994). Dystrophinopathies. In: Myology: Basic and Clinical. Ed: Engel, A. G. & Franzini-Armstrong, C. New York: McGraw-Hill. 1133-1187.
- Ervasti, J. M. & Campbell, K. P. (1991). Membrane organization of the dystrophin-glycoprotein complex. Cell, 66, 1121-1131.
- Eravati, J. M. & Campbell, K. P. (1993). Dystrophin and the membrane skeleton. Current Opinion in Cell Biology, 5, 82-87.
- Eravati, J. M., Roberds, S. L, Anderson, R. D., Sahrp, J. H., Kornegay, J. N., & Campbell, K. P. (1994). aDystroglycan deficiency correlates with elevated serum creatine kinase and decreased muscle contraction tension in golden retriever muscular dystrophy. FEBS Letters, 350, 173-176.
- Evans, G., Drennan, J. C., Russman, B. S. (1981). Functional classification and orthopedic management of spinal muscular atrophy. Journal of Bone and Joint Surgery (Br), 63, 516-522.
- Eyring, E. J., Johnson, E. W., Burnett, C. (1972). Surgery in muscular dystrophy. Journal of the American Medical Association, 222 (8), 1056-1057.
- Finison, L. J. (1990). Modeling of time-strength relationships. Muscle & Nerve, Supplement, S49-

S52.

Fowler, W. M., Taylor, M. (1982). Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: the role of exercise. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 63, 319-321.

Fowler, W. M. (1982). Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: comprehensive care. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 63, 322-328.

Fowler, W. M. (1984). The importance of overwork weakness. Muscle & Nerve, July/August, 496-498.

Furukawa, T., Peter, J. B. (1978). The muscular dystrophies and related disorders. Journal of the American Medical Association, 239 (15), 1537-1540.

Furumasu, J., Swank, S. M., Brown, J. C., Gilgoff, I., Warath, S., & Zeller, J. (1989). Functional activities in spinal muscular atrophy patients after spinal fusion. Spine, 14 (7), 771-775.

Galasko, C. S. B. (1977). The difficult spine. Israeli Journal of Medical Science, 13, 197-202.

Gardner-Medwin, D. (1977). Management of muscular dystrophy. Physiotherapy, 63 (2), 46-51.

Gardner-Medwin, D. (1977). Objectives in the management of muscular dystrophy. Israeli Journal of Medical Science, 13 (2), 229-234.

Gardner-Medwin, D. (1979). Controversies about Duchenne Muscular Dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, 21, 659-662.

Gee, S. H., Montanaro, F., Lindenbaum, M. H., & Carbonetto, S. (1994). Dystroglycan-a, a dystrophin-associated glycoprotein, is a functional agrin receptor. Cell, 77, 675-686.

Gibson, D. A., Wilkins, K. E. (1975). The management of spinal deformities in Duchenne Muscular Dystrophy. Clinical Orthopedics and Related Research, 108, 41-51.

Gibson, D. A., Albisser, A. M., Koreska, J. (1975). Role of the wheelchair in the management of the muscular dystrophy patient. Canadian Medical Association Journal, 113, 964-966.

Gibson, D. A., Koreska, J., Robertson, D., Kahn, A., Albisser, A. M. (1978). The management of spinal deformity in Duchenne Muscular Dystrophy. Orthopedic Clinics in North America, 9 (2), 437-450.

Gold, W. M. (1968). Restrictive lung disease. Physical Therapy, 46 (5), 455-466.

Goll, D. E., Thompson, V. F., Taylor, R. G., Christiansen, J. A. (1992). Role of the calpain system in muscle growth. Biochimie, 74, 225-237.

Gorospe, J. R. & Hoffman, E. P. (1992). Duchenne muscular dystrophy. Current Opinion in Rheumatology, 4, 794-800.

Gorospe, J. R. M., Tharp, M., Demitsu, T. & Hoffman, E. (1994). Dystrophin-deficient myofibers are vulnerable to mast cell granule-induced necrosis. Neuromuscular Disorders, 4 (4), 325-333.

Gorospe, J. R. M., Tharp, M. D., Hinckley, J., Kornegay, J. N., Hoffman, E. P. (1994). A role for mast cells in the progression of Duchenne muscular dystrophy? Correlations in dystrophin-deficient humans, dogs, and mice. Journal of Neurological Sciences, 122, 44-56.

Green, W. B. (1992). Transfer versus lengthening of the posterior tibial tendon in Duchenne's muscular dystrophy. Foot & Ankle, 13 (9), 526-531.

Greenberg, C. R., Jacobs, H. K., Halliday, W., & Wrogemann, K. (1991). Three years' experience with neonatal screening for Duchenne/Becker muscular dystrophy: Gene Analysis, Gene Expression, and Phenotype Prediction. American Journal of Medical Genetics, 39, 68-75.

Griggs, R. C. (1990). The use of pulmonary function testing as a quantitative measurement for therapeutic trials. Muscle & Nerve, Supplement, S30-S34.

Gucker, T. (1965). The orthopedic treatment of the myopathies. Clinical Orthopedics, 39, 118-125.

Gucker, T. (1964). The orthopedic management of progressive muscular dystrophy. Physical Therapy, 44 (4), 243-246.

Hall, D. S., Vignos, P. J. Jr. (1964). Clothing adaptations for the child with progressive muscular dystrophy. American Journal of Occupational Therapy, XVIII, 108-112.

Hardiman, O. (1994). Dystrophin deficiency, altered cell signalling, and fiber hypertrophy. Neuromuscular Disorders, 4 (4), 305-315.

- Harris, S. E. & Cherry, D. B. (1974). Childhood progressive muscular dystrophy and the role of physical therapy. Physical Therapy, 54 (1), 4-12.
- Hatano, E., Adachi, N., Wada, M., Kameo, Masuda, K., Miyoshi, K. & Izumi, Y. (1983). The effect of gravitational traction on scoliosis of Duchenne muscular dystrophy: a preliminary study. Hiroshima Journal of Medical Sciences, 32 (4), 375-378.
- Heckmatt, J. Z., Dubowitz, V. A., Hyde, S. A., Florence, J., Gabain, A. C., Thompson, N. (1985). Prolongation of walking in Duchenne muscular dystrophy with lightweight orthoses: a review of 57 cases. Developmental Medicine and Child Neurology, 27, 149-154.
- Hoffman, E. P., Brown, R. H., & Kunkel, L. M. (1987). Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy gene. Cell, 51, 919-928.
- Hoffman, E. P. & Gorospe, J. R. M. (1991). The animal models of Duchenne muscular dystrophy: windows on the pathophysiological consequences of dystrophin deficiency. In: Current Topics in Membranes, Vol. 38, Eds: Mooseker, M. S. & Morrow, J. S., Ordering the Membran-Cytoskeleton Trilayer, 113-154.
- Hoffman, E. & Wang, J. (1993). Duchenne-Becker muscular dystrophy and the nondystrophic myotonias. Archives of Neurology, 50, 1227-1237.
- Houser, C. R., Johnson, D. M. (1971). Breathing exercises for children with pseudohypertrophic muscular dystrophy. Physical Therapy, 51 (7), 751-759.
- Hsu, J. D. (1976). Management of foot deformity in Duchenne's pseudohypertrophic muscular dystrophy. Orthopedic Clinics of North America, 7 (4), 979-984.
- Hsu, J. D. (1983). The natural history of spinal curvature progression in the non-ambulatory Duchenne muscular dystrophy patient. Spine, 8 (7), 771-775.
- Hsu, J. D., Jackson, R. (1985). Treatment of symptomatic foot and ankle deformities in the nonambulatory neuromuscular patient. Foot & Ankle, 5 (5), 238-244.
- Hsu, J. D. & Furumasu, J. (1993). Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child. Clinical Orthopedics and Related Research, 288, 122-125.
-
- Huard, J., Bouchard, J., Roy, R., Labrecque, C., Dansereau, G., Lemieux, B. & Tremblay, J. (1991). Myoblast transplantation produced Dystrophin-positive muscle fibres in a 16 Year old patient with Duchenne muscular dystrophy. Clinical Science, 81, 287-288.
- Hyde, S. A., Filytrup, I., Glent, S., Kroksmark, A. K., Sailing, B., Steffensen, B.F., Werlauff, U., Erlandsen, M. (2000). A randomized comparative study of two methods of controlling Tendo Achilles contracture in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular Disorders 10, (4-5), 257-263.
- Inkley, S. R., Oldenberg, F. C., Vignos, P. J. Jr. (1974). Pulmonary function of Duchenne related to stage of disease. American Journal of Medicine, 56, 297-306.
- Jackson, M. J. (1993). Molecular mechanisms of damage. In: Molecular and Cell Biology of Muscular Dystrophy. (Ed.): Partridge, T. London: Chapman & Hall. 257-282.
- James, W. V. & Orr, J. F. (1984). Upper limb weakness in children with Duchenne muscular dystrophy - a neglected problem. Prosthetics & Orthotics International, 8, 111-113.
- Johnson, E. W. & Kennedy, J. H. (1971). Comprehensive management of muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 52, 110-114.
- Johnson, E. W. & Yarnell, S. K. (1976). Hand dominance and scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 57, 462-464.
- Johnson, E. W. (1977). Pathokinesiology of Duchenne muscular dystrophy: implications for management. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 58, 4-7.
- Johnson, E. W. (1980). Controversies about Duchenne muscular dystrophy (letter to the editor). Developmental Medicine and Child Neurology, 22, 401-407.
- Johnson, E. W., Reynolds, T. & Stauch, D. (1985). Duchenne muscular dystrophy: a case with prolonged survival. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 66, 260-261.
-
- Karpati, G., Holland, P. & Worton, R. G. (1992). Myoblast transfer in DMD: problems in the

interpretation of efficiency. Muscle & Nerve, 1209-1210.

Kendrick, M. M. (1965). Certain aspects of managing patients with Duchenne muscular dystrophy. Southern Medical Journal, 58, 996-1000.

Kilmer, D. D., Abresch, R. T., Fowler, W. M. (1993). Serial manual muscle testing in Duchenne muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 74, 1168-1171.

Khurana, T. S., Prednergast, R. A., Alameddine, H. S., Tome, F. M. S., Fardeau, M., Arahata, K., Sugita, H., & Kunkel, L. M. (1995). Absence of extraocular pathology in Duchenne's muscular dystrophy: role for calcium homeostasis in extraocular muscle sparing. Journal of Experimental Medicine, 182, 467-475.

Kurz, L., Mubarek, S., Schultz, P., Park, S. M., & Leach, J. (1983). Correlation of scoliosis and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. Journal of Pediatric Orthopedics, 3 (3), 347-353.

Law, D. J., Caputo, A., & Tidball, J. G. (1995). Site and mechanics of failure in normal and dystrophin-deficient skeletal muscle. Muscle & Nerve, 18, 216-223.

Leprince, P., Heloire, F., Eymard, B., Leger, P., Duboc, D., Pavie, A. (2002). Successful bridge to transplantation in a patient with Becker muscular dystrophy-associated cardiomyopathy. The Journal of Heart and Lung Transplantation, 21 (7), 822-824.

Lewis, W. R. and Yadlapalli, S. (1998). Management of cardiac complications in neuromuscular disease. Rehabilitation of Neuromuscular Disease, 9 (1), 145-166.

Love, D. R., Byth, B. C., Tinsley, J. M., Blake, D. J., & Davies, K. E. (1993). Dystrophin and dystrophin-related proteins: a review of protein and RNA studies. Neuromuscular Disorders, 3 (1), 5-21.

Majeske, C., Buchanan, C. (1984). Quantitative description of two sitting postures. Physical Therapy, 64 (10), 1531-1534.

Make, B. J. (1991). Mechanical ventilation in the home: summary of the 3rd international conference on pulmonary rehabilitation and home mechanical ventilation. Neuromuscular Disorders, 1 (3), 229-230.

Manzur, A. Y., Hyde, S. A., Rodillo, E., Heckmatt, J. Z., Bentley, G., & Dubowitz, V. (1992). A randomized controlled trial of early surgery in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular Disorders, 2 (5), 379-387.

Massa, R., Castellani, L., Silvestri, G., Sancesario, G., & Bernardi, G. (1994). Dystrophin is not necessary for the integrity of the cytoskeleton. Acta Neuropathologica, 87, 377-384.

Matsumura, K. & Campbell, K. P. (1993). Deficiency of dystrophin-associated proteins: a common mechanism leading to muscle cell necrosis in severe childhood muscular dystrophies. Neuromuscular Disorders, 3 (2), 109-118.

McArdle, A., Edwards, R. H. T., & Jackson, M. J. (1991). Effects of contractile activity on muscle damage in the dystrophin-deficient *mdx* mouse. Clinical Science, 80, 367-371.

McKenzie, M. W., Rogerts, J. E. (1973). Use of trunk supports for severely paralyzed people. American Journal of Occupational Therapy, 27 (3), 147-148.

McNeil, P. L. & Khahee, R. (1992). Disruptions of muscle fiber plasma membranes. Role in exercise induced damage. American Journal of Pathology, 140 (5), 097-1109.

Melloni, E., Salamino, F., & Sapratore, B. (1992). The calpain-calpastatin system in mammalian cells: properties and possible functions. Biochimie, 74, 217-223.

Mendell, J. R. & Florence, J. (1990). Manual muscle testing. Muscle & Nerve, Supplement, S16-S20.

Merlini, L., DellAccio, D., Holzl, A. & Granata, C. (1992). Isokinetic muscle testing (IMT) in neuromuscular diseases. Preliminary Report. Neuromuscular Disorders, 2 (3), 201-207.

Mesa, L. E., Dubrovsky, A. L., Corderi, J., Marco, P., & Flores, D. (1991) Steroids in Duchenne muscular dystrophy - deflazacort trial. Neuromuscular Disorders, 1 (4), 261-266.

Miller, F., Moseley, C. F. & Koreska, J. (1992). Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy.

Developmental Medicine and Child Neurology, 34, 775-786.

Miller, G., Dunn, N. (1982). An outline of the management and prognosis of Duchenne muscular dystrophy in Western Australia. Australian Paediatric Journal, 18, 277-282.

Miller, G. (1985). Spinal bracing and respiratory function in Duchenne muscular dystrophy, (letter) Clinical Pediatrics, 24 (2), 94.

Miller, G. (1983). Australian Paediatric Journal, 19, 136.

Miller, J. (1967). Management of muscular dystrophy. Journal of Bone and Joint Surgery, 49-A, 1205-1211.c

Miller, J. P. (190). Statistical Considerations in Clinical Trials. Muscle & Nerve, Supplement, S43-S44.

Miranda, A. F. (1994). Diseased muscle in tissue culture. In: Engel, A. G. & Franzini-Armstrong, C. (Eds.): Myology: Basic and Clinical, Vol. 1, (Eds): Engel, A. G. & Franzini-Armstrong, C. New York: McGraw-Hill. 1046-107.

Moxley, R. T. (1990). Functional Testing. Muscle & Nerve, Supplement, S26-S29.

Munsat, T. L. (1990). Clinical trials in neuromuscular disease. Muscle & Nerve, Supplement, S3-S6.

Muntoni, F., Mateddu, A. & Serr, G. (1991). Passive Avoidance Behavior in the mdx Mouse. Neuromuscular Disorders, 1 (2), 121-123.

Nagy, B. & Samaha, F. J. (1986). Membrane defects in Duchenne muscular dystrophy: protease affecting sarcoplasmic reticulum. Ann Neuro, 20, 50-56.

Naumann, T., Bisehoff, U., & Puhl, W. (1993). The surgical treatment of the equinovarus deformity in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. The Foot, 79-82.

Newson-Davis, J. (1980). The respiratory system in muscular dystrophy. British Medical Bulletin, 36 (2), 135-138.

Nicholson, L. V. B. (1993). The "rescue" of Dystrophin synthesis in boys with Duchenne Muscular Dystrophy. Neuromuscular Disorders, 3 (5/6), 525-531.

Pagala, M. K. D., Venkatachari, S. A. T., Nandakumar, N. V., Ravindran, K., Kerstein, J., Namba, T. & Grab, D. (1991). Peripheral mechanisms of fatigue in muscles of normal and dystrophic mice. Neuromuscular Disorders, 1 (4), 287-298.

Pandya, S. (1993). Evaluation and management of patients with neuromuscular diseases. Neurology Report, r7 (3), 15-19.

Partridge, T. (1993). Pathophysiology of muscular dystrophy. British Journal of Hospital Medicine, 49(1), 26-36.

Partridge, T. (Ed.) (1993). Molecular and Cell Biology of Muscular Dystrophy. London: Chapman & Hall.

Pasternak, C., Wong, S., & Elson, E. L. (1995). Mechanical function of dystrophin in muscle cells. The Journal of Cell Biology, 128 (3), 355-361.

Petrof, B. J., Shrager, J. B., Stedman, H. H., Kelly, A. M., & Sweeney, H. L. (1993). Dystrophin protects the sarcolemma from stresses developed during muscle contraction. Proceedings of the National Academy of Science, USA, 90, 3710-3714.

Phillips, W. D., Noakes, P. G., Roberds, S. L., Campbell, K. P., & Merlie, J. P. (1993). Clustering and immobilization of acetylcholine receptors by the 43-kD protein: a possible role for dystrophin-related protein. The Journal of Cell Biology, 123, (3), 729-740.

Rideau, Y., Jankowski, L. W., Grellet, J. (1981). Respiratory function in the muscular dystrophies. Muscle & Nerve, 4, 155-164.

Rideau, Y., Glorion, B., Delabier, A., Tarle, O., Bach, J. (1984). The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Muscle & Nerve, 7, 281-286.

Robin, G. C., Brief, L. P. (1971). Scoliosis in childhood muscular dystrophy. Journal of Bone and Joint Surgery, 53-A, 466-476.

Robin, G. C. (1973). Neurological disease and scoliosis. Israeli Journal of Medical Science, 9, 739-

744.

Robin, G. C. (1977). Scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Israeli Journal of Medical Science, 13 (2), 203-206.

Roy, L., Gibson, D. (1970). Pseudohypertrophic muscular dystrophy and its surgical management: a review of 30 patients. Canadian Journal of Surgery, 13, 13-20.

Sacco, P., Jones, D. A., Dick, J. R. T. & Vrbova, G. (1992). Contractile properties and susceptibility to exercise-induced damage of normal and mdx mouse tibialis anterior muscle. Clinical Science, 82, 227-236.

Sakai, D. N., Hsu, J. D., Bonnett, C. A., Brown, J. C. (1977). Stabilization of the collapsing spine in Duchenne muscular dystrophy. Clinical Orthopedics and Related Research, 128, 256-260.

Samaha, F., Cook, J. D., Iannaccone, S. T., Russman, B. S., Buncher, R. R., Barker, L., & Burhans, K. (1990). Preliminary observations on the reliability of the DCN-SMA study group methodology. Muscle & Nerve, Supplement, S11-S12.

Scott, O. M., Hyde, S. A., Goddard, C., Jones, R., Dubowitz, V. (1981). Effect of exercise in Duchenne muscular dystrophy. Physiotherapy, 67 (6) 174-176.

Scott, O. M., Hyde, S. A., Goddard, C., Dubowitz, V. (1981). Prevention of deformity in Duchenne muscular dystrophy - a prospective study of passive stretching and splinting. Physiotherapy, 67 (6), 177-180.

Scriver, C. R. and Sly, W. S. (Eds) (2000). The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. McGraw-Hill.

Seeger, B. R., Sutherland, A. D., Clark, M. (1984). Orthotic management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 65, 83-86.

Seeger, B. R., Caudry, D. J., Little, J. D. (1985). Progression of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 66, 286-288.

Shapiro, F., Bresnan, J. (1982). Orthopedic management of childhood neuromuscular disease. Journal of Bone and Joint Disease 64-A, 1102-1107.

Siegel, I. M. (1972). Pathomechanics of stance in Duchenne muscular dystrophy. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 53, 403-406.

Siegel, I. M. (1973). Scoliosis in muscular dystrophy. Clinical Orthopedics, 93, 235-238.

Siegel, I. M. (1975). Pulmonary problems in Duchenne muscular dystrophy: diagnosis, prophylaxis, and treatment. Physical Therapy, 55 (2), 160-162.

Siegel, I. M. (1977). Equinovarus in muscular dystrophy - treatment by percutaneous tarsal medullosotomy and soft tissue release. Israeli Journal of Medical Science, 13 (2), 189-191.

Siegel, I. M. (1977). Prolongation of ambulation through early percutaneous tenotomy and bracing with plastic orthoses. Israeli Journal of Medical Science, 13 (2), 192-196.

Siegel, I. M. (1977). The Clinical Management of Muscle Disease. A Practical Manual of Diagnosis and Treatment. Philadelphia: Lippincott.

Siegel, I. M. (1978). The management of muscular dystrophy: a clinical review. Muscle & Nerve, 1, 453-460.

Siegel, I. M. (1981). Muscular dystrophy - multidisciplinary approach to management. Postgraduate Medicine, 69 (2), 124-133.

Siegel, I. M., Silverman, O., Silverman, M. (1981). The Chicago Insert: an approach to wheelchair seating for maintenance of spinal posture in Duchenne muscular dystrophy. Orthotics & Prosthetics, 35, 27-29.

Siegel, I. M. (1982). Postural substitution in Duchenne muscular dystrophy (letter to the editor). Journal of the American Medical Association, 247 (5), 584.

Siegel, I. M. (1982). Spinal stabilization in Duchenne muscular dystrophy: rationale and method. Muscle & Nerve, 5^ 417-418.

Silversides, C., Webb, G. D., Harris, V. A., Biggar, D. W. (2003). Effects of Deflazacort on left ventricular function in patients with Duchenne muscular dystrophy. The American Journal of

Cardiology, 19, 769-772.

Smith, R. A., Newcombe, R. G., Sibert, J. R., Harper, P. S. (1991). Assessment of locomotor function in young boys with Duchenne muscular dystrophy. Muscle & Nerve, 14, 462-469.

Spencer, G. E. (1967). Orthopedic care of progressive muscular dystrophy. Journal of Bone and Joint Surgery, 49-A (6), 1201-1204.

Stern, L. M., Seeger, B. R., Little, J. (1983). (letter) Australian Paediatric Journal, 19, 135.

Sugiyama, J., Bowen, D. C., & Hall, Z. W. (1994). Dystroglycan binds nerve and muscle agrin. Neuron, 13, 103-115.

Sussman, M. D. (1984). Advantage of early spinal stabilization and fusion in patients with Duchenne muscular dystrophy. Journal of Pediatric Orthopedics, 4, 532-537.

Sussman, M. D. (1985). Treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, 27, 522-531.

Sussman, M. (2002). Duchenne muscular dystrophy. Journal of the Academy of Orthopedic Surgeons, 10 (2), 138-151.

Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, L., Wyatt, M., Leach, J., Mubarak, S., Schultz, P. (1981). The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, 23, 3-22.

Swank, S., Brown, J., Perry, R. (1982). Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy. Spine, 7 (5), 484-491.

Taft, L. T. (1973). The care and management of the child with muscular dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, 15, 510-518.

Taktak, D., Bowker, P. (1995). Lightweight, modular knee-ankle-foot orthosis for Duchenne muscular dystrophy: design, development, and evaluation. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 76, 1156-1162.

Tidball, J. G. & Law, D. J. (1991). Dystrophin is required for normal thin filament-membrane associations at myotendinous junctions. American Journal of Pathology, 138 (1), 17-21.

Tidball, J. G., Spencer M. J., & St. Pierre, B. A. (1992). PDGF-receptor concentration is elevated in regenerative muscle fibers in dystrophin-deficient muscle. Experimental Cell Research, 203, 141-149.

Tinsley, J. M. & Davies, K. E. (1993). Utrophin: a potential replacement for dystrophin? Neuromuscular Disorders, 3 (5/6), 537-539.

Turner, P. R., Westwood, T., Regen, C. M., Steinhardt, R. A. (1988). Increased protein degradation results from elevated free calcium levels found in muscle from *mdx* mice. Nature, 335 (20), 735-738.

Valentine, B. A. & Cooper, B. J. (1991). Canine X-linked muscular dystrophy: selective involvement of muscles in neonatal dogs. Neuromuscular Disorders, 1 (1), 31-38.

Valentine, B. A., Cooper, B. J., & Gallagher, E. A. (1989). Intracellular calcium in canine muscle biopsies. Journal of Comparative Pathology, 100, 223-230.

Valentine, B. A., Winand, N. J., Pradham, D., Moise, S. S., de Lahunta, A., Kornegay, J., & Cooper, B. (1992). Canine X-linked muscular dystrophy as an animal model of Duchenne muscular dystrophy: a review. American Journal of Medical Genetics, 42, 352-356.

Van Ommen, G. J. B. & Scheuerbrandt, G. (1993). Neonatal screening for muscular dystrophy. Neuromuscular Disorders, 3 (3), 231-239.

Vater, R., Cullen, M. J., Nicholson, L. V. B. & Harris, J. B. (1992). The fate of dystrophin during the degeneration and regeneration of the soleus muscle of the rat. Acta Neuropathologica, 83, 140-148.

Vignos, P. J. Jr., Spencer, G. E., Archibald, K. C. (1963). Management of progressive muscular dystrophy of childhood. Journal of the American Medical Association, 184 (2), 89-110.

Vignos, P. J. Jr., Watkins, M. P. (1966). The effect of exercise in muscular dystrophy. Journal of the American Medical Association, 197 (11), 121-126.

- Vignos, P. J. Jr. (1968). Rehabilitation in progressive muscular dystrophy. In: Licht, S. (Ed), Rehabilitation and Medicine (pp. 584-642). New Haven: E. Licht.
- Vignos, P. J. Jr. (1977). Respiratory function and pulmonary infection in Duchenne muscular dystrophy. Israeli Journal of Medical Science, 13 (2), 207-214.
- Vignos, P. J. Jr. (1983). Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. Muscle & Nerve, 6 (5), 323-338.
- Vignos, P. J. Jr., Wagner, M. B., Kaplan, J. S., Spencer, G. E. (1983). Predicting the success of reambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. Journal of Bone and Joint Surgery, 65-A (6), 719-728.
- Vignos, P. J. Jr. (1984). Overwork weakness, (letter). Muscle & Nerve, July/Aug, 498-499.
- Vilozni, D., Bar-Yishay, E., Gur, I., Shapira, Y., Meyer, S., Godfrey, S. (1994). Computerized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular Disorders, 4 (3), 249-255.
- Wakayama, Y., Shibuya, S., Jimi, T., Takeda, A., & Oniki, H. (1993). Size and location of dystrophin molecule: immunoelectron microscopic and freeze etching studies of muscle plasma membranes of murine skeletal myofibers. Acta Neuropathologica, 86, 567-577.
- Watt, D. J., Morgan, J. E., & Partridge, T. A. (1991). Allografts of muscle precursor cells persist in the non-tolerized host. Neuromuscular Disorders, 1. (5), 345-355.
- Wedel, D. J. (1992). Malignant hyperthermia and neuromuscular disease. Neuromuscular Disorders, 2 (3), 157-164.
- Weiman, R. L., Gibson, D. A., Mosely, C. F., Jones, D. C. (1983). Surgical stabilization of the spine in Duchenne muscular dystrophy. Spine, 8 (7), 776-780.
- White, A. A., Panjabi, M. M. (1978). Clinical Biomechanics of the Spine. Philadelphia: Lippincott.
- Wilkins, K. E., Gibson, D. A. (1976). The patterns of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. Journal of Bone and Joint Surgery, 58-A, 24-32.
- Williams, E. A., Read, L, Ellis, A., Morris, P., Galasko, C. S. B. (1984). The management of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy. Journal of Bone and Joint Surgery 66 (B), (4), 546-550.
- Winter, R. B. (1979). Posterior spinal fusion in scoliosis: indications, techniques, and results. Orthopedic Clinics in North America, 10, 787-800.
- Wohl, M. E. B. (1968). Respiratory problems associated with chest wall abnormalities. Physical Therapy, 48(5), 467-471.
- Wratney, M. J. (1958). Physical therapy for muscular dystrophy children. Physical Therapy Review, 38, 26-32.
- Wright, W. E. (1985). Myoblast senescence in muscular dystrophy. Experimental Cell Research, 157, 343-354.
- Young, A., Johnson, D., O'Gorman, E., Macmillan, T., Chase, A. P. (1984). A new spinal brace for use in Duchenne muscular dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, 26, 808-813.
- Zhao, J., Yoshioka, K., Miyatake, M., & Miike, T. (1992). Dystrophin and a dystrophin-related protein in intrafusal muscle fibers, and neuromuscular and myotendinous junctions. Acta Neuropathologica, 84, 141-146.
- Ziter, F. A., Allsop, K. G. (1979). The value of orthoses for patients with Duchenne muscular dystrophy. Physical Therapy, 59 (11), 1361-1365.
- Zupan, A. (1992). Long-term electrical stimulation of muscles in children with Duchenne and Becker muscular dystrophy. Muscle & Nerve, 15, 362-367.

Частично обновленные публикации
июль 2003года
Laura E. Case MS, PT, PCS

- 1 Dubowitz V. Prevention of deformities. *IsrJMedSci*. Feb 1977;13(2):183-188.

- 2 Fowler WM, Jr. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: II. Comprehensive care. *Arch PhysMedRehabil*. Jul 1982;63(7):322-328.
- 3 Johnson EW, Kennedy JH. Comprehensive management of Duchenne muscular dystrophy. *Arch PhysMedRehabil*. Mar 1971;52(3):110-114.
- 4 McDonald CM. Limb contractures in progressive neuromuscular disease and the role of stretching, orthotics, and surgery. *Phys Med Rehabil Clin NAm*. Feb 1998;9(1): 187-211.
- 5 McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Me dRehabil*. Sep-Oct 1995;74(5 Suppl):S70-92.
- 6 Siegel IM. Pathomechanics of stance in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. Sep 1972;53(9):403-406.
- 7 Siegel IM, Weiss LA. Postural substitution in Duchenne's muscular dystrophy. *Jama*. Feb 5 1982;247(5):584.
- 8 Sutherland DH, Olshen R, Cooper L, et al. The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. *DevMed ChildNeurol*. Feb 1981;23(1):3-22.
- 9 Vignos PJ, Jr. Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. *Muscle Nerve*. Jun 1983;6(5):323-338.
- 10 Archibald KC, Vignos PJ, Jr. A study of contractures in muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* Apr 1959;40(4): 150-157.
- 11 FINDER JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am JRespir Crit Care Med*. Aug 15 2004;170(4):456-465.
- 12 Roy L, Gibson DA. Pseudohypertrophic muscular dystrophy and its surgical management: review of 30 patients. *CanJSurg*. Jan 1970;13(1):13-21.
- 13 Alman BA, Raza SN, Biggar WD. Steroid treatment and the development of scoliosis in males with duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am*. Mar 2004;86-A(3): 519-524.
- 14 Balaban B, Matthews DJ, Clayton GH, Carry T. Corticosteroid treatment and functional improvement in Duchenne muscular dystrophy: long-term effect. *Am J Phys Med Rehabil*. Nov 2005;84(11):843-850.
- 15 Biggar WD, Gingras M, Fehlings DL, Harris VA, Steele CA. Deflazacort treatment of Duchenne muscular dystrophy. *JPediatr*. Jan 2001;138(1):45-50.
- 16 Biggar WD, Politano L, Harris VA, et al. Deflazacort in Duchenne muscular dystrophy: a comparison of two different protocols. *Neuromuscul Disord*. Sep 2004;14(8-9):476-482.
- 17 Bushby K, Muntoni F, Urtizbera A, Hughes R, Griggs R. Report on the 124th ENMC International Workshop. Treatment of Duchenne muscular dystrophy; defining the gold standards of management in the use of corticosteroids. 2-4 April 2004, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord*. Sep 2004;14(8-9):526-534.
- 18 Campbell C, Jacob P. Deflazacort for the treatment of Duchenne Dystrophy: a systematic review. *BMC Neurol*. Sep 8 2003;3(1):7.
- 19 Fenichel GM, Mendell JR, Moxley RT, 3rd, et al. A comparison of daily and alternate-day prednisone therapy in the treatment of Duchenne muscular dystrophy. *Arch Neurol*. Jun 1991;48(6):575-579.
- 20 Fisher I, Abraham D, Bouri K, Hoffman EP, Muntoni F, Morgan J. Prednisolone-induced changes in dystrophic skeletal muscle. *Faseb J*. May 2005;19(7):834-836.
- 21 Griggs RC, Moxley RT, 3rd, Mendell JR, et al. Prednisone in Duchenne dystrophy. A randomized, controlled trial defining the time course and dose response. Clinical Investigation of Duchenne Dystrophy Group. *Arch Neurol*. Apr 1991;48(4):383-388.
- 22 Griggs RC, Moxley RT, 3rd, Mendell JR, et al. Duchenne dystrophy: randomized, controlled trial of prednisone (18 months) and azathioprine (12 months). *Neurology*. Mar 1993;43(3 Pt I):520-527.
- 23 Manzur A, Kuntzer T, Pike M, Swan A. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database SystRev*. 2004;2:CD003725.
- 24 Silversides CK, Webb GD, Harris VA, Biggar DW. Effects of deflazacort on left ventricular

- function in patients with Duchenne muscular dystrophy. *AmJCardiol*. Mar 15 2003;91(6):769-772.
- 25 Yilmaz O, Karaduman A, Topaloglu H. Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. *EurJNeurol*. Aug 2004;11(8):541-544.
 - 26 Wilkins KE, Gibson DA. The patterns of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am*. Jan 1976;58(1):24-32.
 - 27 Rideau Y, Glorion B, Delaubier A, Tarle O, Bach J. The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. May 1984;7(4):281-286.
 - 28 Hsu JD. The natural history of spine curvature progression in the nonambulatory Duchenne muscular dystrophy patient. *Spine*. Oct 1983;8(7):771-775.
 - 29 Douvillez B, Braillon P, Hodgkinson I, Berard C. [Pain, osteopenia and body composition of 22 patients with Duchenne muscular dystrophy: a descriptive study]. *Ann ReadaptMedPhys*. Nov 2005;48(8):616-622.
 - 30 Aparicio LF, Jurkovic M, DeLullo J. Decreased bone density in ambulatory patients with duchenne muscular dystrophy. *JPediatr Orthop*. Mar-Apr 2002;22(2): 179-181.
 - 31 Larson CM, Henderson RC. Bone mineral density and fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop*. Jan-Feb 2000;20(1):71-74.
 - 32 Bianchi ML, Mazzanti A, Galbiati E, et al. Bone mineral density and bone metabolism in Duchenne muscular dystrophy. *Osteoporos Int*. Sep 2003;14(9):761-767.
 - 33 Vestergaard P, Glerup H, Steffensen BF, Rejnmark L, Rahbek J, Mosekilde L. Fracture risk in patients with muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *JRehabilMed*. Aug 2001;33(4):150-155.
 - 34 Bothwell JE, Gordon KE, Dooley JM, MacSween J, Cummings EA, Salisbury S. Vertebral fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Clin Pediatr (Phila)*. Jun 2003;42(4):353-356.
 - 35 Biggar WD, Bachrach LK, Henderson RC, Kalkwarf H, Plotkin H, Wong BL. Bone health in Duchenne muscular dystrophy: a workshop report from the meeting in Cincinnati, Ohio, July 8, 2004. *NeuromusculDisord*. Jan2005;15(1):80-85.
 - 36 Talim B, Malaguti C, Gnudi S, Politano L, Merlini L. Vertebral compression in Duchenne muscular dystrophy following deflazacort. *Neuromuscul Disord*. Apr 2002;12(3):294-295.
 - 37 Ward K, Alsop C, Caulton J, Rubin C, Adams J, Mughal Z. Low magnitude mechanical loading is osteogenic in children with disabling conditions. *J Bone Miner Res*. Apr 2004; 19(3): 360-369.
 - 38 Goemaere S, Van Laere M, De Neve P, Kaufman JM. Bone mineral status in paraplegic patients who do or do not perform standing. *Osteoporos Int*. Jun 1994;4(3):138-143.
 - 39 Caulton JM, Ward KA, Alsop CW, Dunn G, Adams JE, Mughal MZ. A randomised controlled trial of standing programme on bone mineral density in non-ambulant children with cerebral palsy. *Arch Dis Child*. Feb 2004;89(2): 131-135.
 - 40 Chad KE, Bailey DA, McKay HA, Zello GA, Snyder RE. The effect of a weight-bearing physical activity program on bone mineral content and estimated volumetric density in children with spastic cerebral palsy. *J Pediatr*. Jul 1999; 135(1): 115-117.
 - 41 Gudjonsdottir B, Mercer, VS. Effects of a Dynamic Versus a Static Prone Stander on Bone Mineral Density and Behavior in Four Children with Severe Cerebral Palsy. *Pediatric Physical Therapy*. 2002;14(1):38-46.
 - 42 Quinlivan R, Roper H, Davie M, Shaw NJ, McDonagh J, Bushby K. Report of a Muscular Dystrophy Campaign funded workshop Birmingham, UK, January 16th 2004. Osteoporosis in Duchenne muscular dystrophy; its prevalence, treatment and prevention. *Neuromuscul Disord*. Jan 2005;15(1):72-79.
 - 43 Laws N, Hoey A. Progression of kyphosis in mdx mice. *JAppl Physiol*. Nov 2004;97(5): 1970-1977.
 - 44 Eagle M. Report on the muscular dystrophy campaign workshop: exercise in neuromuscular

- diseases Newcastle, January 2002. *Neuromuscul Disord*. Dec 2002;12(10):975-983.
- 45 Fowler WM, Jr. Role of physical activity and exercise training in neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil*. Nov 2002;81(11 Suppl):S187-195.