



ФІЗИЧНА ТЕРАПІЯ ПРИ МІОДИСТОРОФІЇ ДЮШЕННА

Крилевська К.О., Жаботинська Н.В.

*Національний фармацевтичний університет,
м. Харків, Україна, krylevska196763@gmail.com*

Вступ. М'язова дистрофія Дюшенна (МДД) – це спадкове рецесивне захворювання, зчеплене з Х-хромосомою, яке характеризується швидким прогресуванням м'язової дистрофії, яка в кінцевому підсумку призводить до повної втрати здатності рухатися та смерті хворого. Захворювання назвали на честь французького невропатолога Жульєма Бенджаміна Аманда Дюшенна, який вперше описав це захворювання у 1861 році. МДД – це найбільш поширений тип м'язової дистрофії: захворюваність 1:4000 населення.

МДД спричиняється мутацією в гені дистрофіну, що знаходиться на Х хромосомі. Саме тому хворіють, як правило, хлопчики. Третина випадків зумовлена спонтанною мутацією та не залежить від геному батьків. Існує 4 основні типи мутації: делеція (65% випадків), дуплікація (10%), нонсенс-мутація (10-15%) та інші точкові мутації (10-15%). Встановлення точного типу мутації за допомогою генетичного аналізу є вирішальним для підбору патогенетичного лікування.

Перші ознаки захворювання зазвичай з'являються до 6 років, хоча можуть проявитися ще в ранньому дитинстві. Основним симптомом МДД є м'язова слабкість, що виникає через атрофію скелетної м'язової тканини. Спочатку уражаються м'язи стегон, тазу, плечового поясу та литок. З часом слабкість охоплює також руки, шию та інші частини тіла, хоча зазвичай ці зміни відбуваються пізніше, ніж у нижніх кінцівках. Литкові м'язи часто виглядають збільшеними.

Діагностично важливим є симптом Говерса, який відображає більш важкі порушення м'язів нижніх кінцівок. Симптом Говерса вважається позитивним, коли дитина допомагає собі встати з допомогою рук: спочатку, дитина стає на коліна (спираючись на підлогу ногами і руками), а потім тримаючись руками ноги, контролює напрямок свого руху. Серед додаткових методів дослідження використовують визначення креатинміокінази: дуже високий рівень її у крові теж може стати показником розвитку та прогресування захворювання. При проведенні електроміографії встановлюють, що слабкість організму викликана



пошкодженням м'язової тканини, а не пошкодженням нервової провідності. За допомогою генетичного тестування можна виявити генетичні порушення в гені Хр21. М'язова біопсія з подальшим гістологічним, імуногістохімічним чи імуноблотінговим дослідженням) допоможе виявити специфічні зміни м'язової тканини.

Мета: вивчити можливості застосування методів фізичної терапії для поліпшення функціонування хворих на МДД.

Матеріали та методи дослідження. У процесі дослідження застосовано методи аналізу та синтезу сучасних вітчизняних та іноземних літературних джерел, присвячених застосуванню фізичної терапії при МДД.

Результати дослідження. Метою фізичної терапії при МДД є розвиток максимального фізичного потенціалу хворих дітей. Основними завданнями фізичної терапії є наступні:

1. уповільнення розвитку контрактур та деформацій;
2. підтримка м'язової сили та функціональної активності;
3. підтримка мобільності і зниження ризику падінь;
4. оптимізація дихальної функції;
5. психоемоційна підтримка та покращення якості життя;
6. запобігання виникненню сколіозу.

Пацієнти з МДД мають проходити 4-рівневий реабілітаційний маршрут.

I етап (перший рівень медичної допомоги) передбачає виявлення пацієнтів; вирішення питання щодо чіткого виконання рекомендацій, наданих лікарем-неврологом та спеціалістами мультидисциплінарної групи.

II етап (спеціалізована медична допомога) передбачає створення мультидисциплінарної групи, в яку входять невролог, спеціаліст з паліативної допомоги, педіатр, терапевт, кардіолог, анестезіолог.

III етап (високоспеціалізована медична допомога) передбачає створення високоспеціалізованої мультидисциплінарної групи фахівців; ведення регіональної клінічної бази даних.

IV етап (Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит») передбачає формування списку пацієнтів, яким закупаються ліки за державні кошти; створення високоспеціалізованої міжвідомчої мультидисциплінарної групи фахівців; проведення унікальних досліджень; ведення національної клінічної бази даних.



Вибір методів фізичної терапії залежить від стадії захворювання та періоду реабілітації.

1. Рання стадія МДД (до 6 років). Застосовують активні ігрові вправи, легкі аеробні навантаження, пасивне розтягнення

2. Середня стадія МДД (6-12 років). Використовують регулярне розтягнення, ортопедичні пристрої, дихальну гімнастику

3. Пізня стадія МДД (від 12 років). Рекомендована ортопедична підтримка, респіраторна терапія.

У першій стадії захворювання (до 6 років) дитина може бігати, ходити, проте вона втомлюється швидше ніж здорові діти та має труднощі при підйомі по сходам. Для такої дитини буде рекомендоване розтягнення м'язів, зміцнення ахілового сухожилка та литкових м'язів. Для цього можна використовувати такі вправи як підйом та ходьба на носках, перекичування стопи з п'яти на носки, розтяжка біля стіни. Також в цій стадії важливо використовувати вправи на рівновагу на координацію, для запобігання частих падінь дитини. Для цього виконують такі вправи як стояння на одній нозі з підтримкою, ходьба по рівній лінії, утримання рівноваги на балансувальних подушках (для ускладнення можна заплющити очі) та вправи з м'ячем або фітболом.

У другій стадії МДД (6-12 років) починає знижуватись сила м'язів, дитина може починати використовувати ортези, може ходити на короткі дистанції. В цьому періоді змінюється постава дитини, посилюється поперековий лордоз, тому важливо використовувати вправи для зміцнення м'язового корсету. Для цього можна використовувати такі вправи, як повороти тулуба лежачі на спині з зігнутими ногами, наклони зігнутих ніг вліво/ вправо, вправи на діагональні рухи. Доцільним буде використання корсетів для підтримки постави та уповільнення розвитку сколіозу. Також в цьому періоді починають з'являтися проблеми з диханням, тому використовують дихальні вправи, такі як діафрагмальне дихання, дихання через трубочку, також можна надувати кульки. Для довшого збереження ходьби можна використовувати ходьбу з підтримкою, з використанням ходунків або ортезів.

В третій стадії МДД (від 12 років) у дітей рухливість значно знижена, спостерігаються виражені проблеми з диханням, хворий пересувається на візку, заняття будуть направлені на підтримку функцій організму. В цьому періоді варто уникати різких рухів та допускати тривале перебування хворого в одному положенні без підтримки. Заняття мають бути адаптовані до стану пацієнта,



враховуючи індивідуальні потреби та прогресування захворювання. Співпраця з фізичним терапевтом і лікарем дозволяє максимально довго зберігати функціональні можливості та покращувати якість життя.

Також при ММД рекомендують заняття в басейні. Водна терапія буде одним із найбільш ефективних методів фізичної реабілітації при МДД, оскільки вода зменшує навантаження на м'язи та суглоби, полегшуючи виконання рухів. Рекомендовані вправи:

1. ходьба у воді – зменшує навантаження на ноги та розвиває рівновагу;
2. рухи руками та ногами – плавні згинальні та розгинальні рухи;
3. плавання на спині з підтримкою – допомагає розслабити м'язи та запобігає деформаціям хребта;
4. дихальні вправи – видихи у воду, дихання через трубочку, надування кульок.

Гідротерапію рекомендується проводити регулярно, особливо на середніх стадіях захворювання, коли пацієнт ще здатний рухатися самостійно.

Окрім фізичних обмежень, пацієнти з МДД стикаються з емоційними труднощами, зокрема депресією, тривожністю та соціальною ізоляцією. Для покращення психологічного стану важливо підтримувати активну соціальну взаємодію (спілкування з однолітками, заняття в адаптованих групах); використовувати психологічні методи підтримки (індивідуальна та сімейна терапія); навчати батьків і опікунів правильного догляду за дитиною.

Соціальна адаптація включає створення умов для навчання та розвитку, використання спеціального обладнання та забезпечення доступності простору.

Висновок. Фізична терапія при МДД є компонентом комплексної реабілітації, спрямованої на підтримку рухливості, профілактику ускладнень та покращення якості життя пацієнтів. Індивідуальний підхід, регулярний моніторинг стану пацієнта та тісна співпраця з фізичними терапевтами, лікарями та родиною сприяють максимальному збереженню функціональних можливостей та покращенню життя таких хворих.