

АО «Медицинский университет Астана»

Кафедра невропатологии с курсом психиатрии и наркологии.

Амбулаторное ведение больных с миодистрофией.

Подготовила: Калиев Н

Проверила: Балтаева Ж.Ш

- **МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ** — группа генетически детерминированных заболеваний, характеризующихся дегенеративно-атрофическими изменениями в мышечных волокнах (без первичной патологии нейронов) и проявляющихся нарастающей слабостью и атрофией мышц.
- Различные формы мышечных дистрофий (миодистрофий) отличаются друг от друга генетическим дефектом, типом наследования, сроками начала заболевания, локализацией и быстротой развития мышечных атрофии, парезов и других сопутствующих симптомов.

Walton (1974) предлагает различать следующие формы миодистрофий.

A. X-сцепленные мышечные дистрофии:

- а) тяжелая (тип Дюшенна)
- б) благоприятная (тип Беккера)

B. Аутосомно-рецессивные мышечные дистрофии:

- а) конечностно-поясная или ювенильная (тип Эрба)
- б) детская мышечная дистрофия (псевдодюшенновская)
- в) врожденные мышечные дистрофии

C. Лицелопаточно-плечевую (Ландузи - Дежерина)

D. Дистальную мышечную дистрофию

E. Окулярную мышечную дистрофию

F. Окулофарингеальную мышечную дистрофию

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна
Болезнь наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу.

Около 1\3 об всех выявленных случаев являются следствием новых мутаций.

Заболевание проявляется обычно в возрасте от 2 до 5 лет.

Ранними признаками болезни являются двигательная неловкость, неустойчивость, частые спотыкания и падения при ходьбе, что обуславливает у таких детей выраженную двигательную пассивность, нежелание ходить из-за страха падения и быстро развивающейся утомляемости. При подъеме на лестницу дети часто останавливаются, отдыхают, держась за перила. Походка больных миодистрофией Дюшена приобретает "утиный" характер

Одним из наиболее характерных симптомов данного заболевания является **псевдогипертрофия различных групп мышц**, наиболее часто поражаются икроножные мышцы, что проявляется высокой плотностью и увеличенными размерами этих мышц даже в состоянии покоя.

Псевдогипертрофии развиваются уже к возрасту 5-6 лет и по мере дальнейшего прогрессирования болезни имеют тенденцию к уменьшению.

У некоторых больных развиваются ранние мышечные контрактуры и ретракция пяточных (ахилловых) сухожилий.

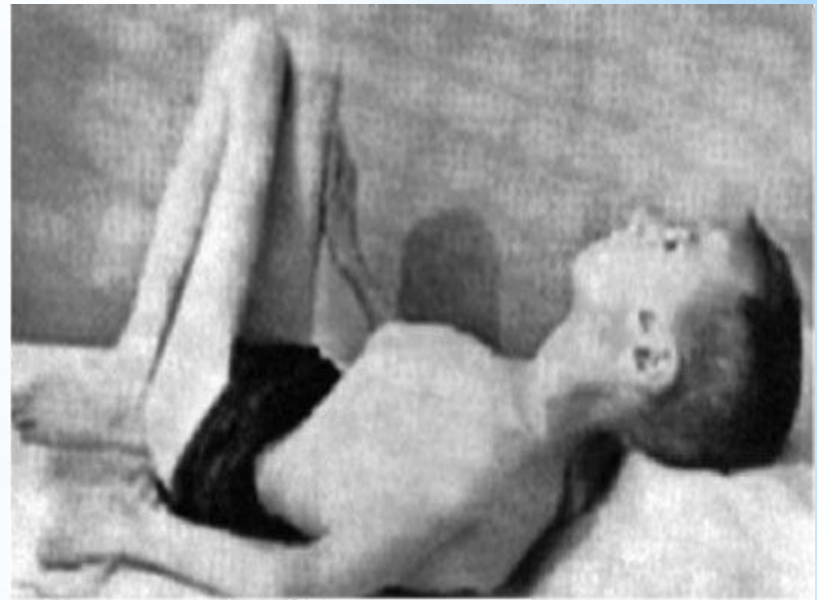
Мышечные атрофии первоначально локализуются в мышцах тазового пояса, с максимальной выраженностью в проксимальных отделах нижних конечностей. В дальнейшем распространяются в восходящем направлении на мышцы плечевого пояса, спины и проксимального отдела верхних конечностей.



Ребенок 1,5 года с болезнью Дюшенна



Тот же ребенок в 5 лет.
Псевдогипертрофии мышц, лордоз

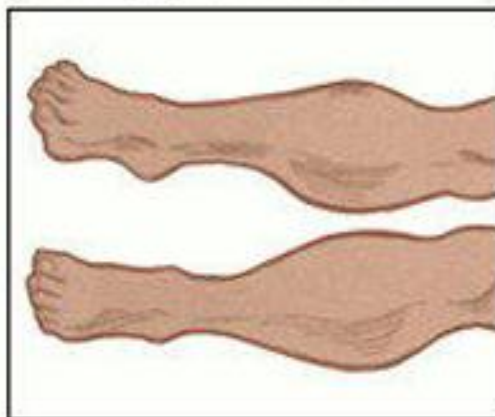


Тот же ребенок в 14 лет.
Выражены деформация позвоночника, контрактуры сгибательного характера, атрофии мышц

Форма Дюшенна



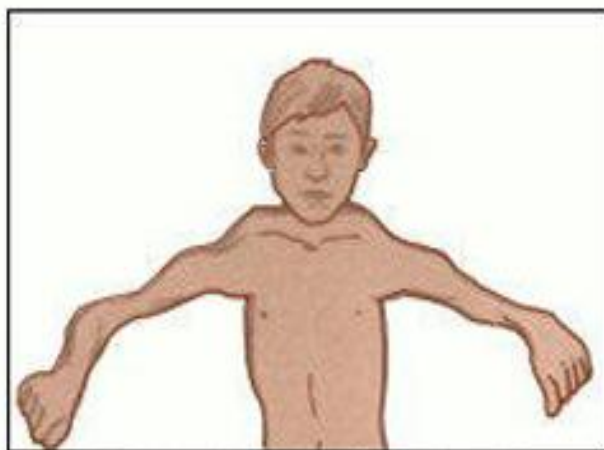
Мышечная гипотония



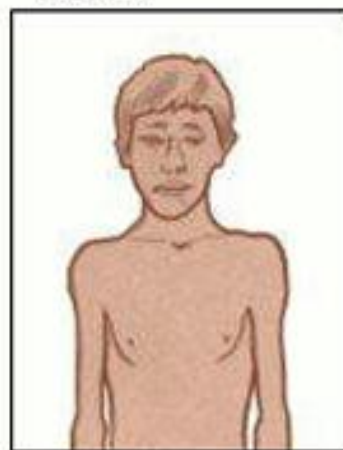
Псевдогипертрофия икроножных
мышц



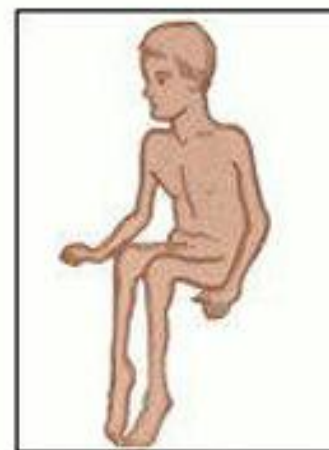
Снижение интеллекта



Форма Ландузи-Жеренина



Офтальмоплегическая
форма



Дистальная форма

Двигательные функции относительно стабилизируются между 3 и 6 годами жизни. В большинстве случаев возможность ходить и подниматься по лестнице сохраняется до 8-летнего возраста. От 3 до 8 лет происходит дальнейшее укорочение ахилловых сухожилий и формируются фиксированные сгибательные контрактуры в голеностопных суставах, развиваются компенсаторный поясничный гиперлордоз, кифосколиоз грудного отдела позвоночника, нарастают атрофии мышц бедра, тазового, а затем и плечевого пояса, спины и проксимальных отделов рук. Обращает на себя внимание наличие «свободных надплечий», «крыловидных лопаток», «осиной талии». Нередко атрофии мышц маскируются хорошо развитым подкожным жировым слоем. Часто развиваются деформации грудной клетки и стоп, диффузный остеопороз. Коленные, сгибательные и разгибательные локтевые рефлексy исчезают в первую очередь, тогда как ахилловы рефлексy могут сохраняться довольно долго. В возрасте 9 лет некоторые дети уже передвигаются с помощью кресла-каталки, но у большинства способность к самостоятельному передвижению сохраняется вплоть до 12-летнего, а возможность стоять - до 16-летнего возраста. Слабость дыхательной мускулатуры и диафрагмы обуславливает уменьшение жизненной емкости легких до 20 % нормы, что приводит к эпизодам ночной гиповентиляции.

Подъем из горизонтального положения или из положения сидя вызывает у таких детей выраженные затруднения, дети прибегают к вспомогательным приемам при вставании (приемы Говерса) - "взбирание лесенкой, взбирание по самому себе".

При неврологическом осмотре обращает на себя внимание снижение и утрата коленных рефлексов при длительном сохранении ахилловых рефлексов. Позднее снижаются рефлексы с *m.biceps et m.triceps*.

В большинстве случаев миодистрофии Дюшена, интеллект у таких детей остается нормальным, однако описаны случаи с развитием умственной отсталости.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Беккера

Заболевание наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу.

Ген заболевания картирован на X-хромосоме, в локусе Xp21.

Как и миодистрофия Дюшенна, данное заболевание обусловлено мутациями гена дистрофина.

При отсутствии синтеза дистрофина болезнь фенотипически проявляется формой Дюшенна, при нарушении синтеза дистрофина с изменением длины его молекулы или снижением количества синтезируемого белка развивается форма Беккера.

Клиника миопатии Беккера имеет различные, довольно вариабельные клинические проявления. У ряда больных доминирует клиника кардиомиопатии при отсутствии или малой степени вовлечения скелетных мышц, у других больных отмечается медленно прогрессирующее течение процесса с развитием мышечной слабости при способности к самостоятельной ходьбе и самообслуживанию до 60 лет.

Первыми признаками заболевания является слабость и утомляемость при ходьбе и физических нагрузках, выраженные миалгии в ногах, симптомы крампи (у трети пациентов).

Постепенно нарастает затруднение при ходьбе и вставании с низкого стула, больные прибегают к использованию вспомогательных приемов (вставание "лесинкой" или "взбирание по самому себе").

Отмечаются изменения походки по типу утиной, атрофии мышц тазового пояса и бедер (верхние конечности долгое время не вовлекаются в процесс).

Облигатным признаком заболевания является наличие псевдогипертрофий различных (преимущественно икроножных) групп мышц.

На поздних стадиях заболевания присоединяются костно-суставные деформации.

Псевдогипертрофии мышц голеней при болезни Беккера



У большинства пациентов с миодистрофией Беккера вовлечение в патологический процесс сердечно-сосудистой системы является характерным признаком заболевания (развивается дилатационная или гипертрофическая кардиомиопатия с преимущественной дилатацией желудочков и развитием сердечной недостаточности, отмечаются нарушения проводимости, желудочковые аритмии). На ранних этапах выявляются изменения, характерные для поражения задненижней и латеральной стенок сердца (глубокий зубец Q в отведениях 2, 3, aVF, V6, высокий зубец R в отведении V1). В редких случаях отмечаются нейро-эндокринные нарушения (гипогенитализм, атрофия яичек). Интеллект обычно не страдает.

Лабораторные и инструментальные исследования

Анализ крови

Повышение активности КФК в сыворотке крови.

Анализ мочи

В некоторых случаях определяется миоглобинурия.

ЭНМГ

Первично-мышечный характер поражения.

Критерии диагноза

1. Рецессивный, X-сцепленный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 10-20 лет
3. Слабость и атрофии мышц тазового пояса и бедер
4. Псевдогипертрофии икроножных мышц
5. Признаки первичной мышечной дистрофии в биоптате скелетных мышц
6. Частое вовлечение сердечно-сосудистой системы с развитием кардиомиопатий, нарушением ритма и проводимости
7. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ обследования
8. Медленно прогрессирующее течение

Миодистрофия Эмери-Дрейфуса является медленно прогрессирующей формой миодистрофии с X-сцепленным рецессивным типом наследования, которая обусловлена мутацией в гене цитоскелетного мышечного белка - эмерина, продуцирующегося преимущественно в скелетных, гладких мышцах и кардиомиоцитах.

Клиническая картина . Заболевание начинается между 5 и 15 годами жизни. Самыми ранними и типичными симптомами являются нарастающие сгибательные контрактуры в локтевых суставах и разгибателях кистей, ретракции ахилловых сухожилий. Как правило, в 12-летнем возрасте у пациентов уже значительно выражены контрактуры в коленных, голеностопных и локтевых суставах. Затем возникают слабость и атрофия двуглавых и трехглавых мышц плеча, позже - дельтовидных и других мышц плечевого пояса. В некоторых случаях в качестве первого симптома отмечают ходьбу на пальцах и наружных краях стоп, которая возникает приблизительно в 5-летнем возрасте. До этого момента двигательное развитие детей обычно не нарушено.

Мышечная слабость возникает незаметно и медленно прогрессирует. Примерно в 20-летнем возрасте наступает относительная стабилизация. Способность к ходьбе и подъему по лестнице сохраняется. Лицевая мускулатура не страдает.

Слабость мышц представлена в руках (лопаточно-плечевая) и в ногах (перонеальная).

Приемы Говерса и псевдогипертрофия икроножных мышц могут отсутствовать. Сухожильные рефлексy не вызываются.



Пациентка 12 лет с миодистрофией Эмери-Дрейфуса

Часто укорочены заднешейные мышцы, отмечается ограничение движений в шейном отделе позвоночника (синдром ригидного позвоночника). Частыми и прогностически важными симптомами болезни являются нарушения сердечной проводимости и развивающаяся дилатационная или гипертрофическая кардиомиопатия. Кардиомиопатия может осложняться развитием паралича предсердий вследствие фиброза пейсмекеров синусового узла. В этих случаях показана срочная имплантация искусственного водителя ритма. Синкопальные состояния и приступы брадикардии в некоторых случаях могут предшествовать появлению мышечной слабости, но чаще возникают на 3-м десятилетии жизни. Изменения в проводящей системе сердца далеко не всегда обнаруживаются при стандартном ЭКГ-исследовании, но при мониторинговании можно выявить атриовентрикулярные блокады и периоды Самойлова-Венкебаха. Аритмия, которую не удастся скорректировать имплантацией искусственного водителя ритма, может привести к инсульту и смерти больного. Витальный прогноз при миодистрофии Эмери-Дрейфуса всецело зависит от степени поражения сердца.

Диагностика. Активность КФК повышена умеренно, лактатдегидрогеназы и альдолазы - в меньшей степени. В пользу миодистрофии Эмери-Дрейфуса свидетельствует отсутствие иммунофлюоресцентной реакции на эмерин с 12 моноклональными антителами при биомикроскопии лейкоцитов, мышечных и кожных биоптатов. Для болезни характерны сочетанные ЭМГ-признаки первично-мышечного и неврогенного поражения с большой представленностью спонтанной денервационной активности.

Критерии диагноза

1. Рецессивный, сцепленный с X хромосомой тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 4-15 лет
3. Наличие сгибательных контрактур в локтевых суставах, ретракции пяточных сухожилий, тугоподвижности шейного отдела позвоночника
4. Локализация мышечных атрофий преимущественно в трехглавой и двуглавой мышцах плеча, мышцах тазового пояса, бедер и перонеальной группы
5. Нарушения деятельности сердца
6. Медленно прогрессирующее течение

Конечностно-поясные формы мышечных дистрофий

Конечностно-поясная форма прогрессирующей мышечной дистрофии. Тазово-бедренный тип Лейдена-Мебиуса

1. Рецессивный, сцепленный с X хромосомой тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 20-60 лет
3. Мышечная слабость и атрофии мышц тазового пояса, бедер. По мере прогрессирования вовлечение мышц плечевого пояса, лопаток и верхних конечностей
4. Признаки мышечной дистрофии и дегенерационные изменения при биопсии скелетных мышц
5. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ
6. Медленно прогрессирующее течение

Конечностно-поясная форма прогрессирующей мышечной дистрофии. Аутосомно-доминантный тип

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 20-40 лет
3. Мышечная слабость и атрофии проксимальных отделов конечностей
4. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ
5. Медленно прогрессирующее течение заболевания

Миодистрофия Эрба-Рота (конечностно-поясная миодистрофия)

Передается по аутосомно-рецессивному типу, оба пола страдают одинаково. Начало заболевания в большинстве случаев относится к середине 2-го десятилетия жизни (14-16 лет), однако описана как ранняя, псевдодюшенновская форма, когда первые симптомы проявляются в возрасте до 10 лет и заболевание протекает тяжело, так и поздний вариант с началом после 30 лет.

Течение заболевания может быть быстрым или более медленным, в среднем полная инвалидизация наступает через 15-20 лет от начала появления первых симптомов.

Миодистрофия начинается либо с поражения мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног (форма Лейдена-Мебиуса), либо с плечевого пояса (форма Эрба). В некоторых случаях плечевой и тазовый пояса поражаются одновременно. Довольно значительно страдают мышцы спины и живота.

У больных имеется характерная “утиная” походка, затруднено вставание из положения лежа и сидя, подчеркнут поясничный лордоз. Мышцы лица в большинстве случаев не страдают.

Для этой формы малохарактерны контрактуры и псевдогипертрофии.

Могут иметь место концевые атрофии и сухожильные ретракции.

Интеллект обычно сохранен.

Сердечная мышца большей частью не поражена. Уровень ферментов в сыворотке крови, как правило, повышен, однако не столь резко, как при X-сцепленной миодистрофии. Есть указания, что у больных мужского пола уровень КФК выше, чем у больных женщин. Имеется значительная разница в экспрессивности мутантного гена у разных членов семьи - наряду с тяжелой клинической картиной могут быть сравнительно легкие и даже стертые клинические симптомы. Смерть обычно наступает от легочных осложнений.

Миодистрофия Ландузи--Дежерина - сравнительно благоприятно текущая форма мышечной патологии. Начинается она чаще в возрасте около 20 лет, иногда позже. Однако в семейных случаях заболевания, когда можно проследить за младшими членами семьи в динамике удастся выявить некоторую слабость мышц, например лица, в более раннем возрасте.

По-видимому, вначале слабо выраженные симптомы длительное время остаются стабильными, а затем наступает прогрессивность течения. Больные доживают до солидного возраста (60 лет и более).

Мышечная слабость и атрофии вначале появляются в мышцах лица или плечевого пояса. Постепенно эти нарушения распространяются на мышцы проксимальных отделов рук, а затем и на нижние конечности. Характерно, что в большинстве случаев вначале поражаются мышцы передней поверхности голеней, затем мышцы проксимальных отделов ног. На высоте заболевания грубо страдают круговые мышцы глаза и рта, большая грудная, передняя зубчатая и нижние отделы трапециевидной мышц, широкая мышца спины, двуглавая, трехглавая мышцы плеча.

Характерен внешний вид таких -больных: типичное лицо «миопата» с «поперечной улыбкой», резко выраженные «крыловидные лопатки», своеобразная деформация грудной клетки за счет мышечного скелета с уплощением ее в переднезаднем направлении и ротацией внутрь плечевых суставов. Нередко имеется асимметрия поражения, даже в пределах одной мышцы (например круговой мышцы рта). Наблюдаются псевдогипертрофии икроножных, дельтовидных мышц, иногда мышц лица. Контрактуры и ретракции выражены умеренно. Сухожильные рефлексy длительное время бывают сохранены.

Признаки поражения сердечной мышцы выявляются редко и они практически не отличаются от таковых в общей популяции, хотя нарушения атриовентрикулярной проводимости описаны. Интеллект у больных при этой форме не страдает

Лице-лопаточно-бедренная прогрессирующая мышечная дистрофия Ландузи-Дежерина

Критерии диагноза

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 15-25 лет
3. Слабость и атрофии мышц лица, плечевого пояса и передней группы мышц голени
4. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ
5. Медленно прогрессирующее течение



Окулярная и окулофарингеальная миопатии

Изолированное первичное поражение мышц глазного яблока. Заболевание встречается редко. Тип наследственной передачи аутосомно-доминантный, с низкой пенетрантностью. Начало заболевания в возрасте 25-30 лет, но иногда первые симптомы отмечают в пубертатном периоде

Вначале появляются небольшой птоз, который постепенно увеличивается, затем ограничение движений глазного яблока, как правило, симметричное. Жалобы на двоение в глазах крайне редки. Течение заболевания медленно прогрессирующее, обычно до полной наружной офтальмоплегии. Внутренние мышцы глаза не страдают. Процесс на этом иногда приостанавливается, однако в ряде случаев присоединяется слабость круговой мышцы глаза, лобной мышцы и других мимических мышц. На ЭМГ и при исследовании биоптата обнаруживается заинтересованность мышц шеи и плечевого пояса; иногда парезы и гипотрофия этих мышц выявляются и клинически. В редких случаях отмечается широкая генерализация процесса.

При **окулофарингеальной миопатии**, которая встречается еще реже, в процесс включаются также мышцы глотки и мягкого неба. Это заболевание встречается после 40 лет. В подобных случаях, помимо офтальмоплегии, развивается дисфагия и дисфоний.

Решающим в диагностике является электромиографическое исследование с ритмической стимуляцией и проведением тестов с кураре или тензилоном.

Дополнительные методы обследования:

- **Электромиография (ЭМГ).**
- **Биопсия скелетной мышцы.**
- **Биохимический анализ крови (БАК).**
- **Компьютерная томография скелетных мышц.**
- **Электроэнцефалография (ЭЭГ).**
- **Электрокардиография (ЭКГ).**
- **Эхокардиография (Эхо-ЭГ).**

□ ЭМГ

- **Глобальная**

(поверхностные электроды, суммарная активность)

- **Игольчатая**

(активность отдельного мышечного волокна)

□ Скорость проведения возбуждения по нерву (и амплитуда ответа)

- Норма = 60 м/с,

- Демиелинизация = 40-30 м/с

□ Исследование ферментов крови

↑ КФК - креатинфосфокиназа

↑ ЛДГ – лактатдегидрогеназа

□ Исследование электролитов крови

K^* , Na^* , Ca^{**}

□ Составление родословных таблиц

Лечение:

- Для улучшения трофики: АТФ.
- Антихолинэстеразные препараты: прозерин, галантамин.
- Витаминотерапия: витамины группы В, Е.
- ЛФК, массаж.
- Диета с большим количеством белков и витамином при уменьшенном содержании углеводов и жиров.

Медико-социальная экспертиза Критерии ВУТ

1. При стационарном обследовании и лечении (ВН — 1— 1,5 месяца).

2. При декомпенсации вследствие инфекционного, соматического заболевания, переутомления (ВН в течение 2—3 недель и более).

Характеристика ограничений жизнедеятельности

Состояние жизнедеятельности определяется преимущественной локализацией, распространенностью и выраженностью двигательного дефекта. Важно определить степень нарушения двигательной функции конечностей и туловища, обусловленного мышечной слабостью и гипотонией.

Целесообразно выделять 4 степени двигательного дефекта:

- 1) **легкая** — затруднено выполнение сложных движений, нагрузочных тестов, слабость при длительной физической нагрузке (больше 2—3 часов), необходимость отдыха через 2—3 часа, имеются легкие атрофии небольших групп мышц, сила мышц — 4 балла;
- 2) **умеренная** — нарушения заметны при выполнении простых, обычных движений, слабость, необходимость отдыха после 1—2 часов физической нагрузки, умеренные атрофии больших групп мышц плечевого или тазового пояса, сила мышц — 3 балла;
- 3) **выраженная** — крайне затруднены обычные движения, но ходьба, самообслуживание возможны в ограниченном объеме, значительно выраженные генерализованные мышечные атрофии, сила мышц — 2 балла;
- 4) **значительно выраженная** — распространенные (генерализованные) мышечные атрофии. Выраженные нарушения функции конечностей, мышц туловища и дыхательных, сила мышц — 1 балл, грубые функционально невыгодные контрактуры многих суставов. Самостоятельное передвижение невозможно, в быту полная зависимость от окружающих.

Противопоказанные виды и условия труда

- 1) Все виды интенсивного физического труда, работы с вынужденным положением тела, с длительным напряжением определенной группы мышц, с предписанным темпом (на конвейере, в бригаде), водительские профессии;
- 2) работы, связанные с воздействием токсических веществ, вибрации, радиации и др.

Показания для направления на МСЭ:

1. В возрасте до 18 лет, когда ребенок при наличии медицинских показаний может быть признан инвалидом.
2. Умеренное или выраженное нарушение двигательных функций, ограничивающее способность к самостоятельному передвижению, самообслуживанию или трудовой деятельности.
3. У работающих больных невозможность продолжать работу по специальности в связи с прогрессирующим течением заболевания, стойкой декомпенсацией, длительной временной нетрудоспособностью.

Минимальный объем обследований для МСЭ:

- 1) Сведения о семейном анамнезе, типе наследования заболевания.
- 2) Заключение педиатра, эндокринолога и других специалистов (при необходимости).
- 3) ЭМГ, ЭНМГ.
- 4) ЭКГ, эхо-КГ.
- 5) Результаты патоморфологического исследования мышц после биопсии.
- 6) Данные исследования КФК в сыворотке крови.
- 7) Результаты медико-генетического консультирования (при необходимости).

Критерии инвалидности

1. При определении в возрасте до 18 лет:

а) частичное нарушение жизнедеятельности и социальная недостаточность как проявление наследственного заболевания;

б) выраженное прогрессирующее нарушение двигательной функции конечностей (в связи с ограничением способности к самостоятельному передвижению первой, второй степени) или олигофрения, быстро прогрессирующее течение заболевания в случае ПМД Дюшенна.

2. При определении после 18 лет:

I группа: значительно выраженные распространенные мышечные атрофии (развернутая стадия генерализации), множественные контрактуры, деформации в связи с неспособностью к самостоятельному передвижению, полной зависимостью от других лиц или неспособностью к самообслуживанию;

II группа: распространенные выраженные мышечные атрофии, выраженные нарушения двигательных функций, быстрое прогрессирование при раннем начале заболевания (в связи с ограничением способности к передвижению второй степени, самообслуживанию второй степени, к трудовой деятельности второй-третьей степени);

III группа: умеренные локальные мышечные атрофии, легкие и умеренные двигательные нарушения, медленный темп прогрессирования, позднее начало заболевания, при снижении квалификации, необходимости значительного сокращения объема работы, профобучения и рационального трудоустройства (по критериям ограничения способности к самостоятельному передвижению, обучению и трудовой деятельности первой степени).

Инвалидность определяется бессрочно (после наблюдения не более 4 лет) больным с выраженным нарушением двигательных функций, прогрессирующим течением заболевания, при неэффективности мер реабилитации.

Профилактика

1. Первичная профилактика: а) медико-генетическое консультирование с определением риска заболевания в семье; б) пренатальная диагностика методом амниоцентеза. Реальна при миодистрофиях Беккера, Дюшенна, Ландузи-Дежерина и позволяет дифференцированно подходить к вопросу о целесообразности прерывания беременности.

2. Вторичная профилактика: а) своевременная диагностика, диспансерное наблюдение и регулярная поддерживающая терапия; б) при поздних и благоприятно протекающих формах ПМД — ранняя профориентация, профессиональное обучение и рациональное трудоустройство.

3. Третичная профилактика: а) предупреждение срывов компенсации у работающих больных (создание благоприятных условий труда); б) ортопедическая помощь нуждающимся в ней больным; в) своевременное и обоснованное определение инвалидности с учетом степени ограничения жизнедеятельности; г) осуществление других необходимых мер социальной помощи и защиты.

Реабилитация

1. Медицинская реабилитация предусматривает регулярную медикаментозную терапию, лечебную физкультуру, массаж, санаторно-курортное лечение, снабжение ортопедической обувью, фиксирующими аппаратами; иногда применяются реконструктивные хирургические операции.

2. Профессиональная реабилитация: а) при некоторых формах ПМД — профессиональная ориентация и профобучение в техникуме, профтехучилище (экономист, правовед, технолог-нормировщик, часовщик и др.); б) трудоустройство инвалидов

III группы (возможно лишь с учетом противопоказаний, в комфортных условиях по I категории тяжести); в) некоторые больные (в основном имеющие среднее и высшее образование) могут быть приспособлены к работе в индивидуальных, в частности домашних, условиях.

3. Социальная реабилитация включает снабжение бытовыми приспособлениями (с учетом характера двигательного дефекта), бесплатными лекарствами, средствами передвижения (кресло-коляска); обучение самообслуживанию. Нередко важна психологическая помощь семье и обучение навыкам ухода за тяжелыми больными с мышечной дистрофией.

