

معاونت درمان

دبیرخانه شورای راهبردی تدوین راهنماهای سلامت

مسیر ارائه خدمت توانبخشی در بیماران مبتلا به

Spinal Muscular Atrophy (SMA)

تابستان ۱۴۰۰

### **تنظیم و تدوین:**

کمیته علمی توانبخشی وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی  
گروه درمان بیماری های غیرواگیر مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماری های معاونت درمان وزارت بهداشت، درمان و آموزش  
پزشکی

### **تهیه کنندگان (به ترتیب حروف الفبا):**

دکتر محدثه آزادواری، دکتر فرهود سعید ارشادی، دکتر پریسا ارزانی، دکتر هوشنگ دادگر، دکتر مهدی علیزاده زارعی، دکتر  
سپیده نفیسی

### **تحت نظارت:**

دکتر قاسم جان بابایی معاونت درمان  
دکتر محمد تقی جغتایی مشاور وزیر در امور توانبخشی  
دکتر مهدی شادنوش رئیس مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها  
دکتر جمشید کرمانچی معاون مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها

### **با همکاری (به ترتیب الفبا):**

دکتر محمودرضا اشرفی، دکتر اسماعیل ابراهیمی، دکتر مرضیه بابایی، دکتر نسرین بیات، دکتر سید منصور رایگانی، دکتر  
امیرمسعود عرب، دکتر محمد عقیقی، دکتر سعید فراهانی، دکتر شهرام نوروزی

### **تحت نظارت فنی:**

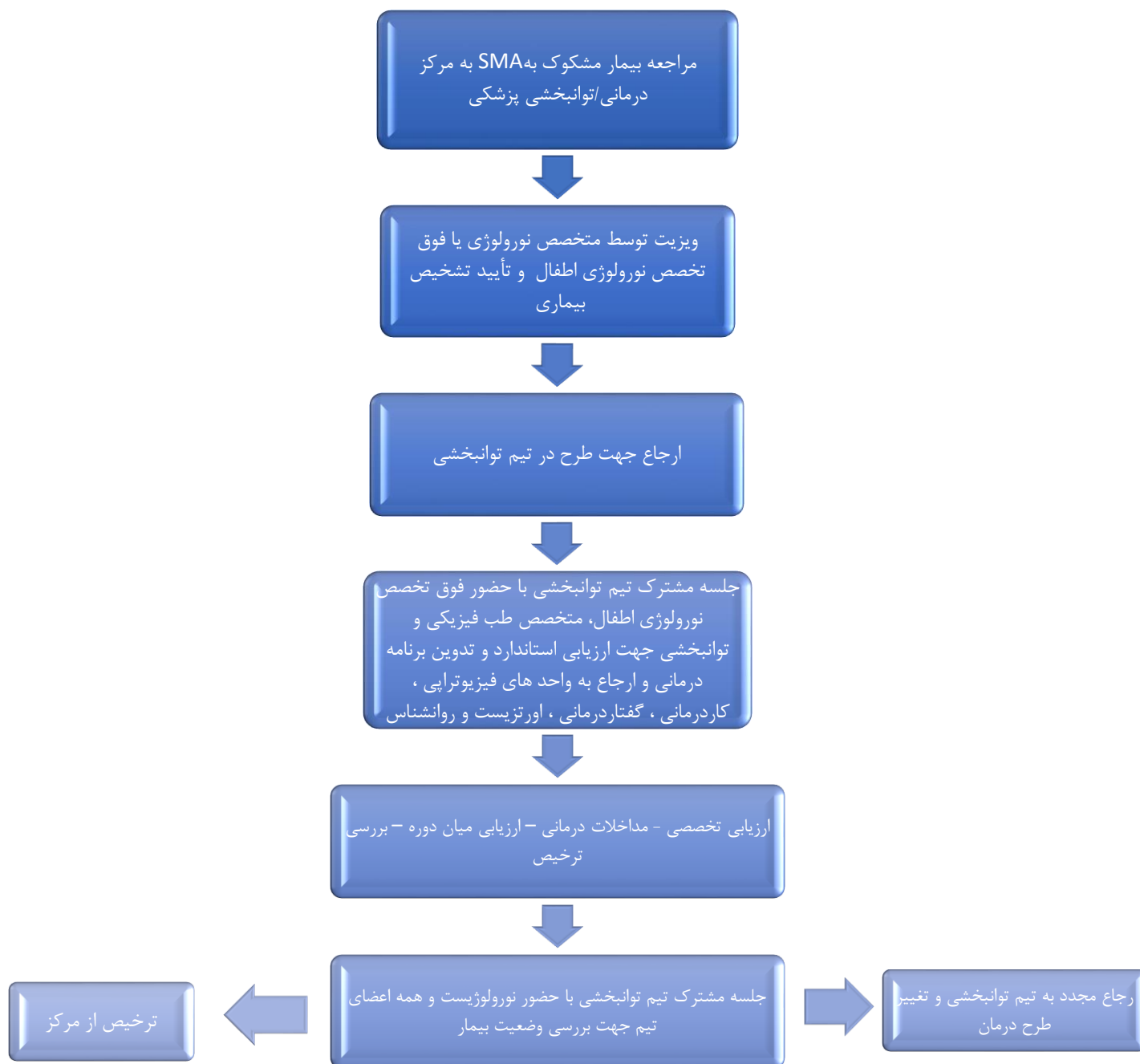
**گروه استانداردسازی و تدوین راهنماهای سلامت**  
**دفتر ارزیابی فن آوری، تدوین استاندارد و تعرفه سلامت**  
**دکتر مهدی یوسفی – دکتر مریم خیری**

## فهرست مطالب

۵.....	نمودار
۶.....	مقدمه
۸.....	تعریف
۹.....	خدمات توانبخشی جهت ارزیابی عصبی-عضلانی و عضلانی اسکلتی
۹.....	ارزیابی دامنه حرکتی
۹.....	ارزیابی پاسچر
۹.....	ارزیابی رفلکس ها
۹.....	بررسی قدرت عضلانی
۱۰.....	ارزیابی وضعیت تنفس
۱۰.....	ارزیابی های عملکردی و رشد حرکتی
۱۲.....	ارزیابی ظرفیت تمرینی
۱۲.....	ارزیابی الگوی راه رفتن
۱۲.....	ارزیابی راستای ستون فقرات
۱۲.....	ارزیابی درد
۱۲.....	ارزیابی خستگی
۱۳.....	ارزیابی بلع
۱۵.....	خدمات درمانی توانبخشی
۱۵.....	مداخلات توانبخشی در کانترکچر
۱۶.....	وضعیت دهی
۱۸.....	اقدامات توانبخشی در بهبود تحرک
۱۹.....	تمرین درمانی
۲۲.....	اقدامات توانبخشی در کنترل پاسچر
۲۲.....	مداخلات توانبخشی در بهبود وضعیت ریوی بیمار
۲۳.....	مداخلات توانبخشی در کاهش درد
۲۳.....	مداخلات توانبخشی در کاهش خستگی
۲۴.....	توانبخشی و آموزش خود مراقبتی و فعالیت های روزمره
۲۵.....	مداخلات توانبخشی جهت تطابقات محیطی، تجهیزات کمکی و حمایت شخصی
۲۵.....	اقدامات توانبخشی در ترانسفر
۲۶.....	تجویز و ساخت ارتز
۲۸.....	اقدامات توانبخشی در درمان مشکلات بلع
۳۰.....	تیم ارائه دهنده خدمت

۳۳	.....	ویزیت، مداخلات یا مشاوره های لازم جهت هر خدمت
۳۴	.....	استانداردهای فیزیکی و مکان ارائه خدمت
۳۵	.....	تجهیزات پزشکی سرمایه ای به ازای هر خدمت
۳۹	.....	داروها،موارد و لوازم مصرفی پزشکی جهت ارائه هر خدمت
۴۰	.....	اندیکاسیون های دقیق جهت تجویز خدمت
۴۰	.....	شواهد علمی در خصوص کانتراندیکاسیون های دقیق خدمت
۴۰	.....	موارد ضروری جهت آموزش به بیمار
۴۰	.....	مدت اقامت در بخش های مختلف بستری جهت ارائه هر بار خدمت
۴۱	.....	منابع

## فلوجارت ارائه خدمت توانبخشی به بیمار مبتلا به SMA:



## مقدمه:

آتروفی عضلانی ستون فقرات (SMA)<sup>۱</sup> شامل گروهی از اختلالات عصبی عضلانی است که با تخریب نورون های حرکتی آلفا در شاخ قدامی نخاع همراه با آتروفی، ضعف و فلج پیشرونده عضلات شناخته می شود و شیوع آن یک در شش هزار تا ده هزار تولد زنده می باشد.

جهش، حذف یا نقص در ژن SMN1<sup>۲</sup> منجر به تولید ناکافی پروتئین SMN می گردد. نقش این پروتئین حفظ نورون های حرکتی در طناب نخاعی می باشد. کاهش سطح پروتئین SMN منجر به کاهش نورون های حرکتی شده و در نهایت منجر به ضعف و پیشرفت آتروفی عضلانی می گردد.

علائم بالینی در این بیماران هایپوتونی، ضعف پیشرونده عضلات پروگزیمال به شکل قرینه (اندام تحتانی را بیشتر از اندام فوقانی درگیر میکند)، از بین رفتن رفلکسها و یا کاهش آنها، کم کاری عضلات صورت که اغلب با ضعف عضلات بولبار همراه است، می باشد. همچنین ضعف عضلات بین دنده ای با ضعف نسبی دیافراگم وجود دارد که منجر به دفورمیتی bell-shape در قفسه سینه و تنفس پارادوکسیکال می گردد.

شایع ترین شکل SMA ناشی از نقص در ژن SMN1 می باشد.

این بیماری شامل طیف گسترده ای از فنوتیپ ها است که بر اساس سن شروع و حداکثر عملکرد حرکتی بدست آمده در گروه های بالینی طبقه بندی می شوند:

نوع ۱: شایع ترین و شدیدترین شکل این بیماری بوده و نوزادان بسیار ضعیفی هستند که کنترل سر و گردن در آنها ضعیف بوده و یا فاقد آن می باشند، قادر به نشستن بدون حمایت نبوده و در غلتیدن مشکل دارند. این نوع از بیماری از بدو تولد تا سه ماهگی خود را نشان میدهد. فاسیکولاسیون زبان و ترمور در دست نیز ممکن است دیده شود. مکیدن ضعیف، گریه ضعیف، سختی در تنفس هنگام تغذیه، آسپیراسیون غذا و ترشحات و دیسفاژی از علائم دیگر این بیماران می باشد.

نوع ۲: این گروه از بیماران توانایی نشستن را به دست می آورند و ممکن است در سنین اولیه با کمک قادر به ایستادن باشند ولی بدون بریس و وسایل کمکی قادر به راه رفتن نیستند. این نوع از SMA معمولاً بین ۶ تا ۱۸ ماهگی (بعد از زمان شروع نشستن) تشخیص داده می شود. فاسیکولاسیون زبان و ترمور در دست ممکن است وجود داشته باشد ولی کمتر از نوع یک می باشد. کایفو اسکلیوز پیشرونده و بیماری های محدود کننده ریه در دهه اول زندگی دیده می شود. معاینات حسی در این افراد طبیعی است.

نوع ۳: خفیف ترین شکل بیماری بوده و توانایی راه رفتن بدون بریس و یا وسایل کمکی را به دست می آورند گرچه کاهش عملکرد حرکتی می تواند اتفاق بیفتد. بین سن ۱۸ ماهگی (بعد از زمان شروع راه رفتن) تا ۳ سالگی تشخیص داده می شود. از

- 
1. Spinal Muscular Atrophy
  2. Survival Motor Neuron

علائم این بیماران زمین خوردن، مشکل در بالا رفتن از پله، ضعف عضلات پروگزیمال، الگوی راه رفتن غیرطبیعی، و دفورمیتی پا می باشد. وجود فاسیکولاسیون در اندام ها و دیواره توراسیک معمول بوده و فاسیکولاسیون زبان در نیمی از بیماران دیده می شود. طول عمر این بیماران طبیعی می باشد.

نوع ۴: خفیف ترین نوع بیماری بوده و کمتر از ۵٪ بیماران SMA را تشکیل می دهد. شروع آن در بزرگسالی و معمولا بعد از سن ۳۰ سالگی می باشد و تظاهرات بالینی آن شبیه نوع سه این بیماری می باشد.

رویکرد چند رشته ای، عنصر اصلی در مدیریت درمان بیماران مبتلا به SMA است. SMA نوعی اختلال پیچیده است که جنبه های مختلف مراقبت حرفه ای را در بر می گیرد و هر یک از جنبه ها را نباید جداگانه بررسی کرد بلکه بخشی از یک رویکرد چند رشته ای است.

درمان در کودکان مبتلا به SMA جهت دستیابی به بالاترین سطح ممکن زندگی مستقل و تحرک و پیشگیری یا تأخیر در ایجاد عوارض از اهمیت زیادی برخوردار است.

نقش مراقبین توانبخشی در درمان بیماران مبتلا به SMA چند وجهی بوده و از جمله آنها می توان به پیشگیری از آسیب، حفظ سلامت و بازگرداندن عملکرد بیماران اشاره کرد. علاوه بر بازگرداندن و حفظ عملکرد فیزیکی، آنها در ارتقاء سلامتی، فیتنس و کیفیت مطلوب زندگی نقش دارند.

در گذشته خانواده ها مجبور بودند همه ارزیابی ها و ویزیت ها را هماهنگ کنند اما اکنون توصیه می شود که این موضوع توسط یکی از پزشکان متخصص مغز و اعصاب یا مغز و اعصاب کودکان که از مسیر بیماری و مسائل بالقوه آن آگاه است، انجام شود. این امر به شما امکان می دهد تا جنبه های مختلفی را که به عنوان بخشی از پیشرفت بیماری شناخته می شود، کنترل و در صورت امکان مراقبت های پیش گیری کننده را انجام دهید.

## الف) تعریف:

خدمات توانبخشی که در بیماران مبتلا به SMA ارائه می شود شامل خدمات توانبخشی جهت ارزیابی عصبی-عضلانی و عضلانی-اسکلتی و خدمات درمانی توانبخشی می باشد.

ارزیابی ها در این بیماران شامل موارد زیر می باشد:

- ارزیابی دامنه حرکتی
- ارزیابی پاسچر
- ارزیابی رفلکس ها
- بررسی قدرت عضلانی

- ارزیابی وضعیت تنفس
- ارزیابی های عملکردی و رشد حرکتی
- ارزیابی ظرفیت تمرینی
- ارزیابی الگوی راه رفتن
- ارزیابی راستای ستون فقرات
- ارزیابی درد
- ارزیابی خستگی
- ارزیابی بلع

همچنین خدمات درمانی توانبخشی شامل این خدمات می باشد:

- مداخلات توانبخشی در کانترکچر
- وضعیت دهی
- اقدامات توانبخشی در بهبود تحرک
- تمرین درمانی
- اقدامات توانبخشی در کنترل پاسچر
- مداخلات توانبخشی در بهبود وضعیت ریوی بیمار
- مداخلات توانبخشی در کاهش درد ۲۳
- مداخلات توانبخشی در کاهش خستگی
- توانبخشی و آموزش خند مراقبتی و فعالیت های روزمره
- مداخلات توانبخشی جهت تطابقات محیطی، تجهیزات کمکی و حمایت شخصی
- اقدامات توانبخشی در ترانسفر
- تجویز و ساخت ارتز
- اقدامات توانبخشی در درمان مشکلات بلع

## ۱- خدمات توانبخشی جهت ارزیابی عصبی-عضلانی و عضلانی-اسکلتی

ارزیابی بالینی در SMA شامل انجام معاینه فیزیکی، با تمرکز بر سیستم اسکلتی عضلانی و اختلالات عملکردی می باشد. انتخاب ارزیابی های مورد استفاده منعکس کننده جنبه هایی خواهد بود که برای هر سطح از شدت، اهمیت بیشتری دارند. تمرکز ارزیابی بالینی برای بیمارانی که قادر به نشستن و راه رفتن هستند باید بر معاینه فیزیکی و ارزیابی عملکرد سرفه باشد.

ارزیابی های توانبخشی در این بیماران به شرح زیر می باشد:



## • ارزیابی پاسچر

پاسچر استراحت شایع در این بیماران ابداکشن و اکسترنال روتیشن بیش از حد در مفصل ران، فلکشن در مفصل زانو و ران، پرونیشن و اولنار دیویژن در اندام فوقانی می باشد. وضعیت نشستن در بیماران تیپ دو و سه بیماری به صورت کیفوتیک بوده و اسکولیوز ممکن است بر توانایی نشستن این بیماران تاثیر گذاشته و منجر به ایجاد وضعیت نشستن نامتقارن همراه با کج شدن شانه ها و خم شدن تنه (در جهت جانبی یا رو به جلو) باشد که بر راستای سر اثر گذاشته و باعث سختی در کنترل سر می شود. پاسچر ایستاده در این بیماران با سطح اتکای وسیع، هایپر اکستنشن زانو، افزایش لوردوز و کوتاهی تاندون آشیل همراه می باشد. در صورت استفاده از وسیله کمکی برای راه رفتن آرنج این بیماران در هایپراکستنشن قرار می گیرد.

## • ارزیابی دامنه حرکتی

با استفاد از گونیامتری

## • ارزیابی رفلکسها

به صورت فقدان یا کاهش رفلکس خود را نشان می دهد.

## • بررسی قدرت عضلانی

- ✓ در بیماران تیپ یک با استفاده از حرکات ضد جاذبه
- ✓ در بیماران تیپ دو و سه با استفاده از MMT ، دینامومتر

## • ارزیابی وضعیت تنفس

- ✓ مشاهده بیمار جهت تعیین الگوی تنفس (پارادوکسیکال)
- ✓ بررسی سرفه موثر
- ✓ دفورمیتی قفسه سینه
- ✓ کارتنفسی
- ✓ سرعت تنفس
- ✓ رنگ پوست
- ✓ پالس اکسیمتری

تمرکز ارزیابی بالینی در بیمارانی که قادر به نشستن هستند باید معاینه فیزیکی همراه با ارزیابی عملکرد سرفه باشد. برای بیمارانی که قادر به نشستن و راه رفتن هستند اتفاق نظر وجود دارد که همه بیماران قادر به انجام اسپرومتری باید در هر ویزیت آن را انجام دهند.

• ارزیابی های عملکردی و رشد حرکتی

✓ **CHOP INTED**<sup>۳</sup>: به عنوان یک ابزار اختصاصی برای ارزیابی بیماران ضعیف مبتلا به بیماری عصبی و عضلانی از جمله بیماران مبتلا به SMA نوع I استفاده می شود. موارد انتخاب شده شامل حرکات هدفمند خود به خودی و همچنین حرکات رفلکسی است و بخشی از آن از مواردی است که از تست CHOP of Strength در SMA گرفته شده است.

این آزمون شامل ۱۶ مورد است که اطلاعاتی در مورد قدرت و عملکرد، از جمله حذف جاذبه و با کمک نیروی جاذبه (نمرات پایین تر) و حرکات ضد جاذبه (نمرات بالاتر) ارائه می دهد. رتبه بندی امتیازات از صفر (بدون پاسخ) تا ۴ (پاسخ کامل بوده) و بهترین امتیاز کل ۶۴ می باشد. این آزمایش را می توان در ۱۵-۴۰ دقیقه به پایان رساند و به طور معمول به خوبی تحمل می شود.

تجهیزات مورد نیاز شامل تشک، جغجغه، تلفن و زرافه اسباب بازی می باشد.

✓ **HINE**<sup>۴</sup>: جنبه های مختلف رشد عصبی- حرکتی را ارزیابی می کند (اعصاب کرانیال، پاسچر، تون، رفلکس ها و عکس العمل ها و رفتار)

آیتم ها هنگامی که تکمیل شدند بررسی می شوند و هر آیتم از ۰-۳ تا ۰-۵ نمره دهی می شود. مدت زمان لازم برای انجام آن ۵ تا ۱۵ دقیقه بوده و به تجهیزات خاصی نیاز ندارد.

✓ **HFMSE**<sup>۵</sup>: این تست برای ارزیابی عملکرد حرکتی بیماران مبتلا به نوع ۲ و ۳ استفاده می شود و شامل ۳۳ آیتم می باشد. آیتم ها بر اساس ۰، ۱، ۲، طبقه بندی می شوند. امتیاز صفر نشان دهنده ناتوانی بوده، امتیاز ۱ نشان می دهد که با ایجاد تغییرات قادر به انجام می باشد و امتیاز ۲ نشان می دهد که بدون ایجاد تغییرات، تطابق یا جبران قادر به انجام آن می باشد. حداکثر نمره کسب شده ۶۶ بوده و مدت زمان انجام آن ۱۰ تا ۳۰ دقیقه می باشد. تجهیزات مورد نیاز تشک، پله، نوار چسب، خط کش و نیمکت قابل تنظیم می باشد.

✓ **MFMM**<sup>۶</sup>: برای ارزیابی بیماران با تحرک و بدون تحرک در فاصله سنی ۶-۶۰ سال استفاده می شود. عملکرد حرکتی بیماران را در سه بعد حرکتی بررسی میکند، عملکرد حرکتی دیستال (۷ آیتم)، عملکرد حرکتی پروگزیمال (۱۲ آیتم)، وضعیت ایستاده و جا به جایی (۱۳ آیتم). هر یک از این سه زیر گروه می- تواند با هم. یا جداگانه تکمیل شود. MFMM- 32 برای افراد زیر ۷ سال مناسب نمی باشد زیرا طولانی می باشد. امتیاز دهی آن بر اساس مقیاس ۴ امتیازی لیکرت می باشد. امتیاز صفر (حرکت را شروع نمیکنند یا پوزیشن شروع نمی تواند حفظ شود)، امتیاز یک (تمرین را به طور نسبی

3. Children Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders

4. Hammersmith Infant Neurological Examination

5. Hammersmith Functional Motor Scale Expanded

6. Motor Function Measure

تکمیل می کند)، امتیاز ۲ (تمرین را با استفاده از حرکات جبرانی و به آرامی کامل می کند)، امتیاز ۳ (تمرین را با الگوی استاندارد کامل می کند). زمان مورد نیاز برای انجام آن ۱۲ تا ۵۰ دقیقه می باشد. این تست در بیماران مبتلا به تیپ ۲ و ۳ کاربرد دارد.

تجهیزات مورد نیاز شامل توپ تنیس، سکه، سی دی، مداد، کاغذ و کرنومتر می باشد.

✓ **RULM**: برای ارزیابی عملکرد اندام فوقانی استفاده می شود و به شکل اولیه برای افرادی که قادر به حرکت نیستند مورد استفاده قرار می گیرد. ۱۹ آیتم آن عملکرد اندام فوقانی و ADL را که در ارتباط با کارهای روزمره می باشد مانند فشار دادن یک دکمه، گذاشتن دست روی ران یا برداشتن چیزی ارزیابی می کند. امتیاز دهی به صورت صفر، ۱ و ۲ می باشد. امتیاز صفر نشان دهنده ناتوانی بوده. امتیاز ۱ نشان می دهد که با ایجاد تغییرات قادر به انجام می باشد و امتیاز ۲ نشان می دهد که بدون مشکل قادر به انجام آن می باشد. یکی از ایتم ها امتیاز آن فقط صفر و یک می باشد و حداکثر امتیاز قابل کسب برای هر اندام ۳۷ می باشد. این تست در بیماران مبتلا به تیپ ۲ و ۳ بیماری کاربرد دارد. زمان تکمیل آن ۱۰-۱۵ دقیقه بوده و تجهیزات مورد نیاز شامل فنجان پلاستیکی، وزنه های کوچک آشپزخانه، مداد، میز و صندلی های قابل تنظیم، کاغذ، سکه و تشک برای فعالیت می باشد.

• ارزیابی ظرفیت تمرینی (این ارزیابی در بیماران مبتلا به تیپ ۳ بیماری انجام می شود)

با استفاده از تست های <sup>۹</sup>TUG و <sup>۶</sup>MWT

• ارزیابی تعادل (این ارزیابی در بیماران مبتلا به تیپ ۳ بیماری انجام می شود)

با استفاده از تست های TUG و <sup>۶</sup>MWT

• ارزیابی الگوی راه رفتن

الگوی راه رفتن در این بیماران به صورت اردکی، ترندلنبرگ همراه با سطح اتکای زیاد، چرخش خارجی، هایپراکستنشن زانو، تماس کم پاشنه و پرونیشن در پا می باشد. لوردوز کمری نیز ممکن است زیاد باشد.

• ارزیابی راستای ستون فقرات

بررسی کایفوز و اسکلیوز

• ارزیابی درد

✓ McGill Pain Questionnaire

✓ Visual Analog Scale

7. Revised Upper Limb Module

8. Six-minute Walk Test

9. Timed up & go

## • ارزیابی خستگی

✓ VAS

✓ FSS: یک معیار تک بعدی بوده که بر روی جنبه جسمی خستگی تمرکز دارد و به صورت پرسشنامه بوده که توسط

بیمار گزارش می شود. این پرسشنامه اثر ناتوان کننده خستگی را بر روی عملکرد روزمره اندازه گیری می کند. شامل ۹

آیتم می باشد که چندین حیطه شامل اثرات جسمی، اجتماعی و شناختی را پوشش می دهد.

امتیاز دهی آن از امتیاز ۱ (کاملاً مخالفم) تا امتیاز ۷ (کاملاً موافقم) بوده و امتیاز بالاتر نشان دهنده خستگی بیشتر می باشد. مدت

زمان مورد نیاز برای تکمیل آن ۵-۱۰ دقیقه می باشد.

این ارزیابی ها باید هر ۶ ماه یکبار توسط معاینه کننده آموزش دیده انجام شود، مگر اینکه شرایط خاصی وجود داشته باشد که نیاز

به پیگیری های مختلف داشته باشد.

## • ارزیابی بلع و feeding

جنبه های دیگر توانبخشی که باید در بیماران مبتلا به SMA نظر گرفته شود زمینه های ارتباطی و بلع در سراسر طول عمر می

باشد.

مشکلات تغذیه ای و بلع در بیماران نوع یک و دو بیماری SMA شایع بوده ولی در نوع سه به ندرت دیده میشود. علائم اصلی

مشکلات تغذیه ای شامل طولانی شدن مدت زمان وعده های غذایی، خستگی در هنگام تغذیه دهانی و خفگی یا سرفه مشهود در

حین یا بعد از بلع می باشد. بروز پنومونی مکرر یک شاخص بالقوه آسپیراسیون است که ممکن است بدون علامت خاصی مانند

سرفه های واضح باشد.

بیماران مبتلا به SMA ممکن است با مشکلاتی در تغذیه و بلع مواجه شوند که ناشی از اختلال عملکرد بولبار می باشد. علل

مشکل در تغذیه را می توان به مراحل پیش دهانی، دهانی و بلع تقسیم کرد.

مشکلات در فاز پیش دهانی شامل محدودیت باز شدن دهان و مشکل در گذاشتن غذا در دهان می باشد. در مرحله دهانی

مشکلات شامل قدرت جویدن ضعیف، دامنه حرکتی کاهش یافته باز شدن مندیبل، باز شدن دهان را محدود میکند و خستگی

عضلات ماستر را افزایش می دهد. این امر توانایی گازگرفتن و جویدن تأثیر می - گذارد و می تواند منجر به طولانی شدن وعده

های غذایی و خستگی شود و از مصرف کافی غذا جلوگیری کند.

در مرحله بلع کنترل ضعیف سر، عدم کفایت فاز فارنژیال بلع و هماهنگی ضعیف بلع با بسته شدن راه هوایی منجر به مشکلاتی

در کارایی و قدرت بلع دهانی و حلقی می گردد.

بلع ایمن یکی از مهمترین جنبه هایی است که باید در مورد افرادی که قادر به نشستن نیستند در نظر گرفته شود. اختلال عملکرد

Bulbar می تواند منجر به آسپیراسیون و عفونتهای ریوی گردد. بررسی کامل بلع با استفاده از ویدئو فلوروسکوپی، بلافاصله پس

از تشخیص توصیه می شود و در صورت طبیعی بودن آزمایش، از نزدیک مورد بررسی قرار می گیرد تا علائم اولیه احتمالی مشکلات تغذیه ای را تشخیص دهد. معاینات ساختارهای دهانی که بر کارایی تغذیه اثر می گذارند باید انجام شود و توجه به اثر پوزیشن و کنترل سر روی تغذیه و بلع ضروری است.

کانترکچر عضلات ماستر اغلب در یک سالگی در بیماران ایجاد می شود و فرصت تغذیه دهانی را محدود می - کند. ارزیابی آسپیراسیون لارنژیال نیاز به ارزیابی های مخصوص دارد. در نوع شدید این بیماری فلج تارهای صوتی و در نتیجه ناتوانی برای حفاظت راه های هوایی یک علامت تشخیصی است.

دو عضو اصلی تیم توانبخشی که در ارزیابی و درمان اختلالات بلع و دیسفاژیا نقش دارند گفتاردرمانگران و کاردرمانگران می باشند. کاردرمانگران عمدتاً به نقش بلع در عملکرد Feeding به عنوان یکی از اجزای خود مراقبتی فعالیتهای روزمره زندگی توجه ویژه دارند.

فیزیوتراپیست نیز با انجام تکنیک های درمانی تمرین درمانی، بهبود وضعیت سر و تنه و تمرینات تنفسی به بهبود بلع و توانایی غذا خوردن بیمار کمک میکند.

### توصیه ها جهت ارزیابی بلع:

- بررسی توانایی های شناختی، درکی و جسمی از جمله سطح هوشیاری، سوگیری، توانایی صرف یک وعده غذایی، توانایی پیروی از چند دستور و غفلت یا اختلال بینایی
- بررسی توانایی های دهانی و حلقی: کنترل حلق و دهان شامل تون، دامنه حرکتی، قدرت و حس لب ها، زبان، فک، گونه ها و هر نوع رفلکس غیرطبیعی دهانی
- بررسی غذا خوردن: در مرحله دهانی تکه تکه کردن، پیش راندن و جویدن لقمه. در مرحله حلقی بالا رفتن حنجره، کیفیت صدا بعد از بلع، رفلکس سرفه را باید بررسی کرد.
- سمع صدای بلعیدن با گوشی استتوسکوپ، لمس ملائم گردن برای ارزیابی تقارن، قدرت و سرعت بلع و سنجش مداوم اکسیژن

### بعد از اقدامات ارزیابی عملکرد بلع دهانی - حلقی موارد زیر بترتیب انجام می شوند:

۱. تفسیر نتایج ارزیابی
۲. گزارش نتایج ارزیابی
۳. ارجاع به متخصصین مربوطه در صورت نیاز
۴. ارجاع برای ارزیابی های ابزاری شامل ویدئو فلوروسکوپی
۵. تعیین پیش آگهی

۶. تعیین راهکار های درمانی : با توجه به حوزه خدمات هر یک از رشته های کاردرمانی مداخلات این دو گروه در حوزه اختلالات بلع با یکدیگر متفاوت است.

## ۲- خدمات درمانی توانبخشی

به طور کلی، اهداف توانبخشی شامل بهبود یا بازگرداندن عملکرد و همچنین جبران عملکرد از دست رفته و یا جلوگیری از آن یا حفظ سطح عملکردی فعلی می باشد. در SMA، این اهداف نیاز به آموزش بیمار، تمرینات، مدیریت درد، استفاده از ارتزها و صندلی های چرخدار دارد و حتی ممکن است شامل استفاده از دستگاه تهویه متحرک باشد. دستیابی به اهداف درمان قویا به خواسته های بیمار و خانواده بستگی دارد.

اهداف توانبخشی اولیه برای بیمارانی که قادر به نشستن نیستند شامل جلوگیری از کانتراکچر، بهینه سازی عملکرد، به حداقل رساندن اختلال و بهبود تحمل در پوزیشن های مختلف مانند به پشت یا به پهلو دراز کشیدن و یا نشستن با کمک می باشد.

اهداف درمانی در بیمارانی که تنها قادر به نشستن می باشد شامل پیشگیری از کانتراکچر و اسکلیوز، حفظ، برگرداندن یا بهبود عملکرد و تحرک بیمار می باشد.

اهداف عمده در توانبخشی بیمارانی که قادر به راه رفتن هستند شامل حفظ، برگرداندن یا بهبود عملکرد و تحرک بیمار، دامنه حرکتی کافی و بهبود تعادل و تحمل بیمار می باشد.

### ➤ مداخلات توانبخشی در کانتراکچر

کانتراکچر معمولا در افرادی که مبتلا به SMA هستند دیده می شود که باعث درد و سختی در حرکت می - گردد. نواحی از بدن که معمولا درگیر میشود شانه، آرنج، مچ دست، انگشتان، مفصل ران، زانو، مچ پا و پا می - باشد. در کودکان مبتلا به نوع یک بیماری فلکشن کانتراکچر مفصل ران، زانو، آرنج و مچ دست همراه با انحراف انگشتان به سمت اولنار ممکن است دیده شود و در افراد مبتلا به نوع دو بیماری کانتراکچر فلکسورهای هیپ، تنسور فاسیالاتا، همسترینگ، تراپیس، فلکسورهای آرنج و انگشتان شایع هستند. برای افرادی که مبتلا به SMA هستند این نکته از اهمیت زیادی برخوردار است که بیمار بیشترین انعطاف پذیری را در مفاصل خود تا جایی که امکان دارد برای حفظ یا رسیدن به استقلال داشته باشد. بنابراین کشش عضلاتی که کوتاه هستند پیشنهاد می گردد.

### اقدامات توانبخشی

- تمرینات دامنه حرکتی (اکتیو، پاسیو، اکتیو کمکی)
- تمرینات کششی به صورت استاتیک و دینامیک

- اسپلینت های اندام فوقانی
- گچ گیری سریالی
- stanfing frames ،supine/standing frames
- استفاده از ارتزهای اندام تحتانی مانند AFO و KAFO برای به تاخیر انداختن کانترکچر آشیل

supine/standing frames : کمک می کند تا کودک بتواند در حالت ایستاده قرار بگیرد. قرار گرفتن فردی که دارای ناتوانی می باشد در حالت ایستاده اولین قدم برای تسهیل استخوان و عضلات و حفظ دامنه حرکتی بوده علاوه بر این باعث عملکرد بهتر سیستم های داخلی بدن می گردد.

### توصیه

- ✓ ارتزها می توانند به عملکرد بیمار کمک کنند و در عین حال با پیشگیری از کانترکچر انعطاف پذیری مفصل را نیز فراهم می کنند. به منظور اینکه ارتزها در انعطاف پذیری مفصل مؤثر باشند، باید بیش از ۶ ساعت در شبانه روز استفاده شوند و یا در طی شب استفاده شود.
- ✓ تمرینات کششی برای اینکه موثر واقع شوند در بیماران مبتلا به نوع یک حداقل ۳ تا ۵ بار و در بیماران مبتلا به نوع دو باید ۵ تا ۷ جلسه در هفته انجام شوند. مدت زمان هر جلسه برای موثر بودن کشش بستگی به نیاز بیمار، مفاصل و اهداف توانبخشی دارد.
- ✓ این گروه از بیماران قادر به تحرک نبوده و به دلیل عدم استفاده از عضلات به دنبال ضعف آنها و پایین بودن سطح ویتامین D مستعد استئوپروز می باشند، لذا کشش در آنها می تواند باعث شکستگی گردد. بنابراین احتیاطات لازم باید حین اعمال کشش رعایت گردد.

### ➤ وضعیت دهی (positioning)

کودکانی که مبتلا به نوع یک بیماری هستند قادر به کنترل سر و گردن نبوده بنابراین باید از بریس های گردنی به منظور جلوگیری از صدمه به گردن در حین جابجایی و نیز حفظ پاسچر و باز نگهداشتن مسیر هوایی و بهبود بلع در افرادی که کنترل سر ندارند استفاده کرد. همچنین از ارتزهای توراسیک برای ثبات پاسچرال، بهبود عملکرد و کمک به نشستن استفاده می شود.

صندلی های سفارشی و سیستم های خواب همراه با کالسه ها توصیه می شود که امکانات تکیه دادن یا تیلت را دارند.

مفصل ران معمولاً در بدو تولد طبیعی بوده ولی رشد آن تحت تأثیر ضعف، عدم تعادل عضلات و عدم تحمل وزن قرار دارد.

در کودکان مبتلا به SMA، چندین تغییر ممکن است در مفصل ران رخ دهد. استخوان ران می تواند در مفصل ران مستقیم تر از حد نرمال شود (Coxa valga). استابولوم می تواند کم عمق بماند و شکل فنجان مانند خود را از دست بدهد. سر استخوان ران

به تدریج می تواند از استابولوم خارج شود تا زمانی که دیگر پوشانده نشود. تیلت لگن می تواند منجر به افزایش دفورمیتی لگن گردد. در این بیماران پاها در وضعیت قورباغه ای قرار می-گیرند.

در این بیماران هدف ایده آل نگه داشتن سر استخوان ران در استابولوم بوده و تمرکز بر حداقل درد یا نداشتن درد می باشد.

## اقدامات توانبخشی

سپورتهای مختلفی مانند رول، wedge، بانداژ و بالش به این گروه از بیماران در هنگام خوابیدن به پشت، پهلو و یا در حالت نشسته کمک خواهد کرد. با استفاده از این سپورت ها نوزادان را می توان در وضعیت خوبی قرار داد.

- **وضعیت دمر:** جهت بدست آوردن کنترل سر، ثبات شانه و بازوها، وزن اندازی کف دستها، آگاهی از اندام ها، کشش فلکسورهای ران و زانوها و اداکتورها، موبیلیتی لگن و اسکاپولا می توان از این پوزیشن استفاده کرد. برای حفظ **prone on prone on elbows, prone on hands** از وج، کوسن، رول و حوله استفاده کنید.

- **وضعیت طاقباز:** برای تقویت عضلات اندام ها، انجام فعالیت های اندام فوقانی در زنجیره باز (دراز کردن دست و گرفتن اشیاء) ضروری است. برای پیشگیری از بروز دفورمیتی در این وضعیت و یا شیب دار کردن تنه باید از وج یا بالش استفاده نمود. به نظر می رسد زاویه ۳۰ تا ۴۰ درجه بهترین موقعیت باشد. این موقعیت به آنها اجازه می دهد تا آزادانه به اطراف خود نگاه کنند و به اندازه کافی بنشینند تا با اسباب بازی ها بالای سر خود بازی کنند، همچنین می توانند راحت تر نفس بکشند.

- از وضعیت به پهلو برای کسب کنترل سر و گردن، کسب توانایی غلت زدن، تقویت عضلات با حذف جاذبه و غیره استفاده می شود.

• برای این گروه از بیماران باید به حفظ صحیح وضعیت مفصل ران در صندلی چرخدار یا کالسکه برای جلوگیری از نیمه دررفتگی یا دررفتگی مفصل هیپ توجه کرد. برای این منظور باید با استفاده از ارتزهای ابداکشن هیپ، بالش یا فوم های گوه ای پاها در وضعیت ابداکشن قرار بگیرد. استفاده از صندلی های حمایت کننده به منظور حفظ لگن در وضعیت نوترال و حفظ قوس های طبیعی ستون فقرات به منظور جلوگیری از اسکلیوز توصیه می گردد. همچنین قرار گرفتن پاها در پوزیشن صحیح در صندلی چرخدار از اهمیت زیادی برخوردار است.

• برای صاف نگه داشتن ستون فقرات، پوزیشن صحیح در هنگام نشستن باید از سنین پایین انجام شود. اجزای تخصصی را می توان به صندلی چرخدار یا کالسکه مخصوص اضافه کرد، مانند پشتی صندلی، حمایت کننده جانبی قفسه سینه و استرپ های شانه یا قفسه سینه.

• بریس های گردنی در بیماران مبتلا به نوع یک بیماری که کنترل سر ندارند، در وضعیت نشسته کاربرد دارند و ارتزهای ستون فقرات نیز می توانند ستون فقرات را صاف و سر را در مرکز لگن قرار نگهدارد. البته در این گروه از بیماران که



قادر به نشستن مستقل نیستند ممکن است فیت کردن آن مشکل باشد یا با تنفس بیمار تداخل ایجاد کند. در کل بسته به وضعیت پزشکی و سن، ساختار در حال رشد کودک می توان از انواع ارتز برای حفظ پاسچر و جلوگیری از اسکولیوز و کایفوز استفاده کرد.

- تغییرات در صندلی و صندلی چرخدار نیز باید مورد توجه قرار بگیرد. این کار تعادل و پاسچر بیمار را بهتر کرده و باعث راحت نشستن بیمار می شود در نتیجه کودک می تواند بازوهای خود را آزادانه حرکت دهد، بنا براین عملکرد وی بهتر می گردد.

### ➤ اقدامات توانبخشی در بهبود تحرک

بیمارانی که قادر به راه رفتن هستند در معرض خطر زمین خوردن قرار دارند و این موضوع ممکن است به طول قدم های این افراد ارتباط داشته باشد. بیشتر زمین خوردن ها در داخل خانه رخ می دهد و با عوامل داخلی و خارجی از جمله ضعف، از دست دادن تعادل یا لغزیدن همراه است. زمین خوردن بیماران را در معرض کوفتگی، پیچ خوردگی و حتی شکستگی قرار می دهد. بسیاری از بیمارانی که راه می روند افتادن های مکرر و ناتوانی در بلند شدن از روی زمین را گزارش می کنند. بیمارانی که قادر به راه رفتن نیستند در هنگام نشستن بدون ساپورت به دلیل ضعف در کنترل پوزیشن و استحکام تنه و عدم توانایی در استفاده از واکنش های محافظتی و صحیح در معرض خطر افتادن هستند.

لذا جهت بهبود تحرک در این بیماران اقدامات زیر در این بیماران باید صورت پذیرد:

- ✓ درمان هرگونه اختلال زمینه ای همانند ضعف، خستگی
- ✓ بهبود دامنه حرکتی مفاصل
- ✓ آموزش تمرینات کششی و تقویتی عضلات کمر بند شانه ای و بازو و دست
- ✓ آموزش تمرینات تقویتی عضلات تنه، تمرین پل زدن
- ✓ آموزش تمرینات تقویتی عضلات کمر بند لگنی، زانو و ساق پا
- ✓ آموزش حرکات فانکشنال مانند خوابیده به نشسته، حفظ وضعیت نشسته، آموزش نشسته به ایستاده (بلند شدن از زمین)، حفظ وضعیت ایستاده، و آموزش راه رفتن (با تاکید بر جدا سازی اندام ها، سرعت و استقامت راه رفتن)،
- ✓ در مواردی که فرد توانایی راه رفتن ندارد، آموزش استراتژی های جایگزین راه رفتن مانند نشسته جابجا شدن، چهار دست و پا و یا غلت زدن.
- ✓ تجویز وسیله کمکی مناسب راه رفتن در داخل و بیرون منزل و آموزش استفاده از آنها.

✓ بیماران مبتلا به نوع دو باید دارای صندلی های چرخدار برقی با صندلی های سفارشی همراه با پاسچرال ساپورت باشند. این کودکان معمولاً از تواناییهای شناختی و جسمی برای استفاده از صندلی های چرخدار برقی برخوردار هستند. ارزیابی توانایی بیمار برای استفاده از صندلی چرخدار قبل از ۲ سالگی می تواند شروع شود. استفاده از صندلی های چرخدار دستی سبک برای به پیش راندن بیمار توسط خود در بیماران قوی تر ایده آل هستند.

## ➤ تمرین درمانی

مزایای بالقوه ورزش در اختلالات عصبی عضلانی مانند SMA شامل افزایش استقامت، ظرفیت هوازی بیشتر، کاهش هزینه مصرفی O2، بهبود توانایی های عملکردی روزانه، بهبود انعطاف پذیری و مزایای روانی اجتماعی است. همچنین ورزش از طریق بهبود دامنه حرکتی، جلوگیری از کانترکچر، تقویت عضلات، بهبود انعطاف پذیری، کمک به حفظ پاسچر و بهبود وضعیت روحی به فرد مبتلا SMA کمک می کند.

در بیماران مبتلا به نوع دو ورزش باید بخاطر فواید بسیار آن از جمله حفظ و بهبود قدرت، انعطاف پذیری، استقامت، تعادل و بهبود ADL انجام شود.

تمرینات مورد استفاده در این بیماران بر حسب نوع بیماری شامل تمرینات تقویتی، ایروبیکی، تعادلی و تمرین در آب (هیدروتراپی) می باشد.

### • تمرینات تقویتی :

✓ تقویت عضلات اندام فوقانی به صورت هل دادن و کشیدن وزنه که به تدریج سنگین تر می شود. این تمرینات سه جلسه در هفته و هر جلسه به مدت ۴۵-۶۰ دقیقه زیر نظر فیزیوتراپیست انجام می شود. تمرینات در دو ست و با ۱۵ تکرار در هر ست انجام می شود و ۵ دقیقه استراحت بین ست ها وجود دارد. بچه های کوچک تر این تمرینات را بدون وزنه شروع کرده، سپس هر بار که فردی موفق به انجام درست تمرین در هفته می شود، وزنه مچ دست اضافه می شود.

- ✓ تقویت عضلات اندام تحتانی شامل ابدکتورهای مفصل هیپ، اکستانسورهای هیپ و زانو
- ✓ تقویت عضلات ضد جاذبه سر و گردن در وضعیت های دمر، طاقباز و نشسته با کمک گرفتن از مقاومت جاذبه
- ✓ تقویت عضلات گردن و شکم و دیافراگم و هیپ جهت کسب توانایی نشستن یا خارج شدن از این وضعیت، حفظ وضعیت نشسته، شیفت وزن و جابجا شدن از دامنه کم به زیاد در وضعیت نشسته و باسن سره (Scooting).
- ✓ تقویت عضلات جهت کسب مهارت های غلت زدن، چهار دست و پا رفتن، نشسته جابجا شدن یا راه رفتن (بسته به شدت اختلالات حرکتی).

- ✓ بهترین راه افزایش قدرت در بیماران نورولوژی تقویت فانکشنال است. مزیت این تمرینات آن است که در این تمرینات مولفه های قدرت، انعطاف و هماهنگی با هم ارتقاء می یابند مانند تمرینات خوابیده به نشسته و بالعکس، ثبات نشستن، نشسته به ایستاده و بالعکس، دراز کردن دست برای گرفتن اشیاء، راه رفتن، از پله بالا و پایین رفتن، برای بیمار هدفمند و معنادار است به علاوه وابستگی بیماران را در اجرای امور روزمره کاهش می دهد.
- ✓ تمرینات روی تشک در این بیماران شامل تسهیل خوابیدن به نشستن از هر دو سمت، دمر قرار گرفتن روی آرنج، دمر قرار گرفتن بر روی دست ها و **abdominal curl up** برای تقویت عضلات مورد استفاده قرار می گیرد سپس این تمرینات را می توان بر روی توپ انجام داد.
- ✓ استفاده از تکنیک های PNF

### • تمرینات ایروبیک ساب ماگزیمال:

- استفاده از ارگومتر بازو ۳ جلسه در هفته و هر بار ۳۰ دقیقه (شامل ۵ دقیقه گرم کردن و ۵ دقیقه سرد کردن) ابتدا با شدت ۶۰٪ حداکثر ضربان قلب بیمار شروع می شود و سطح سختی آن بر اساس قدرت عضلانی هر بیمار تنظیم می گردد.
- در بیماران مبتلا به نوع سه ورزش های پیشنهادی شامل ورزش های آبی، تمرینات کانستریک و اکستریک، ایروبیک با یا بدون مقاومت می باشد. علاوه بر آن تمرینات تعادلی (دینامیک و استاتیک) باید به برنامه تمرینی این بیماران اضافه گردد.
- برای این گروه از بیماران تمرینات ایروبیک مانند پیاده روی، شنا و دوچرخه سواری پیشنهاد می گردد. برنامه تمرینی باید توسط فیزیوتراپیست طراحی و مانیتور شود.

### • تمرینات تعادلی:

- این تمرینات می تواند به صورت تمرینات تعادلی دینامیک و استاتیک انجام شود.
- تمرینات تعادلی استاتیک: مانند حفظ و تحمل تعادل نشستن بر روی **wobble board**، دراز کردن دست برای گرفتن اشیا
- تمرینات تعادلی دینامیک: این تمرینات شامل حرکت کردن و حفظ تعادل به شکل همزمان است این فعالیت ها شامل ایستادن در حالی که پنجه یک پا در پشت پاشنه پای دیگر قرار دارد. راه رفتن با حرکت سر به راست و چپ، ترکیب این حرکات با چشم بسته یا روی سطح نرم است.

### توصیه های مهم در انجام تمرینات

- ✓ تمرینات را به صورت بازی طراحی کنید.
- ✓ تمرینات را بخشی از فعالیت های روزانه خانواده قرار دهید.

- ✓ فعالیت را متناسب با سن کودک و نیازهای فردی او تنظیم کنید.
- ✓ برنامه فعالیت های کودک خود را زمان بندی کنید.
- ✓ تمرینات را بیش از اندازه انجام ندهید.
- ✓ از فعالیت ها یا تجهیزاتی که ممکن است منجر به زمین خوردن شود اجتناب کنید.

• **هیدروتراپی:**

بعضی از بیماران نوع یک می توانند در تمرینات آب درمانی با حمایت صحیح سر و گردن و نظارت مداوم شرکت کنند. هیدروتراپی یکی از انواع درمانهایی است که در کودکان مبتلا به SMA مورد استفاده قرار میگیرد. این روش درمانی امکان آسانتر شدن تمرین درمانی را فراهم می کند. مزایای استفاده از هیدروتراپی بر اساس وضعیت ضد جاذبه و نیروی شناوری در آب می باشد. نیروی شناوری با کاهش نسبی وزن و کاهش فشار از روی مفاصل، به بیمار اجازه می دهد تا حرکات فعال را با راحتی بیشتری انجام دهد و همچنین می تواند موجب افزایش حمایت پاسچرال شود. همچنین هیدروتراپی به افزایش قدرت و تحمل عضلانی، افزایش دامنه حرکتی مفاصل و آرام سازی عضلات و کاهش درد کمک می کند.

➤ **اقدامات توانبخشی در کنترل پاسچر**

گردن گرفتن و حفظ پاسچرهای ضد جاذبه مانند نشسته و ایستاده در این بیماران با چالش های زیادی مواجه است. از این روی حفظ پاسچر و بازآموزی پاسچر اهمیت زیادی دارد. برای حفظ پاسچر طبیعی فرد نیازمند تون عادی، دامنه حرکتی، قدرت عضلانی، هماهنگی، عکس العمل های راییتینگ، حفاظتی و تعادلی، استراتژی های مناسب تعادلی و ثبات مفاصل پروگزیمال و تنه می باشد.

- ✓ متعادل سازی تون عضلات
- ✓ کشش عضلات کوتاه شده
- ✓ حفظ دامنه حرکتی مفاصل
- ✓ تقویت عضلات ضعیف
- ✓ بهبود هماهنگی
- ✓ ثبات سر و گردن و تنه
- ✓ بهبود موتور کنترل شامل موبیلیتی، استابیلیتی و موبیلیتی کنترل شده در تمامی پاسچر ها
- ✓ آموزش حرکات فانکشنال
- ✓ تحریک عکس العمل های راییتینگ، حفاظتی و تعادلی
- ✓ استفاده از ارتز

## ➤ مداخلات توانبخشی در بهبود وضعیت ریوی بیمار

عوارض تنفسی مهمترین علت مرگ و میر در این بیماران می باشد که عوامل موثر در آن اختلال عملکرد بلع، رفلاکس، ضعف و خستگی عضلات تنفسی و همچنین دفورمیتی های قفسه سینه ناشی از کایفواسکلروز می- باشد.

تنفس طبیعی یک فعالیت غیرارادی بوده که شامل فعالیت دیافراگم و عضلات بین دنده ای خارجی می باشد. در طی دم عضلات دیافراگم و بین دنده ای خارجی منقبض شده و در حالی که قفسه سینه باز می شود باعث ایجاد فشار منفی داخل ریه شده و هوا را به داخل ریه ها می کشاند. بازدم پس از تبادل گازهای تنفسی به شکل پاسیو اتفاق می افتد که عمدتاً ناشی از خاصیت الاستیک دنده ها و ریه می باشد. کار تنفسی هم به قابلیت ارتجاعی ریه و هم به قدرت عضلات بستگی دارد.

ضعف تنفسی منجر به باز شدن ناکافی ریه و در نتیجه میکرواتلکتازی شده که خود منجر به عدم تناسب تهویه / پرفیوژن و هیپوکسی می شود.

نوزادان مبتلا به نوع یک SMA عضلات بین دنده ای ضعیف داشته و به شکل اولیه از دیافراگم خود برای نفس کشیدن استفاده می کنند که منجر به باز شدن شکم و کلاپس قفسه سینه هنگام دم می شود و الگوی تنفسی پارادوکسیکال ایجاد می گردد. همچنین این بیماران به دلیل ضعف در عضلات تنفسی سرفه موثر ندارند.

فیزیوتراپی قفسه سینه بخش مهمی از درمان در این بیماران می باشد. به ویژه در طول بیماری یا دوره های بعد از جراحی برای پاکسازی راه های هوایی و بهبود تهویه بسیار مهم است.

## اقدامات توانبخشی

- انجام تکنیک های vibration و percussion
- پاسچرال درناژ
- تنفس دیافراگماتیک و تقویت عضله دیافراگم
- آموزش Deep breathing exercise
- تشویق بیمار به سرفه موثر
- استفاده از cough- assist
- ساکشن دهانی
- استفاده از ارتز های ستون فقرات برای جلوگیری از پاسچر کایفوتیک و اسکولیوز

استفاده از cough- assist در این گروه از بیماران که سرفه غیر موثر دارند بخش مهمی از فیزیوتراپی تنفسی در آنها می باشد. این وسیله به پاکسازی راه های هوایی کمک می کند. بدین صورت که از طریق ایجاد فشار مثبت برای پر کردن ریه و سویچ

سریع آن به فشار منفی برای ایجاد بازدم با سرعت بالا برای تحریک سرفه کمک می کند. این وسیله می تواند از طریق ماسک، لوله تراشه و یا تراکوستومی مورد استفاده قرار بگیرد. هنگام شروع استفاده از دستگاه های کمکی سرفه، به ترتیب فشار مثبت یا منفی باید به تدریج به ۳۰ تا ۴۰ سانتی متر H<sub>2</sub>O افزایش یابد یا به جای آن تا حداکثر فشار قابل تحمل افزایش دهید. در صورت نداشتن بیماری قابل توجه در پارانشیم ریه با انسداد کم راه هوایی و گیر افتادن هوا خطر پنوموتوراکس در استفاده از cough-assist وجود ندارد.

ساکشن دهانی با استفاده از یک پمپ مکانیکی ساکشن و کاتر بخش مهم پاکسازی راه های هوایی در این گروه از بیماران می باشد و باید برای هر بیماری که سرفه موثر ندارد انجام شود.

اکثر بیماران با نوع سه SMA عملکرد ریوی طبیعی داشته ولی در طی یک دوره چهار ساله ممکن است عملکرد ریه آنها کاهش اندکی داشته باشد. با این وجود، ارزیابی بالینی این بیماران باید شامل بررسی دقیق سرفه موثر و جستجوی هرگونه علائم آپنه در خواب یا هایپوونتیلیشن (خروپف، سردردهای صبحگاهی، خواب آلودگی روزانه) باشد.

مداخله خاصی برای این گروه از بیماران کاربرد ندارد. مراقبت های حمایتی باید در زمانی انجام شود که نگرانی های مشخصی در ارزیابی بالینی وجود دارد.

### ➤ مداخلات توانبخشی در کاهش درد

مشکلات ارتوپدی متعددی از جمله بی ثباتی مفصل ران، کانترکچرهای شدید، محدودیت حرکت و پیشرفت اسکلیوز می تواند منجر به درد شود.

در هنگام ارزیابی بیمار که از درد شدید در حین حرکت و انتقال برخوردار است باید مدیریت مناسب درد مورد توجه قرار گیرد. علاوه بر این، درد بعد از عمل جراحی همیشه باید در هنگام ارزیابی بیماران مورد توجه قرار گیرد.

ارزیابی درد در این بیماران با تست های زیر انجام گردد:

- McGill Pain Questionnaire
- Visual Analog Scale

### اقدامات توانبخشی:

فیزیوتراپی در کاهش دردهای عضلانی اسکلتی می تواند بسیار موثر باشد. اقدامات توانبخشی جهت کاهش این نوع دردها به شرح ذیل می باشد:

- اصلاح پاسیجر به کمک آموزش تمرینات کششی و تقویتی عضلات اندامها، ستون فقرات و تنه
- استفاده از ارتزها

- استفاده از مدالیت‌های ضد درد همانند TENS و مگنت
- روش‌های درمانی رفتاری شناختی و تصویری (imaging)
- آموزش تمرینات هوازی همانند دوچرخه ثابت، دوچرخه بازو

### ➤ خدمات درمان توانبخشی در کاهش خستگی

خستگی در بیماران مبتلا به SMA قابل تأمل است زیرا یک عارضه شایع است که به طور قابل توجهی در توانبخشی تداخل می‌کند و استراتژی‌ها و کیفیت زندگی را تحت تأثیر قرار می‌دهد. خستگی فیزیولوژیکی با خستگی درک شده در SMA متفاوت است و هر دو مستقل از یکدیگر هستند.

خستگی فیزیولوژیکی یا خستگی ایجاد شده در اثر فعالیت به دنبال فعالیت‌ها یا تمرینات مکرر بروز می‌کند ولی خستگی درک شده با فاکتورهای شناختی، همواستاتیک یا فیزیولوژیکی مانند عدم کفایت مزمن تنفسی، احتباس CO<sub>2</sub> و سوءتغذیه مزمن همراه است.

بیشتر بیماران مبتلا به SMA خستگی شدیدی را گزارش می‌کنند و دچار خستگی فیزیولوژیکی هستند. خستگی درک شده در این بیماران با چاقی و عملکرد ارتباطی ندارد و این نشان می‌دهد که عوامل شناختی یا روانشناختی ممکن است به عنوان فاکتورهای مرتبط باشند. این خستگی می‌تواند بر توانایی آنها در مشارکت در فعالیت‌های روزانه، اجتماعی و برنامه‌های مدرسه و توانبخشی تأثیر بگذارد.

### توصیه‌ها

- اصلاحات در برنامه روزانه یا تغییر در فعالیتهای روزانه آنها به طور کلی، توصیه می‌شود تا تأثیر خستگی را در زندگی روزمره و روتین خود به حداقل برسانند.
- به بیماران مبتلا به SMA توصیه می‌شود خستگی را تشخیص دهند و گزارش دهند، بنابراین استراحت کافی و دوره‌های استراحت می‌تواند برای جلوگیری از بدتر شدن خستگی یا خطر احتمالی آسیب ناشی از آن انجام شود.

### اقدامات توانبخشی در کاهش خستگی

- در بیمارانی که قادر به تحرک می‌باشند تمرینات هوازی مانند دوچرخه ثابت، دوچرخه بازو و پیاده روی می‌تواند انجام شود.
- تخته تعادلی Wii یکی از روش‌های مناسب در بهبود تعادل و افزایش هماهنگی عضلات تنه و اندام تحتانی می‌باشد که بطور ثانویه با افزایش تحمل عضلات سبب کاهش خستگی می‌شود.
- یوگا

- تحریکات الکترومگنتیک

### ➤ توانبخشی و آموزش خود مراقبتی و فعالیت های روزمره زندگی

- کاردرمانگران در رفع نیازهای فردی بیماران مبتلا به SMA نقش اساسی دارد. کاردرمانی برای آموزش روشهای افزایش استقلال در فعالیتهای روزمره مفید است. فعالیت های شخصی زندگی روزمره (PADL) ، به تعدادی از فعالیت های اساسی مانند شستشو، حمام رفتن،توال رفتن، خوردن و نوشیدن اطلاق می شود که این فعالیت ها معمولا به توانایی جابجایی و استفاده حداقل از یک دست نیاز دارد. در بیماران مبتلا به SMA انجام ADL به دلیل اختلالات فیزیکی و گاهی اوقات شناختی میتواند دشوار شود و به از دست دادن عملکرد مستقل منتهی شود. ارزیابی بارتل در تعیین حوزه های مرتبط با فعالیتهای روزمره توصیه می گردد.
- آموزش ADL بخش مهم درمان کاردرمانی است و مهم است که بیمار در فعالیت های self-care مشارکت کند. مصرف انرژی در بیماران کم انرژی یک مسئله مهم است. بنابراین درجه بندی فعالیت یا وظایف self-care به اندازه انتخاب نوع فعالیت اهمیت دارد. مقدمات اولیه BADL مانند غلتیدن در تخت، نشستن لبه تخت، حرکت به سمت ویلچر و یا کمک کنار تخت به انجام فعالیت های عملکردی مانند غذا خوردن، لباس پوشیدن، شانه کردن مو و سایر فعالیت ها کمک می کند. در این مرحله ارزیابی کاردرمانی به تعیین چهارچوب مناسب برای توانبخشی و ترخیص بیمار کمک می کند.

### توصیه ها جهت نیل به اهداف فوق شامل موارد زیر می باشد:

- اگر بیمار حرکت فعال نشان می دهد باید اندام فوقانی در فعالیت های خود مراقبتی مشارکت داده شود. بهترین وضعیت برای شروع فعالیت این است که سر تخت تا حدی بالا آورده شود تا حمایت سر و گردن وتنه فراهم شود علائم حیاتی باید در حین اجرای فعالیت کنترل شود.
- در بیمارانی که ارزیابی حاکی از مشکلات در انجام فعالیتهایی نظیر لباس پوشیدن و غذا خوردن است، با استفاده از انجام تمرینات عملکردی، آموزش و استفاده از تجهیزات تطبیقی به حفظ استقلال و ایمنی بیمار کمک خواهد شد.
- بعد از اینکه بیمار بتواند وضعیت نشستن بر لبه تخت را تحمل کند، به سمت انجام فعالیت در وضعیت نشسته روی صندلی پیشرفت می کند اگر بیمار بتواند برای مدت کوتاهی بایستد، فعالیت های خود مراقبتی مناسب در این وضعیت مانند شانه کردن مو و شستن صورت انجام میشود. انجام وظایف خود مراقبتی به صورت پشت سرهم نیاز به تحمل زیاد دارد.
- کلیه وظایف خود مراقبتی بایستی از ساده به پیچیده درجه بندی و مطابق برنامه های درمانی موجود ارائه شود.



## ➤ مداخلات توانبخشی جهت تطابقات محیطی، تجهیزات کمکی و حمایت شخصی

توانایی مسیریابی مستقل محیط پایه و اساس تمام جنبه های زندگی روزمره است و تمام جنبه های مشارکت اجتماعی به تحرک کافی بستگی دارد. محدودیت در تحرک یکی از تعیین کننده های اصلی مقدار (زمان و تعداد افراد) (نیازهای مراقبت "است که توسط خانواده یا مراقبان حقوق بگیر تامین می شود. ارزیابی تجهیزات تطبیقی برای لباس پوشیدن، غذاخوردن و مراقبت از خود باید به صورت مناسب انجام شود. تأمین تجهیزات کمکی گرچه هزینه بر است، اما در کیفیت زندگی بیمار و خانواده او تغییرات اساسی ایجاد میکند. نکته مهم در تجویز و تهیه تجهیزات در نظر گرفتن نیازهای فعلی و نیز نیازهای قابل پیشبینی بیمار در بدترین شرایط بیماری مانند زمان بروز عفونت میباشد.

برای ارتقاء عملکرد، فناوری کمکی و تجهیزات تطابقی توصیه می شود. در بیماران مبتلا به نوع یک استفاده از دستگاه های ردیابی چشم نیز برای بهبود ارتباط توصیه میگردد.

حیطه های اصلی ارزیابی در این مداخلات شامل تعیین سطح عمومی استقلال بیمار، تعیین عوامل خطر ساز محیطی برای بیمار و مراقب و نیز بررسی اثرات فعالیت بر بیماری باشد.

### اقدامات توانبخشی در این مورد شامل:

- ✓ تجویز تجهیزات کمکی و یا تطابقی
- ✓ آموزش استفاده از وسایل کمکی به خانواده و مراقب بیمار
- ✓ بررسی صحت کارایی و ایمنی تجهیزات در فواصل زمانی مناسب
- ✓ آموزش مناسب هندلینگ و تحرک بیمار و تکنیکهای حفظ ایمنی بیمار در موقعیت های فردی
- ✓ ارائه دانش و آموزش مهارتهای لازم به مراقب برای حفظ شان و حداکثر استقلال فردی بیمار و نیز حفظ سلامتی یا رفاه مراقب
- ✓ تغییر یا تهیه تجهیزات سیستم کنترل محیط

## ➤ اقدامات توانبخشی در ترانسفر

بیمارانی که قادر به جابجایی نیستند یا بیماران بزرگسال ممکن است به تجهیزات لازم برای کمک به انتقال ایمن نیاز داشته باشند. تخته های انتقال، سیستم های آسانسور از جمله آسانسور و بلند کننده سقفی ممکن است برای انتقال بهینه و تحرک در بستر جهت حمایت ایمن و کاهش خطر آسیب مورد استفاده قرار گیرد.

## توصیه ها

- ✓ در هنگام انتقال بدون تجهیزات، مراقب باشید که از کودک کاملاً حمایت کنید و حرکت ناگهانی را محدود کنید. همیشه از کودک و والدین یا مراقبین او بخواهید تا از ایجاد ناراحتی در کودک جلوگیری کنند.
- ✓ به یاد داشته باشید قبل از جابجایی کودک یا بزرگسال با او ارتباط برقرار کنید و ترس و نگرانی را بویژه در افرادی که ضعیف تر هستند و کمتر تحرک دارند به حداقل برسانید.

## ➤ تجویز و ساخت ارتز

استفاده از ارتز ها یکی از جنبه های مهم درمان SMA می باشد که به منظور مقابله با مشکلات بالینی ناشی از ضعف عضلانی، مانند اسکولیوز یا سایر دفورمیتی های ستون فقرات، کوتاهی عضلات یا کانترکچر مفاصل و نیمه در رفتگی یا دررفتگی مفصل را ن انجام میشود.

انتخاب ارتز مناسب بر اساس شرایط هر بیمار متفاوت است. در بیمارانی که راه می روند(نوع ۳) ، تمرکز بر حمایت بیشتر آنها بوده تا بتوانند توانایی حرکت به طور مستقل را به دست آورند. استفاده از ارتز های ستون فقرات و خصوصاً انواع سخت آن در هنگام راه رفتن می تواند باعث مختل کردن حرکات جبرانی و افزایش مصرف انرژی شود لذا کمتر توصیه می شود. بریس های ستون فقرات و اسپلنت های ابداکشن مفصل ران برای با ثبات کردن ستون فقرات و توانمند نمودن بیماران در ایستادن، نشستن یا راه رفتن و انجام فعالیتهای روزانه مفید هستند.

## موارد کاربرد:

- فراهم کردن ثبات تنه برای انجام عملکردهایی مانند دامنه حرکتی مفاصل، قدرت عضلات، استقامت، بالانس و آموزش مهارت های حرکتی
- بهبود الگوی راه رفتن
- کاهش مصرف انرژی هنگام حرکت
- کاستن از احتمال زمین خوردن
- کنترل ایمبالانس های عضلانی
- استفاده از اسپلنت های شبانه بمنظور جلوگیری از بروز کنتراکچر یا اصلاح آن
- رفع محدودیت های حرکتی با استفاده سریال / دوره ای از اسپلنت های گچی
- ایجاد ثبات مفاصل

## انواع ارتز های مورد استفاده:

- ارتز های اندام فوقانی مانند short cock- up و elbow cage
  - استفاده از KAFO و یا AFO در بیماریانی که حتی قادر به نشستن نیستند در جلوگیری از کانترکچر مفاصل مفید می باشد.
  - ارتزهای (KAFO) knee-ankle-foot برای ایستادن یا راه رفتن به کمک واکر در بیماران مبتلا به نوع دو این بیماری می تواند تجویز شود.
  - TLSO در بیماران مبتلا به نوع یک و دو این بیماری به منظور بهبود پاسچر و عملکرد و استقلال استفاده می شود. این نوع از بریس ها همیشه در جلوگیری از پیشرفت اسکولیوز موثر نیست.
  - ارتز های گردنی در بیماران مبتلا به نوع ۱ بریس های ناحیه گردن که به طور ویژه برای کنترل سر در این بیماران استفاده می شود. خطر آسیب به گردن را در حین جابجایی کاهش می دهد و حفظ راستای سر به باز ماندن راه های تنفسی کمک می کند.
- اسکلیوز در این بیماران شایع بوده و در ۷۸-۱۰۰٪ بیماران نوع دو تخمین زده می شود. اسکلیوز در ناحیه توراسیک، لومبار یا توراکولومبار معمولا به صورت "C" همراه با کیفیت شدید و انحراف لگن دیده می شود. استفاده از ارتز های ستون فقرات به عنوان درمانی موقت قبل از بلوغ اسکلتی و بسته شدن صفحات رشد پذیرفته شده است. با رشد کودک بریس ها باید به صورت دوره ای برای جلوگیری از فشار بیش از حد بر قفسه سینه جایگزین شوند.
- برای بیماریانی که قادر به نشستن هستند و یا جا به جایی آنها محدود به صندلی چرخدار می باشند استفاده از سیستم های حمایتی نشستن تطابق یافته با ۲-۳ نقطه تماس جانبی برای جلوگیری از پیشرفت بیشتر نسبت به استفاده از بریس های ستون فقرات مؤثرتر و مطلوب تر است، زیرا بریس های ستون فقرات باعث ایجاد ناراحتی قابل توجه در قفسه سینه و یا شکم می شود. ارتز های دست و اندام فوقانی در این گروه از بیماران باید با احتیاط استفاده شود تا تلاش برای اصلاح پاسچرال با ارتز به کاهش فانکشن منجر نگردد. پیشنهاد می شود ارتز هایی که برای پیشگیری از کانترکچر در اندام فوقانی تجویز می گردند، در شب یا زمان استراحت استفاده شود.
- همکاری نزدیک ارتزیست، تیم توانبخشی و خانواده بیمار در تعیین اهداف کاربردی برای تجویز ارتز نقش بسزایی دارد. ارتزیست باید با توجه به نیاز های فرد متریک مناسب را انتخاب نموده و طراحی ارتز را با هدف دستیابی به عملکرد بهینه انجام دهد. بعد از ساخت، چگونگی استفاده از ارتز، نحوه مراقبت و نظافت آن، مدت زمان استفاده روزانه، طول درمان و مشکلات و عوارض احتمالی باید به بیمار و مراقبین آموزش داده شود.

در ارتز های سخت (rigid) ستون فقرات باید در قسمت شکمی دریچه ای ایجاد نمود تا حرکات دیافراگم هنگام تنفس مختل نشود. این دریچه در بیمارانی که گاستروتومی تیوب دارند امکان دسترسی به این محل را مهیا می کند.

بسیار مهم است که ارتز قبل از فیکس شدن کانتراکچر تجویز و استفاده شود. والدین باید نسبت به دلیل تجویز ارتز، زمان و نحوه استفاده و عوارض احتمالی عدم استفاده از آن آگاه شوند.

### ➤ اقدامات توانبخشی در درمان مشکلات بلع

هدف درمان کاهش خطر آسپیراسیون هنگام بلع، بهینه سازی کارایی تغذیه و لذت بخش کردن وعده های غذایی می باشد.

برحسب نتایج ارزیابی مجموع درمان های جبرانی (Compensatory Swallowing Therapy) و توانبخشی بلع (Rehabilitative Swallowing Therapy) که توسط گفتاردرمانگران انجام می گیرد به شرح ذیل است:

درمانهای جبرانی شامل:

- Oral Motor Exercises ✓
- Shaker Exercise ✓
- Thermal Tactile Oral Stimulation (TTOS) ✓
- Expiratory Muscle Strength Training (EMST) ✓
- Neuromuscular Electrical Stimulation (NMES) ✓

درمانهای توانبخشی بلع دهانی حلقی شامل:

#### ۱. Swallowing maneuvers

- Supraglottic Swallow ✓
- Super-supraglottic Swallow ✓
- Effortful Swallow ✓
- Mendelsohn maneuver ✓
- Tongue hold maneuver ✓

#### ۲. Swallowing postures

- Head back ✓
- Chin down ✓
- Head rotation ✓
- Head tilt ✓

#### ۳. Swallowing therapy and Aspiration

برحسب نتایج ارزیابی، مداخلاتی که توسط کاردرمانگران انجام میشود نیز مبتنی بر دو رویکرد بازآموزی و جبرانی می باشد که به شرح ذیل است:

- **درمان بازآموزی** بر بازگرداندن عملکرد بلع به سطح نرمال تاکید دارد که هدف اصلی است و درمان شامل پوزیشن دهی، تکنیکهای غذا دادن، بهبود پاسخ های دهانی، تسهیل حرکات حلق و حنجره، تسهیل بلع و قورت دادن و اصلاحات رژیم تغذیه ای می باشد.  
در درمان تکنیکی دیسفاژی، موارد زیر لحاظ شود:
- ✓ **درمان غیرمستقیم:** بر روی توانایی های پیش زمینه ای بلع بجز قورت دادن غذا و مایع تاکید دارد و شامل کار کردن بر روی قدرت، هماهنگی و دامنه حرکتی و حس و نرمال سازی تون عضلانی دهان است. همچنین بر بهبود رفتارهای موثر بر بلع تمرکز دارد.
- ✓ **درمان مستقیم:** تمرینات یا مانورهای جبرانی که حین عمل بلع و قورت دادن طی وعده درمانی یا بین وعده ها انجام می شود.
- ✓ **پوزیشن دهی:** ایجاد حالت نشسته بطور قائم بوسیله تحریکات و تمرینات لازم
- ✓ **غذا دادن (Feeding):** ایجاد هماهنگی بین حرکات اندام فوقانی و دهان، تحریک بینایی و بویایی حین غذا خوردن
- ✓ **بهبود پاسخ های دهانی:**
  - ایجاد تقارن در حرکات داخل دهان و صورت توسط تحریکات و تمرینات مربوطه
  - تمرینات کششی با دستکش و یا قاشق چایخوری داخل دهان در موارد هایپرتونی گونه و دهان
  - در موارد هایپوتونی و استفاده از فعالیتها و تکالیفی مانند فوت کردن شمع، مکیدن
  - در صورت کم حسی درون دهان ایجاد تحریکات حسی مناسب با استفاده از دستکش
  - در صورت بیش حسی می توان از تحریکات حسی درجه بندی شده برای کاهش حساسیت استفاده کرد
  - در مورد رفلکس های غیرطبیعی، پوزیشن دهی و آموزش روشهای جلوگیری از تحریک آن کمک کننده است
  - برای برطرف کردن ضعف و تحمل فیزیکی دهان می توان از تمرینات دامنه حرکتی درون دهان، تمرینات زبان، تمرینات لب ها استفاده کرد.
- برای تسهیل قورت دادن و بلع می توان از تحریکات لمسی-حرارتی، استفاده از بیوفیدبک و تحریکات الکتریکی نظیر دستگاه VitalStim (که البته درمانگر باید جهت استفاده از آن دوره معتبر گذرانده باشد)
- **در درمان جبرانی** سعی بر فائق آمدن به مشکلات بوسیله تکنیکهای متداولی غیر از بهبود عملکرد است که در ذیل آمده است:

- ✓ مانور Chin Tuck یا (باد به غبغب انداختن) تنگ کردن ورودی حنجره و محافظت از راه هوایی در زمانی که بلع به تاخیر افتاده.
- ✓ مانور قورت دادن با تقلا و شدید با هدف بالا بردن قاعده زبان
- ✓ مانور Mendelsohn با هدف طولانی کردن بازشدن UES (دهانه فوقانی مری) در زمانی که حنجره پایین است
- ✓ مانور چرخش گردن با هدف بستن سمت ضعیف حلق: با استفاده از عضلات قویتر در مواردی که ضعف یکطرفه حلق و یا طناب های صوتی وجود دارد.
- ✓ مانور بلع supraglottic بسته شدن ضعیف چینها و طنابهای صوتی را جبران میکنند، با بستن طنابهای صوتی مانع از نفوذ غذا به حنجره حین بلع می گردد.
- ✓ مانور Super supraglottic با هدف کاهش نفوذ غذا به حنجره حین بلع توسط تنگ کردن ورودی هوا

### موارد احتیاط در ارزیابی و درمان بیماران SMA

ملاحظات ایمنی متعددی وجود دارد که باید قبل و حین ارزیابی و درمان این بیماران شناسایی شوند و راهنمای برنامه های درمانی باشند. این موارد شامل خستگی، زمین خوردن، شکستگی و علائم حیاتی می باشد.

### **(ب) تیم ارائه دهنده خدمت**

- فوق تخصص بیماری های مغز و اعصاب کودکان
- متخصص بیماری های مغز و اعصاب
- متخصص اطفال
- فوق تخصص ارتوپدی اطفال
- متخصص طب فیزیکی و توانبخشی
- فیزیوتراپیست (کارشناس و بالاتر)
- کاردرمانگر (کارشناس و بالاتر)
- گفتاردرمانگر (کارشناس و بالاتر)
- ارتزیست - پروتزیست (کارشناس و بالاتر)
- روانشناس بالینی (کارشناس و بالاتر)

پزشک متخصص بیماری های مغز و اعصاب (نورولوژیست) یا فوق تخصص بیماری های مغز و اعصاب کودکان بعنوان مسئول تشخیص و تصمیم گیرنده اصلی در ارجاع به دیگر واحدهای تیم توانبخشی مرکز می باشد.

متخصص اطفال جهت تشخیص زودرس و هماهنگ کننده و ارجاع به سایر اعضای تیم توانبخشی، درمان بیماریهای دستگاههای مختلف بدن مانند گوارش، غدد، رشد، تغذیه، عفونتها و... می باشد.

فوق تخصص ارتوپدی اطفال جهت انجام جراحی های لازم مانند اسکلیوز و... می باشد.

متخصص طب فیزیکی و توانبخشی هماهنگ کننده تیم توانبخشی در انجام ارزیابی و مداخلات تخصصی توانبخشی می باشد. همچنین در صورت غیاب نورولوژیست در مرکز، مسئولیت وی می تواند به متخصص طب فیزیکی و توانبخشی محول گردد.

\* همچنین بنابر نیاز بیمار و صلاحدید نورولوژیست مسئول از متخصصین پزشکی سایر رشته ها همانند فوق تخصص ریه و گوارش، کارشناسان یا متخصصین تغذیه بالینی و پرستار در صورت نیاز به عنوان تیم مشاور، در حمایت همه جانبه بیماران و ارائه خدمات هرچه بهتر کمک گرفته خواهد شد.

ردیف	عنوان تخصص	تعداد موردنیاز به طور استاندارد به ازای ارائه هر خدمت	میزان تحصیلات مورد نیاز	سابقه کار و یا دوره آموزشی مصوب در صورت لزوم	نقش در فرایند ارائه خدمت
۱	نورولوژیست یا فوق تخصص مغز و اعصاب کودکان	۱	متخصص یا فوق تخصص		درمان و مدیریت SMA
۲	متخصص اطفال	۱	تخصص		تشخیص زودرس و هماهنگ کننده و ارجاع به سایر اعضای تیم توانبخشی، درمان بیماریهای دستگاههای مختلف بدن مانند گوارش، غدد، رشد، تغذیه، عفونتها و...
۳	فوق تخصص ارتوپدی اطفال	۱	فوق تخصص		جراحی های مورد لزوم، پایدارسازی بیمار و ارجاع به سایر اعضای تیم توانبخشی
۴	متخصص طب فیزیکی و توانبخشی	۱	متخصص		هماهنگ کننده تیم توانبخشی و ارزیابیهای تخصصی توانبخشی

۵	فیزیوتراپیست	یک فیزیوتراپیست تمام وقت به ازاء بخش توانبخشی در یک شیفت کامل کاری ،	کارشناس و بالاتر	حداقل کارشناس با گذراندن ۲۰ ساعت دوره تخصصی	عضو تیم توانبخشی، فیزیوتراپی تخصصی بیمار مبتلا به SMA
۶	کاردرمانگر	یک کاردرمانگر، تمام وقت، به ازاء بخش توانبخشی در یک شیفت کامل کاری	کارشناس و بالاتر	حداقل کارشناس با گذراندن ۲۰ ساعت دوره تخصصی	تیم توانبخشی

ردیف	عنوان تخصص	تعداد موردنیاز به طور استاندارد به ازای ارائه هر خدمت	میزان تحصیلات مورد نیاز	سابقه کار و یا دوره آموزشی مصوب در صورت لزوم	نقش در فرایند ارائه خدمت
۷	گفتاردرمانگر	یک گفتاردرمانگر، تمام وقت، بازاء بخش توانبخشی در یک شیفت کامل کاری	کارشناس و بالاتر	حداقل کارشناس با گذراندن ۲۰ ساعت دوره تخصصی	تیم توانبخشی
۸	ارتزیست پروتزیست	یک ارتزیست پروتزیست ، تمام وقت، بازاء بخش توانبخشی در یک شیفت کامل کاری	کارشناس و بالاتر	حداقل کارشناس با گذراندن ۲۰ ساعت دوره تخصصی	تیم توانبخشی
۹	بیماربر	۱	-	گذراندن دوره ارتباط موثر / انتقال مصدومین	-
۱۰	منشی	۱	دیپلم و بالاتر ترجیحا کارشناس مدارک پزشکی	گذراندن دوره ارتباط موثر / انتقال مصدومین	فعالیت های دفتری و ثبت بیماری و پیگیری های لازم



### ج) ویزیت، مداخلات یا مشاوره های لازم جهت هر واحد خدمت

ردیف	عنوان خدمت پاراکلینیکی	تخصص صاحب صلاحیت جهت تجویز	شناسه فنی خدمات
۱	پیشگیری از کاهش دامنه حرکتی مفاصل و کنتراکتور	فیزیوتراپی، طب فیزیکی، ارتز پروتز	درج در متن
۲	وضعیت دهی	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۳	بهبود تحرک	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۴	تمرین درمانی	فیزیوتراپی	درج در متن
۵	بهبود وضعیت ریوی تنفسی	فیزیوتراپی، طب فیزیکی	درج در متن
۶	بهبود توانایی ترنسفرها	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۷	بازبایی تعادل	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۸	پیشگیری از زمین خوردن بیمار حین جابجایی	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۹	آموزش فعالیت‌های خود مراقبتی و فعالیت‌های روزمره زندگی	کاردرمانی، فیزیوتراپی	درج در متن
۱۰	هیدروتراپی	فیزیوتراپی	درج در متن
۱۱	پیشگیری از بروز و تشدید بدشکلی مفصلی	فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی، ارتز و پروتز	درج در متن
۱۲	بهبود عملکردهای دست (دستخط نوشتن، انجام امور روزمره)	فیزیوتراپی - کاردرمانی	درج در متن
۱۳	بهبود عملکردهای دسترسی و گرفتن دست (Reaching & Grasp)	فیزیوتراپی، کاردرمانی	درج در متن
۱۴	ساخت اسپلینت های دست	ارتز پروتز، کاردرمانی	درج در متن
۱۵	آموزش استفاده از اسپلینت	ارتز پروتز، فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی	درج در متن
۱۶	طراحی و ساخت ارتز ها، Fitting ارتز های پیش ساخته، آموزش طرز استفاده از ارتز و ویلچر و عصا	ارتز پروتز	درج در متن
۱۷	تجویز اسپلینت، ارتز و سایر ابزارهای انطباقی و کمکی	نورولوژی، طب فیزیکی	درج در متن
۱۸	درمان اختلالات بلع دهانی - حلقی	گفتاردرمانی	درج در متن
۱۹	درمان اختلالات feeding	کاردرمانی	درج در متن
۲۰	مشارکت در برنامه ترخیص بیمار و پیگیری	کاردرمانی، فیزیوتراپی، طب فیزیکی	درج در متن
۲۱	راه اندازی ایمن بیمار	فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی	درج در متن
۲۲	آموزش خانواده و بیمار	فیزیوتراپی، کاردرمانی، طب فیزیکی	درج در متن
۲۳	توانبخشی حرفه ای	کاردرمانی	درج در متن
۲۴	حمایتهای روانی-اجتماعی	کاردرمانی، روانشناسی	درج در متن
۲۵	درمان اختلالات زبانی و ارتباطی	گفتاردرمانی	درج در متن

درج در متن	گفتاردرمانی	درمان اختلالات حرکتی گفتار	۲۶
درج در متن	کاردرمانی،طب فیزیکی، فیزیوتراپی، و گفتاردرمانی، ارتز پروتز	مشاوره توانبخشی	۲۷

#### **(د) استانداردهای فضای فیزیکی و مکان ارائه خدمت:**

مجموع خدمات توانبخشی در یک فضای حداقل ۷۵متری که در قالب دو یا سه فضای جدا شده باشد، قابل ارائه خواهد بود. در این فضا تجهیزات لازم جهت انجام مداخلات کاردرمانی، فیزیوتراپی و گفتاردرمانی قابل نصب و جاگذاری است. مراحل درمان هم به صورت بستری و هم سرپایی می باشد لذا این خدمات در بخش های بستری بیمارستانها و مراکز تحت حاد توانبخشی، مراکز جامع توانبخشی، کلینیک های فیزیوتراپی، دفاتر کاردرمانی، گفتاردرمانی و ارتوز پروتز قابل ارائه می باشد.

**ه) تجهیزات پزشکی سرمایه ای به ازای هر خدمت:**

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۱	Easy Stand یا standing table	وضعیت دهی، شروع انجام فعالیت در وضعیت ایستاده و نشسته	یک به ازای کل بخش
۲	پارالل بار	آموزش راه رفتن و راه اندازی	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۳	Tilt table	به وضعیت ایستاده درآوردن تدریجی بیمار	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۴	واکر	راه رفتن و تعادل	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۵	ویلچر	وضعیت دهی و شروع موبیلیتی مستقل	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۶	واکر چرخدار (کودکان و بزرگسالان) و واکر معمولی (کودکان و بزرگسالان)	کسب توانایی راه رفتن	واکر چرخدار (کودکان و بزرگسالان) و واکر معمولی (کودکان و بزرگسالان)
۷	Gait trainer	آموزش راه رفتن	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۸	ویلچر برقی ایستا	وضعیت دهی و شروع موبیلیتی مستقل	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۹	صندلی با ارتفاع نشیمن قابل تغییر	آموزش تغییر وضعیت از حالت نشسته به ایستاده	یک عدد به ازای هر بخش
۱۰	وسایل ترانسفر	آموزش جابجایی	یک عدد به ازای هر بخش
۱۱	لیفتر برقی یا مکانیکی	جابجایی از ویلچر به تخت یا مکان های دیگر و بلعکس	یک عدد به ازای هر بخش

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۱۲	وسایل پوزیشن دهی در تخت (Towel roll) (Pillow Bed level tables)	جهت وضعیت دهی	یک به ازای هر بیمار
۱۳	وسایل وضعیت دهنده Wedge (a) Corner sit (b) Prone standing board (c) Frame suspension	جهت وضعیت دهی	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۱۴	تشک های تاتامی	مفروش کردن فضا جهت ارائه خدمات فیزیوتراپی	بسته به فضای بخش
۱۵	تراپاند	تقویت عضلات	یک سری به ازای یک بخش فیزیوتراپی
۱۶	توپ های درمانی	بهبود کنترل سر و گردن و تنه و عضلات اندام ها	یک سری به ازای یک بخش فیزیوتراپی
۱۷	سطح شیب دار یا Wedges	کشش، تقویت عضلات اندام ها و تنه و بهبود کنترل سر و گردن	یک سری به ازای یک بخش فیزیوتراپی
۱۸	Box/Block	ارزیابی مهارت های درشت دست	یک عدد به ازای هر بخش
۱۹	محافظ های اسفنجی (Foam pads) / کیسه شن	پوزیشن دهی	۵ عدد به ازای هر بیمار
۲۰	دستگاه تحریک الکتریکی	بازآموزی حرکات مفاصل	یک عدد به ازای یک بخش
۲۱	بیوفیدبک	بازآموزی فعالیت عضلات	یک عدد به ازای یک بخش
۲۲	دوچرخه ثابت	تقویت عضلات	یک عدد به ازای یک بخش

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۲۳	وسایل ADL (وسایل feeding مثل Rocker knife ,cutting board ,bottom hook .reacher)	جهت آموزش فعالیتهای روزمره زندگی	یک عدد به ازای هر بیمار
۲۴	رولر های ( سفت )	تمرینات جسمی (کشش ، وضعیت دهی، افزایش چرخش تنه، آمادگی های اولیه ریتمهای بدنی و ستون فقرات، بهبود تعادل و کاهش ترس از ناامنی ثقلی و ناامنی حرکتی)	یک سری به ازای یک بخش کاردرمانی
۲۵	تابوره (ساده، زین اسبی)	افزایش تعادل ، پیشگیری از بروز الگوهای اداکتوری در رانها و اندام تحتانی در هنگام تعادل و توازن	یک عدد از هر کدام به ازای هر بخش کاردرمانی
۲۶	Disco sit	بهبود تعادل در وضعیت نشسته	یک عدد به ازای هر بخش کاردرمانی
۲۷	صندلی مناسب	تنظیم وضعیت مناسب بدن جهت انجام مداخلات درمانی و حمایتی	یک عدد به ازای هر بیمار کاندید
۲۸	تخت متحرک	تنظیم وضعیت مناسب بدن جهت انجام مداخلات درمانی و حمایتی	یک عدد به ازای هر بیمار کاندید
۲۹	صندلی و میز هم سطح	انجام مداخلات درمانی و آموزشی	یک عدد به ازای هر بیمار کاندید
۳۰	ابزار تحریک داخل دهانی، speech facilitators ,stimulators ،آبسلانگ، نی، آینه دندانپزشکی، bite block	ارزیابی و درمان بلع و تسهیل سازی گفتار	یک عدد به ازای هر بیمار کاندید
۳۱	تجهیزات تخصصی دیجیتال voice recorder	ارزیابی و مداخلات به تناسب هر بیمار	یک به ازای هر اتاق درمان

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۳۲	Dr. Speech برحسب مورد	ارزیابی و درمان جنبه های آکوستیک گفتار و درمان اختلالات صوت	یک به ازای هر بخش
۳۳	ویدئوفلوئوروسکوپی	ارزیابی های بالینی گفتاردرمانی	یک عدد به ازای هر بخش
۳۴	tDSC	درمان اختلالات گفتار	یک عدد به ازای هر بخش
۳۵	Vital stim	درمان اختلالات بلع	یک عدد به ازای هر بخش
۳۶	هیدروکولاتور و هات پک های آن	Warm up پیش از تمرینات	یک دستگاه با پک های مربوطه به ازای یک بخش فیزیوتراپی
۳۷	مادون قرمز	Warm up پیش از تمرینات	۳ عدد به ازای یک بخش فیزیوتراپی
۳۸	فریم تعلیق و متعلقات آن	تمرین درمانی	دو فریم یک نفره با متعلقات به ازای یک بخش فیزیوتراپی
۳۹	سیستم های هیدروتراپی	تمرین درمانی	یک عدد به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۴۰	رولر/ بولستر	بهبود کنترل حرکت اندام ها و تنه	یک سری با سایز های مختلف به ازای هر بخش فیزیوتراپی
۴۱	وسایل اسپلینت سازی (ارفیت، کاتر، قیچی، ساسپن، ولکرو، چسب، استاکینیت، سشوار)	وضعیت دهی اندامها	یک مجموعه کامل به ازای هر بخش
۴۲	فضای اختصاصی برای اسپلینت سازی مجهز به شیر آب	جهت ساخت اسپلینت	یک به ازای هر بخش

ردیف	تجهیزات	کاربرد در فرایند خدمت	تعداد خدمات قابل ارائه در واحد زمان
۴۳	آینه های قدی بزرگ	نصب به دیوار بخش	بسته به سایز دیوار
۴۴	دینامومتر	سنجش قدرت عضلات	یک عدد به ازای هر بخش
۴۵	گونیا متر	سنجش دامنه حرکتی	یک عدد به ازای هر درمانگر
۴۶	تخت های شکن دار	تمرین درمانی و الکتروتراپی	به تعداد کابین های هر بخش
۴۷	میزهای مخصوص feeding	درمان اختلالات feeding	یک عدد به ازای هر بخش

**(و) داروها، مواد و لوازم مصرفی پزشکی جهت ارائه هر خدمت:**

ردیف	اقدام مصرفی مورد نیاز	میزان مصرف (تعداد یا نسبت)
۱	دستکش یکبار مصرف، ماسک و ملحفه	به تعداد لازم
۲	مواد ضد عفونی کننده وسایل	به مقدار لازم
۳	نوار چسب	به مقدار لازم
۴	مداد	به تعداد لازم
۵	کاغذ	به تعداد لازم

### ک) اندیکاسیون های دقیق جهت تجویز خدمت:

هر بیماری که به SMA مبتلا می باشد اندیکاسیون توانبخشی دارد.

### ل) شواهد علمی در خصوص کنتر اندیکاسیون های دقیق خدمت:

ندارد

### س) موارد ضروری جهت آموزش به بیمار

- آموزش وضعیت دهی به خانواده بیمار
- آموزش فعالیت های مربوط به تحرک و جابجایی
- آموزش فعالیت های تقویتی عضلات با بازی به والدین خصوصا در زمان حمام کودک
- آموزش کشش عضلات مستعد کوتاهی
- آموزش مراقبت از پوست و پیشگیری از زخم های فشاری
- آموزش راه رفتن

### ن) مدت اقامت در بخش های مختلف بستری جهت ارائه هر بار خدمت مربوطه

ارائه خدمات پس از درخواست پزشک معالج برای بیمار شروع می شود و تا زمانی که پزشک نورولوژیست معالج دستور اتمام نداده باشد یا تا زمان ترخیص ، به صورت روزانه در بیمارستان انجام می شود.



1. Kristin J. Krosschell, Sally Dunaway Young, Rosángel Cruz, Allison Mazzella, Mary Curry, Ilse Peterson. Best practices for physical therapists & clinical evaluators in spinal muscular atrophy (SMA).2019.
2. Eugenio Mercuri, Richard S. Finkel, Francesco Muntoni, Brunhilde Wirth, et al: Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1:Recommendations for diagnosis, rehabilitation,orthopedic and nutritional care, Neuromuscular Disorders 28 :103–115,2018.
3. Richard S. Finkel, Eugenio Mercuri, Oscar H. Meyer, Anita K. Simonds, et al: Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics, Neuromuscular Disorders 28 :197–207,2018.
4. Department of Physical Medicine and Rehabilitation, University of California–Davis,Diagnosis and Clinical Management of Spinal Muscular Atrophy, Phys Med Rehabil Clin N Am 19:661-680,2008.
5. Aga Lewelt, Kristin J. Krosschell, Gregory J. Stoddard, Cindy Weng, Mei Xue, MS, Robin L. Marcus, et al: Resistance Strength Training Exercise in Children with Spinal Muscular Atrophy,muscle nerve 52(4):559-567,2015.
6. Ching H. Wang, Richard S. Finkel, Enrico S. Bertini, Mary Schroth, Anita Simonds, et al: Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy,Journal of Child Neurology 27:1027-1049,2007.
7. W. David Arnold, MD, Darine Kassar, and John T. Kissel: Spinal Muscular Atrophy: Diagnosis and Management in a New Therapeutic Era, muscle nerve51(2):157-167,2015.
8. Bart Bartels, Laura E. Habets, Marloes Stam, Renske I. Wadman, Camiel A. Wijngaarde, et al: Assessment of fatigability in patients with spinal muscular atrophy: development and content validity of a set of endurance tests, BMC Neurology:1-10,2019.
9. Agus Iwan Foad, Wendy Wai Yeng Yeo, Thirupathirao Vishnumukkala, Michae Larvin: Rehabilitation in Spinal Muscular Atrophy, The Journal of the International Society of Physical and Rehabilitation Medicine2(1):62-70,2019.