

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель Министра

Черелниченко Д.В.

« 08.12. 2021 г.

Регистрационный № 140-1121



МЕТОД МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ  
С ДЫХАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ  
ПРИ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ БОЛЕЗНЯХ

(Инструкция по применению)

Учреждение-разработчик:                    государственное                    учреждение  
«Республиканский    научно-практический    центр    неврологии    и  
нейрохирургии»

Авторы: д.м.н., доцент Рушкевич Ю.Н., д.м.н., профессор Лихачев С.А.,  
Галиевская О.В., к.м.н. Зобнина Г.В., Сикорская И.С., Можейко М.П.

Минск, 2021

В настоящей инструкции по применению (далее – инструкция) изложен метод медицинской реабилитации пациентов с дыхательными нарушениями при нервно-мышечных болезнях на основе системного подхода к проблеме коррекции респираторных нарушений на всех стадиях патологического процесса: от латентных до клинически выраженных проявлений дыхательной недостаточности.

Метод предназначен для врачей-неврологов, врачей-реабилитологов, иных врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с дыхательными нарушениями при нервно-мышечных болезнях в стационарных и (или) амбулаторных условиях, и (или) отделениях дневного пребывания.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БАС – боковой амиотрофический склероз.

БДН – болезнь двигательного нейрона.

ДГ – дыхательная гимнастика.

ДН – дыхательная недостаточность.

ИП – исходное положение.

ЛГ – лечебная гимнастика.

МГ – миастения гравис.

МР – медицинская реабилитация.

НИВЛ – неинвазивная вентиляция легких.

НМБ – нервно-мышечные болезни.

## ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

1. Наличие диагноза:

1.1. G70 Myasthenia gravis и другие нарушения нервно-мышечного синапса.

1.2. G71 Первичные поражения мышц.

1.3. G72 Другие миопатии.

1.4. G73 Поражения нервно-мышечного синапса и мышц при заболеваниях, классифицированных в других рубриках.

1.5. G12 Спинальная мышечная атрофия и родственные синдромы.

2. Наличие не менее одного из следующих признаков нарушения респираторной функции при нозологиях, указанных в п.1:

2.1. Повышение индекса выраженности бессонницы более 7 баллов по шкале «Индекс тяжести инсомнии».

2.2. Плохое качество сна (более 5 баллов) по шкале «Питтсбургский индекс качества сна».

2.3. Нарушение дыхания во сне, а также нарушение структуры и качества сна по данным полисомнографического исследования (повышение индекса апноэ/гипопноэ более 5 баллов, повышение индекса десатурации более 5 баллов, снижение сатурации средней ниже 95%, снижение сатурации минимальной ниже 90%, снижение общего времени циклов сна, снижение эффективности сна, повышение количества микропробуждений).

2.4. Нарушение структуры и функции основной дыхательной мускулатуры по данным ультразвукового исследования (снижение амплитуды движения диафрагмы, снижение дыхательной подвижности почек, снижение коэффициента утолщения диафрагмы).

2.5. Снижение жизненной емкости легких менее 80%, снижение форсированной жизненной емкости легких менее 80%, снижение объема форсированного выдоха за 1-ю секунду по данным спирометрии менее 70%.

2.6. Снижение пиковой объемной скорости форсированного выдоха за 1-ю секунду по данным пикфлоуметрии менее 90%.

2.7. Снижение сатурации ниже 95% по данным пульсоксиметрии.

2.8. Повышение частоты дыхательных движений более 20 в покое.

## ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

1. Общие медицинские противопоказания для проведения медицинской реабилитации пациентов согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 10.12.2014 №1300 «О порядке оказания медицинской реабилитации в амбулаторных, стационарных условиях, в условиях дневного пребывания, а также вне организаций здравоохранения».

2. Противопоказания, соответствующие таковым для медицинского применения медицинских изделий, использованных для реализации метода, изложенного в настоящей инструкции.

## ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ, РЕАКТИВОВ, ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ И Т.Д.

1. Спирометр.
2. Пульсоксиметр.
3. Пикфлоуметр.
4. Анализатор кислотно-основного состояния.
5. Стандартное оборудование кабинета физиотерапии.
6. Аппарат для активно-пассивной тренировки верхних и нижних конечностей Thera-trainer с биологической обратной связью.
7. Аппарат для проведения НИВЛ.
8. Расходные материалы: мундштуки одноразовые, фильтры

антибактериальные, полнолицевые или носовые маски для проведения НИВЛ.

## ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Метод, изложенный в настоящей инструкции, включает воздействия, направленные на улучшение неврологических функций (кинезиотерапия, электростимуляция); воздействия, направленные на повышение функциональных возможностей дыхательной системы (кинезиотерапия, дыхательная гимнастика); тренировки с использованием аппарата для активно-пассивной тренировки верхних и нижних конечностей Thera-trainer с биологической обратной связью (механотерапия); методики для тренировки кашлевого толчка и облегчения дыхания (дренирующие методики); тренировка бульбарной мускулатуры (артикуляционная гимнастика); аппаратная респираторная поддержка (НИВЛ).

Метод медицинской реабилитации предусматривает дифференцированное (в зависимости от клинической картины и степени нарушений функций) курсовое использование комплекса мероприятий медицинской реабилитации, включающих:

1. Кинезиотерапию с дыхательной гимнастикой, механотерапию для пациентов с НМБ.
2. Дренирующие методики для пациентов с НМБ.
3. Артикуляционную гимнастику для пациентов с НМБ.
4. Физиотерапевтическое лечение для пациентов с НМБ.
5. Использование НИВЛ для пациентов с НМБ.

Метод медицинской реабилитации пациентов с дыхательными нарушениями при НМБ, изложенный в настоящей инструкции, реализуется согласно алгоритму выбора методик для медицинской реабилитации пациентов с дыхательными нарушениями при НМБ (Приложение А).

## 1. Кинезиотерапия с дыхательной гимнастикой, механотерапия для пациентов с НМБ

В лечебную гимнастику, в зависимости от степени тяжести и функционального состояния пациента с НМБ, включают динамические упражнения для мышц туловища и конечностей. Под влиянием специальных упражнений верхнегрудное дыхание сменяется физиологически более целесообразным – нижнегрудным, увеличивается дыхательная экскурсия ребер и диафрагмы за счет активного вовлечения дыхательных мышц. Количество повторений упражнений строго дозируют; вдох осуществляется, когда грудная клетка расправлена, выдох – когда она сдавлена (при наклоне вперед).

Подбор упражнений проводят согласно функциональным возможностям пациента:

1.1. Легкая степень тяжести двигательных нарушений (4-5 баллов по шкале MRC) характеризуется легкими парезами в верхних или нижних конечностях, возможностью самостоятельно передвигаться, отсутствием ограничений повседневной деятельности.

Кинезиотерапия. В двигательную реабилитацию включают активные физические упражнения, направленные на увеличение силы непораженных мышц, упражнения на увеличение амплитуды движений в суставах пораженных мышц. Комплекс ЛГ не должен превышать 30

минут, интенсивность умеренная. Количество повторов каждого упражнения 8-15 раз. Критерий дозирования: 15-20 баллов по шкале утомления Fatigue Assessment Scale; индивидуальные возможности (строго до утомления).

Примерный комплекс физических упражнений (Приложение Б, таблица Б 1).

Механотерапия на аппарате активно-пассивной тренировки верхних и нижних конечностей с биологической обратной связью Theratrainer.

Активные движения для нижних конечностей до 15 минут в 2-х направлениях (вперед/назад). Активные движения для верхних конечностей до 12 минут в 2-х направлениях (вперед/назад).

Дыхательная гимнастика. В комплекс ДГ включаются активные физические упражнения, направленные на раскрытие грудной клетки, укрепление мышц живота и межреберных мышц, способствующих увеличению глубины дыхания, упражнения с акцентом на выдох. Комплекс дыхательной гимнастики не должен превышать 20 минут, интенсивность умеренная. Повторение каждого упражнения 4-6 раз. ДГ проводится с использованием гимнастической палки, эластичной ленты, мяча, бутылки или др. Примерный комплекс ДГ (Приложение Б, таблица Б 2).

У пациентов с миастенией количество повторов упражнений и длительность выполнения подбирается после оценки по шкале утомления Fatigue Assessment Scale и проведения спирометрии; у пациентов с БМН в зависимости от функциональных возможностей.

1.2. Умеренная степень тяжести двигательных нарушений (3-4 балла по шкале MRC) характеризуется умеренными парезами в верхних или нижних конечностях, возможностью самостоятельно передвигаться.

Кинезиотерапия. В комплекс лечебной гимнастики включаются активные упражнения для непораженных конечностей, активно-пассивные упражнения для пораженных конечностей. Комплекс ЛГ не должен превышать 20 минут, интенсивность умеренная. Количество повторов каждого упражнения 8-12 раз. Критерий дозирования: 21-26 баллов по шкале утомления Fatigue Assessment Scale; индивидуальные возможности (строго до утомления).

Примерный комплекс физических упражнений (Приложение Б, таблица Б 1).

Механотерапия на аппарате активно-пассивной тренировки верхних и нижних конечностей Thera-trainer с биологической обратной связью.

Активно-пассивные движения для нижних конечностей до 12 минут в 2-х направлениях (вперед/назад с пассивной помощью). Активно-пассивные движения для верхних конечностей до 8 минут в 2 направлениях (вперед/назад с пассивной помощью).

Дыхательная гимнастика. В комплекс дыхательной гимнастики включаются упражнения в облегченных ИП (сидя или полулежа), не требующих больших энергетических затрат. Длительность выполнения не превышает 15 минут, интенсивность умеренная. Повтор каждого упражнения 2-4 раза, до состояния утомления. В комплекс ДГ включаются упражнения без предметов в облегченных ИП. Примерный комплекс ДГ (Приложение Б, таблица Б 2).

Для пациентов с БМН упражнения подбирают в зависимости от двигательных возможностей, возможно выполнение активно-пассивных упражнений с акцентом на ритмичное дыхание.

1.3. Выраженная степень тяжести двигательных нарушений (2-3 балла по шкале MRC) характеризуется выраженными парезами в верхних



и нижних конечностях, ограниченной возможностью самостоятельно передвигаться.

Кинезиотерапия. ЛФК состоит из активно-пассивных и пассивных упражнений, направленных на увеличение амплитуды движений в суставах. При выполнении упражнений не следует допускать возникновения боли, время занятия не превышает 15 минут, интенсивность низкая. Количество повторов каждого упражнения до 10 раз. Критерий дозирования: 27 баллов и более по шкале утомления Fatigue Assessment Scale; индивидуальные возможности (строго до утомления).

Примерный комплекс физических упражнений (Приложение Б, таблица Б 1).

Механотерапия на аппарате активно-пассивной тренировки верхних и нижних конечностей Thera-trainer с биологической обратной связью.

Пассивные движения для нижних конечностей до 10 минут в 2-х направлениях (вперед/назад с пассивной помощью). Пассивные движения для верхних конечностей до 8 минут в 2 направлениях (вперед/назад с пассивной помощью).

Дыхательная гимнастика. В комплекс дыхательной гимнастики включаются простые упражнения с акцентом на вдох и выдох. Также пациентов (или близких) обучают специальным облегчающим положениям. Длительность выполнения не превышает 10 минут, интенсивность низкая. Повтор каждого упражнения 2-4 раза, до состояния утомления. В комплекс ДГ включаются упражнения без предметов в облегченных ИП. Примерный комплекс ДГ (Приложение Б, таблица Б 2).

## 2. Дренирующие методики для пациентов с НМБ

Дренирующие методики выполняют пациентам с НМБ с выявленными дыхательными нарушениями и (или) ослабленным кашлевым толчком для эффективного выведения бронхолегочного секрета и профилактики ателектазирования.

Пациент принимает такое положение, при котором зона поражения легких находится выше места разветвления трахеи на два главных бронха (бифуркации). При таком положении тела мокрота продвигается под воздействием силы тяжести к главным бронхам и быстро (со скоростью 1–2,5 см в минуту) достигает бифуркации трахеи, а именно в этом месте отмечается наиболее высокая чувствительность кашлевого рефлекса. В результате возникает непроизвольный рефлекторный кашель, и мокрота выводится из дыхательных путей. Обязательное условие для отделения мокроты во время процедуры постурального дренажа — удлиненный форсированный выдох. Это необходимо для того, чтобы создать мощный воздушный поток, который «увлекает за собой» бронхиальный секрет. Используют специальные «дренажные» позы и дыхательные упражнения с форсированным удлиненным выдохом (Приложение В).

Постуральный дренаж должен быть прерван, если во время процедуры возникает значительная одышка или удушье.

Постуральный дренаж противопоказан при легочном кровотечении, кровохаркании; выраженной сердечно-сосудистой недостаточности; инфаркте легкого, повторной тромбоэмболии легочной артерии; гипертоническом кризе; при любых заболеваниях и состояниях, при которых следует ограничить или исключить положение тела с

опущенной головой и верхней частью туловища (глаукома, катаракта, ожирение III-IV степени, головокружение и т.п.).

### 3. Артикуляционная гимнастика для пациентов с НМБ

Проводится всем пациентам при наличии бульбарных нарушений. Данный вид гимнастики улучшает кровоснабжение и подвижность артикуляционных органов, что способствует облегчению и более эффективному выполнению ДГ (Приложение Г).

### 4. Физиотерапевтическое лечение для пациентов с НМБ

Целью физиотерапевтического лечения у пациентов с НМБ является улучшение регионарного кровотока и микроциркуляции, активация метаболических процессов в мышечной и нервной тканях (трофостимулирующие методы), улучшение нервно-мышечной проводимости (миостимулирующие и нейростимулирующие методы). Жизненно необходимыми являются методики для улучшения откашливания. Традиционные методики очистки дыхательных путей сохраняют свое значение, но должны использоваться в комбинации с более новыми и эффективными подходами (Приложение Д).

### 5. Использование НИВЛ для пациентов с НМБ

НИВЛ назначают при наличии периферических нарушений дыхания. Показания и противопоказания к проведению НИВЛ (Приложение Е). Целью проведения НИВЛ при НМБ является снижение нагрузки на дыхательную мускулатуру, увеличение минутной вентиляции легких, уменьшение физиологического мертвого

пространства и должно быть инициировано в качестве терапии первой линии как при острой, так и хронической ДН. Проведение НИВЛ значительно уменьшает риск развития вентилятор-ассоциированного трахеобронхита, сокращает сроки пребывания пациента в стационаре. Использование данной методики до развития гиперкапнии позволяет избежать интубации и пролонгированной вентиляции легких, сокращая дыхательные осложнения и продолжительность нахождения в отделении интенсивной терапии и в стационаре.

НИВЛ назначают на время ночного сна, по мере прогрессирования НМБ либо при обострениях с развитием признаков ДН дополнительно назначают НИВЛ в дневные часы. Подбор режима вентиляции подбирается строго индивидуально. Критериями эффективности НИВЛ служат клиническое улучшение, нормализация газового состава крови и сатурации.

#### ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Осложнения НИВЛ: баротравма, гипотензия (положительное внутригрудное давление), вентилятор-ассоциированная пневмония, синусит, пролежни на лице, вздутие живота, сухость слизистых оболочек, аспирация желудочного содержимого.

Ошибки технического характера при использовании НИВЛ: отсутствие герметичного прилегания маски к лицу, неадекватный подбор режима вентиляции, отсутствие воды в увлажнителе.

Ошибки технического характера при проведении дренирующих методик – неправильная область постановки рук и чрезмерные усилия при проведении дренирующих методик.

Вегетативные реакции (чувство жара, ощущение нехватки воздуха, потливость и др.), возникающие в некоторых случаях во время проведения носят незначительный характер и не требуют дополнительных вмешательств, купируются самостоятельно во время отдыха пациента.

ПРИЛОЖЕНИЕ А К ИНСТРУКЦИИ ПО ПРИМЕНЕНИЮ «Метод медицинской реабилитации пациентов с дыхательными нарушениями при нервно-мышечных болезнях»

Алгоритм выбора методик для медицинской реабилитации пациентов с дыхательными нарушениями при НМБ



ПРИЛОЖЕНИЕ Б К ИНСТРУКЦИИ  
ПО ПРИМЕНЕНИЮ «Метод  
медицинской реабилитации  
пациентов с дыхательными  
нарушениями при нервно-  
мышечных болезнях»

Таблица Б 1 - Примерный комплекс упражнений лечебной гимнастики для пациентов с НМБ

Степень тяжести двигательных нарушений	Комплекс упражнений
<p>Легкая степень тяжести двигательных нарушений</p>	<p><b>ИП: лежа на спине</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1.Продольное вытяжение: руки вверх, потянуться, стопы «к себе», затем «от себя».</li> <li>2.Движения в голеностопном суставе «на себя» и «от себя».</li> <li>3.Согнуть правую ногу в коленном суставе (голень параллельна полу), одновременно поднять левую руку вверх. Повторить то же самое с левой ногой и правой рукой.</li> <li>4.«Велосипед». Для начала можно выполнять поочередно правой/левой ногой.</li> <li>5.Круговые движения прямой ногой в тазобедренном суставе (вторая нога лежит прямая). Повторить другой ногой.</li> <li>6.Отвести прямую ногу в сторону (можно одновременно с отведением прямой руки). Повторить другой ногой.</li> </ol> <p><b>ИП: лежа на боку</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1.Поднять прямую ногу вверх (нога, расположенная снизу, согнута в коленном суставе). Повторить другой ногой.</li> <li>2.Поднять ногу вверх с приведением колена к животу, затем возвращение в ИП. Повторить другой ногой.</li> </ol> <p><b>ИП: сидя на стуле</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>3.Круговые движения в плечевых суставах вначале вперед, затем назад (можно с разведением рук стороны).</li> <li>4.Сведение-разведение лопаток.</li> <li>5.Наклонить голову вперед. Выполнять перекаты в шейном отделе от одного плеча к другому.</li> <li>6.Поочередные наклоны туловища в сторону.</li> <li>7.Поочередные повороты туловища в сторону.</li> </ol>

	<p>8.Поочередное поднятие-опускание бедра.</p> <p>9.Перекаты с пятки на носок.</p> <p>10.Подняться на носки с удержанием на 3-5 сек.</p>
Умеренная степень тяжести двигательных нарушений	<p><b>ИП: лежа на спине</b></p> <p>1.Сведение-разведение лопаток.</p> <p>2.Поднять и опустить плечи, с легких “осевым” вытяжением.</p> <p>3.Поочередно сгибать-разгибать ноги в коленных суставах.</p> <p>4.Ноги согнуты в коленных суставах, стопы расположены на поверхности. Поочередно отводить-приводить бедро в сторону.</p> <p>5.Согнуть ногу в коленном суставе, переступить через противоположную ногу, вернуться в ИП. Повторить другой ногой.</p> <p>6.Поочередное приведение колена к животу (с помощью рук).</p> <p>7.Подтягивать стопы с помощью эластичной ленты (при ограничении сгибания стопы).</p> <p><b>ИП: лежа на боку</b></p> <p>Поднять ногу вверх с приведением колена к животу, вернуться в ИП (облегченный вариант – приведение колена к животу, без поднятия ноги вверх).</p>
Выраженная степень тяжести двигательных нарушений	<p><b>ИП: лежа/полулежа на спине</b></p> <p>1.Пассивные движения в суставах верхних и нижних конечностей, темп медленный, движение в максимально возможной и комфортной амплитуде.</p> <p>2.Пассивное сгибание/разгибание, отведение/приведение, круговые движения в плечевом суставе.</p> <p>3.Пассивное сгибание/разгибание в локтевом и лучезапястном суставах, круговые движения в лучезапястном суставе.</p> <p>4.Пассивное отведение/приведение, сгибание/разгибание в тазобедренном суставе.</p> <p>5.Пассивное сгибание/разгибание в коленном и голеностопном суставах, круговые движения в голеностопном суставе.</p>



Таблица Б 2 - Комплекс упражнений дыхательной гимнастики для пациентов с НМБ

Степень тяжести двигательных нарушений	Примерный комплекс ДГ.
<p>Легкая степень тяжести двигательных нарушений</p>	<p><b>ИП: стоя/сидя с предметом в руках</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. На вдохе поднять обе руки с предметом вверх, на выдохе вернуть в ИП.</li> <li>2. На вдохе руки с предметом поднять вперед, на выдохе привести к груди, на вдохе снова толкнуть вперед, на выдохе опустить.</li> <li>3. Хват предмета за спиной. На вдохе отвести прямые руки назад, задержать на несколько секунд, выдохнуть и расслабиться.</li> <li>4. Хват предмета за спиной. На вдохе поднять предмет вверх к лопаткам, задержать на несколько секунд, на выдохе опустить и расслабиться.</li> <li>5. Хват предмета спереди. Выполнение круговых движений перед собой в направлении вперед-назад на счет (4-6), с ритмичным вдохом и выдохом.</li> <li>6. Широкий хват спереди. На вдохе, направляя воздух в боковую поверхность ребер, отвести руки с предметом в сторону, на выдохе опустить (точно также в другую сторону).</li> <li>7. Хват предмета спереди внизу. На вдохе поднять руки вверх, на выдохе опустить за голову на плечи, свести лопатки, на вдохе поднять вверх, на выдохе опустить в ИП.</li> </ol> <p><b>Диафрагмальное дыхание.</b> И.п. сидя, лежа на спине или полулежа. Положить одну или обе руки себе на живот. Медленно и глубоко вдохнуть через нос, живот должен подняться, но верхняя часть груди должна оставаться неподвижной и расслабленной. Выдох медленный через “сложенные в трубочку губы” (имитация задувания свечей), с подтягиванием живота к позвоночнику. Продолжительность 1-2 мин.</p>
<p>Умеренная степень тяжести двигательных</p>	<p><b>ИП: сидя/полулежа</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. С ритмичным вдохом и выдохом, выполнить круговые движения в плечевых суставах (вперед, вверх, назад), с</li> </ol>

<p>нарушений</p>	<p>максимально возможной амплитудой.</p> <p>2.Руки вдоль тела, расслаблены. Медленно свести лопатки на вдохе, на выдохе через “сложенные в трубочку губы” вернуться в исходное положение, при этом грудная клетка должна принять форму колеса.</p> <p>3.Руки “в замок”, расположены вверху. Потянуться вверх, на выдохе медленно опустить руки вниз, на вдохе вернуться в ИП.</p> <p>4.Выполнить глубокий вдох носом, затем быстро вдохнуть носом еще минимум 3 раза, затем медленно выдохнуть через “сложенные в трубочку губы” (имитация задувания свечей).</p> <p>5.Вдохнуть через нос в течение 4 секунд, задержать дыхание на 6-8 секунд, и медленно выдохнуть через “сложенные в трубочку губы” (имитация задувания свечей) в течение 6-8 секунд.</p> <p><b>Диафрагмальное дыхание.</b></p> <p>Положить одну или обе руки себе на живот. Медленно и глубоко вдохнуть через нос, живот должен подняться, но верхняя часть груди должна оставаться неподвижной и расслабленной.</p> <p>Выдох медленный через “сложенные в трубочку губы” (имитация задувания свечей), с подтягиванием живота к позвоночнику.</p>
<p>Выраженная степень тяжести двигательных нарушений.</p>	<p><b>ИП: сидя/полулежа</b></p> <p>1.На вдохе приподнять плечи вверх, расширяя ребра в стороны, на выдохе опустить вниз.</p> <p>2.Сделать вдох, на выдохе повернуть голову в сторону, вернуться в ИП. 3.Повторить с поворотом в другую сторону.</p> <p>4.Выполнить глубокий вдох носом, затем быстро вдохнуть носом еще минимум 3 раза, затем медленно выдохнуть через “сложенные в трубочку губы” (имитация задувания свечей).</p> <p><b>Диафрагмальное дыхание.</b></p> <p>Положить одну или обе руки себе на живот. Медленно и глубоко вдохнуть через нос, живот должен подняться, но верхняя часть груди должна оставаться неподвижной и расслабленной.</p> <p>Выдох медленный через “сложенные в трубочку губы” (имитация задувания свечей), с подтягиванием живота к позвоночнику.</p>

ПРИЛОЖЕНИЕ В К ИНСТРУКЦИИ  
ПО ПРИМЕНЕНИЮ «Метод  
медицинской реабилитации  
пациентов с дыхательными  
нарушениями при нервно-  
мышечных болезнях»

Методики для тренировки кашлевого толчка и облегчения дыхания

1. Положение пациента лежа на спине (полулежа). Производятся легкие постукивания кулаком, пытаясь произвести глубокую вибрацию внутри грудной клетки, прикладывая небольшое усилие, ритмично.

Места воздействия: по всей окружности грудной клетки от первого до двенадцатого ребра, под ключицами, боковая поверхность грудной клетки, над лопатками, можно с отведением руки в сторону для лучшего воздействия на боковую поверхность грудной клетки. Не постукивать места под ребрами, центр грудины и проекцию почек.

2. Помощь в выдохе с вибрацией. Положение пациента лежа на спине. Руки специалиста находятся под ключицей и на брюшной стенке (под диафрагмой), пациент выполняет форсированный вдох, на выдохе специалист производит вибрацию с давлением, руки движутся навстречу друг к другу.

3. Положение пациента лежа на боку. Верхнюю руку отвести за голову, руки специалиста расположены на брюшной стенке и на области лопатки, пациент выполняет форсированный вдох, на выдохе специалист производит вибрацию с легким давлением, без чрезмерных усилий, руки движутся навстречу друг к другу.

4. Помощь в формировании кашлевого толчка. Положение пациента лежа на спине (полулежа), руки специалиста расположены по передней поверхности нижних ребер. После форсированного вдоха, на

резком выдохе специалист выполняет резкое надавливание (спружинивание) по направлению к центру.

5. Стимуляция верхних участков легких. Положение пациента лежа на спине с валиком под лопатками. Руки специалиста расположены под ключицами, после форсированного вдоха, на выдохе специалист выполняем вибрацию с небольшим давлением вниз.

6. Лежа на животе с небольшим валиком под тазом для создания “опущенного положения” верхней части тела. Специалист выполняет легкие похлопывания в области верхней части спины (область лопаток). Длительность положения 2-8 минут.

ПРИЛОЖЕНИЕ Г К ИНСТРУКЦИИ  
ПО ПРИМЕНЕНИЮ «Метод  
медицинской реабилитации  
пациентов с дыхательными  
нарушениями при нервно-мышечных  
болезнях»

Комплексы упражнений, рекомендуемых при дизартрии и дисфагии

Упражнения для губ

1. Покусывать нижними зубами верхнюю, а затем нижнюю губу.
2. Широко открывать рот (губы растягиваются и оголяют зубы).
3. «Улыбка». Растянуть уголки рта, губы сомкнуты.
4. «Трубочка». Губы вытянуть вперед, не размыкая.
5. Попеременно: рот широко открыт – губы в «трубочку».

Упражнения для щек

1. Надувать обе щеки одновременно.
2. Втягивать в себя обе щеки одновременно.
3. Попеременно: надуть обе щеки – втянуть обе щеки.
4. Перегонять воздух из одной щеки в другую.
5. Поочередно надувать то одну, то другую щеку.

Упражнения для языка

1. Губы «улыбаются», зубы видны: осторожно покусывать кончик языка.
2. Покусывая выдвигать язык вперед, а затем, покусывая, прятать во рту.
3. Рот широко открыт, зубы видны: языком тянуться к подбородку.
4. «Часики»: рот широко открыт, кончиком языка поочередно касаться углов рта.

5. «Маятник»: рот широко открыт, поочередно поднимать язык к носу, а затем опускать к подбородку.
6. Рот широко открыт, кончиком языка облизать верхнюю губу от одного угла рта к другому и обратно. Движения выполнять медленно.
7. Рот широко открыт: кончиком языка «почистить» верхние зубы, а затем нижние.
8. «Цокот»: при неподвижной нижней челюсти и открытом рте присасывать и отрывать язык от неба.
9. «Маляр»: языком «помыть» верхнее нёбо.
10. «Жало»: рот широко открыт, язык вытянуть вперед в виде жала (удержать 5 секунд). Удерживать на нижней губе распластанный язык.
11. Рот открыт, попеременно упираться кончиком языка то в верхние, то в нижние альвеолы с некоторым напряжением тела языка.

Упражнения для мышц глотки, мягкого неба и мышц гортани

1. Имитация проглатывания большого куска пищи, затем глотательные движения 6-8 раз.
2. Позёвывания, широко раскрывая рот, 6-8 раз подряд (имитация).
3. Позёвывания с закрытым ртом.
4. Имитация рвотного движения: при закрытом рте задержать дыхание и сильно напрячь мягкое небо, как будто беззвучно проговаривая букву «Ы», 3-4 раза подряд.
5. Достать кончиком языка мягкое небо сначала при открытом, затем при закрытом рте 4-6 раз подряд.
6. Сильное надувание щек и удержание этой позиции 6-8 секунд.
7. Покашливание.

ПРИЛОЖЕНИЕ Д К ИНСТРУКЦИИ  
ПО ПРИМЕНЕНИЮ «Метод  
медицинской реабилитации пациентов с  
дыхательными нарушениями при  
нервно-мышечных болезнях»

Физиотерапевтическое лечение для пациентов с НМБ

1. Ингаляции бронхолитиков, противовоспалительных и отхаркивающих препаратов (индивидуально по показаниям).
2. Электрофорез на область грудной клетки 2-5% хлорида кальция, 2-5% сульфата магния, 2-5% иодида калия. Плотность тока 0,03-0,05 ма/см<sup>2</sup>, продолжительность 15-20 минут, ежедневно или через день, курс 12-15 процедур.
3. Электрофорез веществ медиаторного действия: 0,05% раствора прозерина на область грудной клетки. Плотность тока 0,03-0,05 ма/см<sup>2</sup>, продолжительность 15-20 минут, курс лечения 10-12 процедур;
4. Дарсонвализация области грудной клетки паравертебрально слабоискровым разрядом, по 3-5 минут на поле, ежедневно или через день, курс 12-15 процедур;
5. Внутривенное (влок) или надвенное (нлок) лазерное облучение крови длиной волны 0,62–0,67 мкм, 20-25 минут, ежедневно или через день, курс 12-15 процедур.
6. Низкочастотная магнитотерапия или магнитофототерапия на межлопаточную область (зону проекции корней легких, зону сегментарной иннервации легких и бронхов), 25-30 мТл, 15-20 минут, ежедневно или через день, курс 12-15 процедур;
7. Магнитостимуляция вспомогательных дыхательных мышц. Параметры импульсного магнитного поля подбираются индивидуально, ежедневно или через день, курс 12-15 процедур;

8. Ультразвуковая терапия области грудной клетки паравертебрально, вдоль межреберных промежутков, интенсивность 0,2-0,4 Вт/см<sup>2</sup>, режим импульсный 6-10 мс, по 10-12 минут, ежедневно или через день, курс 12-15 процедур.

9. Массаж с использованием приемов для улучшения отхождения мокроты (растирание, разминание, поколачивание).



ПРИЛОЖЕНИЕ Е К ИНСТРУКЦИИ  
ПО ПРИМЕНЕНИЮ «Метод  
медицинской реабилитации  
пациентов с дыхательными  
нарушениями при нервно-мышечных  
болезнях»

Показания и противопоказания к проведению НИВЛ.

Показания к проведению НИВЛ.

Сочетание хотя бы одного клинического и одного лабораторного признака являются основанием для перевода на НИВЛ.

Клинические признаки:

1. Жалобы на диспноэ, ортопноэ, тахипноэ.
2. Нарушения сна вследствие появления ночной одышки.
3. Утренние головные боли.
4. Дневная утомляемость и сонливость.
5. Участие в акте дыхания вспомогательной дыхательной мускулатуры в покое.
6. Наличие парадоксального дыхания.
7. Чрезмерная дневная сонливость (более 9 баллов по шкале Эпворт).

Лабораторные признаки:

1. ЖЕЛ < 50% (< 80% при БАС) от должного объема, либо ее быстрое и значительное снижение.
2.  $P_{aO_2}$  < 60 мм рт. ст.
3. Уровень базовой  $SrO_2$  во время бодрствования < 95%.

4. Выраженная ночная десатурация, выявленная при ночной оксиметрии, в том числе продолжительная минимальная десатурация <88% в течение 5 мин.

5. Более 5 ночных эпизодов десатурации в течение часа по данным ночной пульсоксиметрии (ODI >5/ч).

6. Хроническая дневная гиперкапния с  $PaCO_2 \geq 45$  мм рт.ст;

7. Ночная гиперкапния с  $PaCO_2 \geq 50$  мм рт.ст.

8. Дневная нормакапния с ростом  $PaCO_2$  ночью на 10 мм рт. ст. и более.

Противопоказания к проведению НИВЛ:

1. Отсутствие самостоятельного дыхания (апноэ).

2. Невозможность обеспечить защиту дыхательных путей (нарушение кашля и глотания) и высокий риск аспирации.

3. Избыточная бронхиальная секреция.

4. Признаки нарушения сознания (возбуждение или угнетение сознания).

5. Неспособность пациента к сотрудничеству с медицинским персоналом.

6. Лицевая травма, ожоги, анатомические нарушения, препятствующие установке маски.

7. Неспособность пациента убрать маску с лица в случае рвоты.

8. Обструкция верхних дыхательных путей.

9. Дискомфорт от маски.

10. Операции на верхних дыхательных путях.