

УДК 616-036.86; 616-053.2

DOI: 10.26565/2617-409X-2020-6-08

## СИСТЕМАТИЗАЦІЯ ЗАХОДІВ ФІЗИЧНОЇ РЕАБІЛІТАЦІЇ ДІТЕЙ ЗІ СПАДКОВИМИ НЕРВОВО-М'ЯЗОВИМИ ЗАХВОРЮВАННЯМИ

Чернишова І. М., Луценко О. В., Данильчук А. В., Логвін Г. Б.

Пошта для листування: iraortoped@gmail.com

**Резюме.** Діти зі спадковими нервово-м'язовими захворюваннями складають одну з основних груп пацієнтів в державних і приватних реабілітаційних центрах. Проведення курсу реабілітації потребує розробки індивідуальної реабілітаційної програми, вимагає раціонального вибору засобів фізичної реабілітації, їх систематизації в залежності від рівня функціональних можливостей дитини. **Мета.** Формування комплексного підходу при раціональному виборі методів фізичної реабілітації та ортопедичного постачання дітей зі спадковими нервово-м'язовими захворюваннями. **Завдання.** Розробка етапів надання реабілітаційних послуг, алгоритму вибору методик фізичної реабілітації та технічних засобів в залежності від ступеня обмеження рухових можливостей дитини. **Результати.** У дослідженні брали участь 46 дітей у віці від 2 до 15 років. Курс реабілітації, згідно з алгоритмом, складався з 4 етапів: етапу діагностики, етапу формування індивідуальної програми реабілітації відповідно до функціональними можливостями пацієнта, етапу проведення курсу фізичної реабілітації та етапу оцінки його ефективності. Основні принципи реабілітації: розтягнення контрагованих тканин, позиціонування сегментів кінцівок та хребта, фізична активність в субмаксимальному режимі, вертикалізація, профілактика деформацій за допомогою ортезів. Проведений курс сприяв стабілізації м'язової сили і рухової активності, підвищенню обсягу пасивних рухів у великих суглобах, розвитку спритності дрібної моторики. Технічні засоби реабілітації сприяли усуненню патологічної установки кінцівок і хребта. **Висновки.** Адекватні реабілітаційні заходи, спрямовані на збереження рухової активності пацієнтів, підтримку тону м'язів (в тому числі і дихальної мускулатури), своєчасну корекцію патологічних установок кінцівок і хребта у дітей з прогресуючими нервово-м'язовими захворюваннями, гальмують розвиток деформацій, пролонгують рухову активність.

**Ключові слова:** спадкові нервово-м'язові захворювання, фізична реабілітація, ортезування

### Інформація про авторів

Чернишова Ірина, к. мед. н., зав. відділенням комплексної діагностики та реабілітації Українського інституту протезування, протезобудування та відновлення працездатності, вул. Клочківська, 339, Харків, Україна, 61061  
e-mail: iraortoped@gmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-2903-3880>  
Луценко Олена, к. мед. н., доцент, наук. співроб. відділення комплексної

діагностики та реабілітації Українського інституту протезування, протезобудування та відновлення працездатності, вул. Клочківська, 339, Харків, Україна, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net),  
<https://orcid.org/0000-0001-7141-0662>  
Данильчук Алла, к. мед. н., наук. співроб. відділення комплексної діагностики та реабілітації Українського інституту протезування, протезобудування та відновлення працездатності,

вул. Клочківська, 339, Харків, Україна, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net)  
Логвін Галіна, лікар-невролог дитячий сектору відновлювального лікування пацієнтів з патологією опорно-рухового апарату Українського інституту протезування, протезобудування та відновлення працездатності, вул. Клочківська, 339, Харків, Україна, 61061  
e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net)

### Вступ

За даними меморандуму ВООЗ спадкові нервово-м'язові захворювання відносяться до найбільш невивчених захворювань людства з частотою випадків 1 на 5 – 10 тис. осіб та включають більше 300 форм. Неврологічний дефіцит та ортопедичні ускладнення (контрактури, деформації кінцівок та хребта), які є обов'язковими супутниками та наслідками міодистрофічного процесу, присутні при всіх випадках нервово-м'язової патології та призводять до втрати пацієнтом функції опори, ходьби та самообслуговування. У 2017 році Міжнародна конференція зі стандарту лікування спинальної м'язової атрофії (СМА) та

робоча група по лікуванню м'язової дистрофії внесли оновлення консенсусного висновку щодо вживання активніших заходів у лікуванні цих захворювань. Діти з цією патологією, поряд з дітьми з церебральним паралічем, складають основну групу пацієнтів державних та приватних реабілітаційних закладів. Тому виникає необхідність в раціональному виборі засобів фізичної реабілітації, їх систематизації в залежності від рівня функціональних можливостей дитини, ступеню втрати фізичних можливостей, що є актуальним при розробці індивідуальної програми реабілітації в центрах [1 - 5]. Метою нашої роботи було формування комплексного підходу до раціонального вибору

засобів фізичної реабілітації та ортопедичного забезпечення пацієнтів зі спадковими нервово-м'язовими захворюваннями.

### Матеріали та методи дослідження

За даним алгоритмом курс реабілітації в 2018 – 2019 роках пройшли 46 дітей віком від 2 до 15 років, 28 дівчаток та 18 хлопчиків. З них дітей зі спинальною м'язовою атрофією (СМА) було 25 осіб, з прогресуючою м'язовою дистрофією (ПМА) - 16 дітей та з міопатичним синдромом - 5 пацієнтів.

Оцінку функціонального стану дітей, відповідно до рекомендацій Міжнародного комітету зі стандартів лікування хворих з СМА, проводили за шкалою Хаммерсміта [1, 3, 4], оцінку сили м'язів - за тестом Lovett (Робенеску М., 1972; Белова А. Н., 2002). В ході обстеження за функціональним станом виділені 3 групи хворих:

1 група - «лежачі» пацієнти, які не можуть самостійно сидіти (шкала Хаммерсміта 20 - 40 балів, тест Lovett 3 - 5 балів);

2 група - «сидячі» пацієнти, які можуть самостійно сидіти, але не можуть самостійно ходити (шкала Хаммерсміта 10 - 20 балів, тест Lovett 2 - 3 бали);

3 група - «ходячі» пацієнти, які можуть ходити самостійно (шкала Хаммерсміта 0 - 10 балів, тест Lovett 0 - 1 бал).

Програма реабілітації пацієнтів тривалістю 15 днів включала 4 етапи: етап діагностики (тестування, рентгенографія, електроміографія); етап складання індивідуальної програми реабілітації згідно функціональним можливостям пацієнта; етап проведення курсу фізичної реабілітації згідно програми, та етап оцінки проведених заходів (повторне тестування).

Індивідуальна програма реабілітації розроблялася мультидисциплінарною командою в складі: ортопеда, невролога, фізичного реабілітолога, ерготерапевта, психолога та ортезиста. Заходи курсу фізичної реабілітації були спрямовані на поліпшення трофіки, мікроциркуляції тканин, підвищення щільності кісток, усунення болю при рухах в суглобах, розробку контрактур, а також – на покращення дрібної моторики (спритність рухів).

Основними принципами проведення реабілітаційних заходів для пацієнтів з даною патологією, згідно Міжнародному стандарту [1,

4], було: розтягнення контрагованих тканин, позиціонування сегментів кінцівок та хребта, фізична активність в субмаксимальному навантаженні, вертикалізація в положенні «сидячи», «стоячи» з використанням допоміжних засобів реабілітації, компенсації втрачених функцій та ортопедична корекція за допомогою ортезів різної конструкції.

Із заходів апаратної фізіотерапії призначалися: парафіно-озокеритові аплікації 29 – 33 градусів по 10 – 15 хвилин щодня або через день, бальнеолікування (ванни) 35 – 36 градусів по 8 – 10 хвилин щодня або через день.

Кінезіотерапія проводилась в щадному режимі: лікувальна гімнастика для всіх груп м'язів в положенні «лежачи», «сидячи» або «стоячи», в залежності від здатності дитини утримувати вертикальне положення; легкий масаж 15 – 20 хвилин; роботизована механотерапія з рухами у щадному режимі (середня швидкість, розвантаження при осьовому навантаженні) не більш 15 хвилин, курсом 10 процедур; гімнастика в теплому басейні 15 – 20 хвилин, через день; ходьба в пневмокостюмі «Атлант» через день.

В кінці курсу реабілітації проводилося раціональне ортезування в залежності від функціонального стану пацієнта. Особливостями ортезування є використання легких матеріалів та мінімальне обмеження рухів кінцівок. Діти, які не можуть утримувати положення «сидячи», забезпечувались ортезом для сидіння (індивідуальним кріслом) для позиціонування тулуба, при прогресуванні деформації хребта виготовлявся жорсткий корсет. Діти, які не можуть самостійно стояти і рухати ногами, забезпечувались ортезом з реципрокним механізмом для пересування з підтримкою або самостійно. Дітей, які пересувались на обмежену відстань через слабкість м'язів, забезпечували полегшеними шарнірними ортезами на ноги або стопу, та ортопедичним взуття.

З метою систематизації реабілітаційних заходів, конкретизації технічних засобів реабілітації (ТЗР) та методик фізичної реабілітації відповідно до функціональних можливостей пацієнтів, що необхідно при складанні індивідуальної програми реабілітації, розроблено алгоритм вибору методик фізичної реабілітації і ТЗР в залежності від ступеня обмеження рухових функцій (рис. 1).

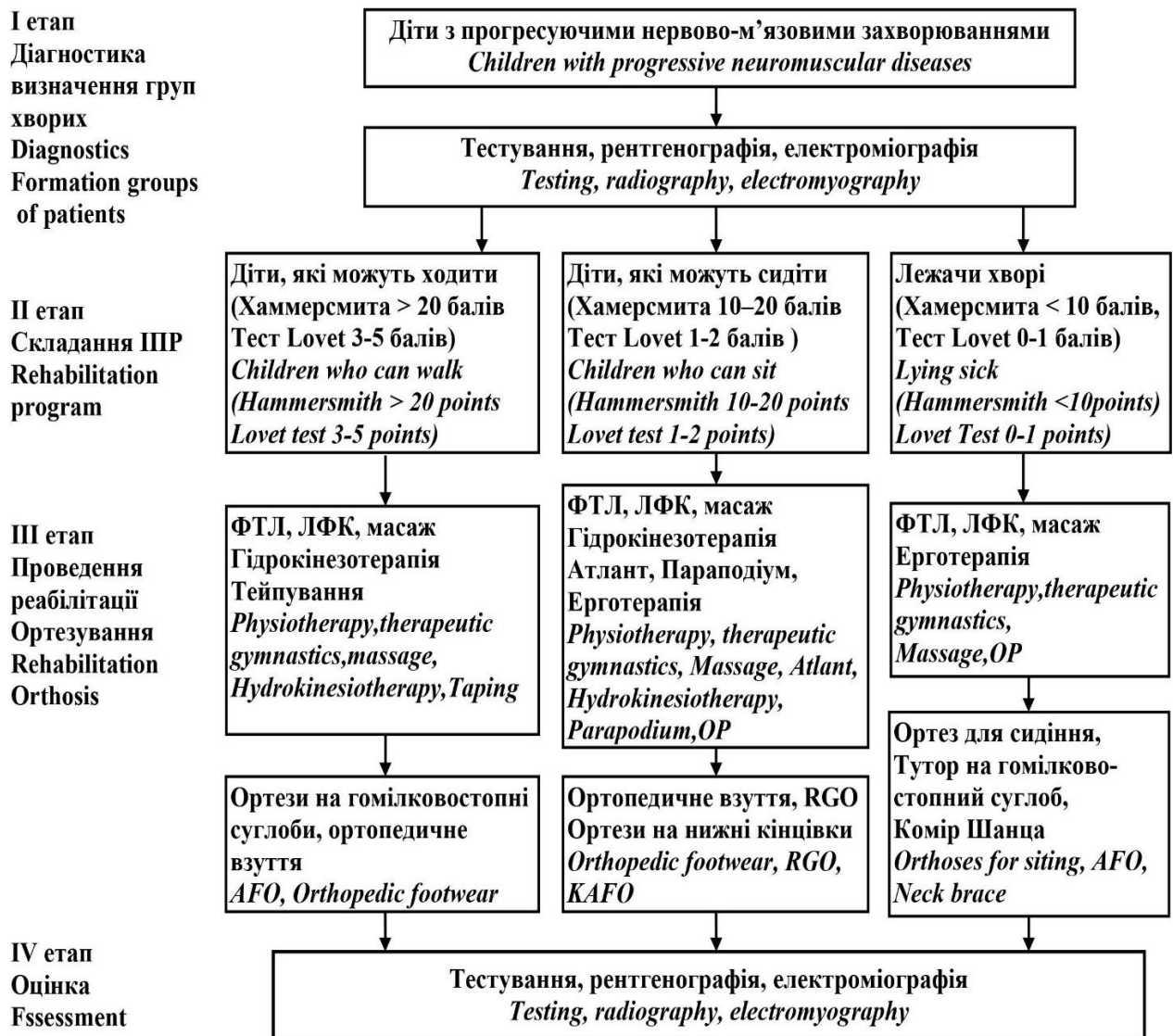


Рис. 1. Алгоритм вибору методик фізичної реабілітації і ТЗР в залежності від ступеня обмеження рухових функцій

### Результати і обговорення

Згідно розробленому алгоритму, курс реабілітації дітей 1 групи (23 дитини) включав: лікувальну гімнастику в положенні «лежачи», масаж, фізіо-терапевтичне лікування (ФТЛ) та забезпечення ортезом для сидіння або корсетом. Дітям 2 групи (15 пацієнтів) проводили: лікувальну гімнастику в положенні «лежачи», «сидячи», масаж, ФТЛ, роботизовану механотерапію (Lokomat), гімнастику в басейні. З ортезного забезпечення - корсет, татори на стопу, реципрокний ортез для ходьби. Для дітей 3 групи (8 пацієнтів) було передбачено: лікувальна гімнастика «стоячи», «сидячи», масаж, ФТЛ, роботизована механотерапія (Lokomat), гімнастика в басейні, ходьба в пневмокостюмі

«Атлант», забезпечувалися ортезами на стопу, ортопедичним взуттям.

Беручи до уваги прогресуючий характер спадкових нервово-м'язових захворювань, супутню патологію з боку опорно-рухового апарату, серцево-судинної та дихальної систем, позитивний результат дворічного (2 - 3 курсів реабілітації) спостереження пацієнтів можна говорити про ефективність такого комплексного підходу для збереження та навіть незначного покращення рухової активності пацієнта.

За результатами тестування (Lovett, Хаммерсмита,) спостерігалась стабілізація м'язової сили та рухової активності у великих суглобах без негативної динаміки функціонального статусу протягом часу спостереження, пацієнти перебували в тих же

функціональних групах. Курс реабілітації тривалістю 15 днів дозволяв збільшити показники рухової активності в межах 2 - 5 балів за тестом Хамерсмита у всіх дітей. При тугорухливості колінних та кульшових суглобів після регулярного використання засобів роботизованої кінезіотерапії та ортезних систем збільшився обсяг пасивних рухів у великих суглобах нижніх кінцівок на 10 - 15 градусів. Отримані технічні засоби реабілітації дозволили провести корекцію деформації сегментів кінцівок, хребта, патологічної постави та пози, що сприяло профілактиці їх прогресування. Методики ерготерапії в ігровій формі дозволили підвищити спритність рухів при виконанні завдань на дрібну моторику, що підвищувало мотивацію дитини. Діти соціалізовані, активні, із задоволенням брали участь в заняттях з реабілітологом.

### Висновки

Практика показала, що адекватні реабілітаційні заходи, спрямовані на збереження рухової активності пацієнтів, підтримку тону м'язів (в тому числі і дихальної мускулатури), своєчасну корекцію контрактур та патологічних установок кінцівок та хребта у дітей з прогресуючими нейро-м'язовими захворюваннями, гальмують розвиток деформацій, пролонгують незалежність пересування та самообслуговування. Це відображується на тривалості життя дитини та є перспективним напрямком подальших досліджень. Системний підхід до вибору методів фізичної реабілітації та ортопедичного постачання дозволить допомогти співробітникам реабілітаційних центрів в складанні індивідуальної, пацієнт-орієнтованої програми реабілітації для цієї важкої групи хворих.

### Список літератури

1. Richard S. Finkel, et al., *Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendation for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care; Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplement and immunizations; other organ systems; and ethics*, *Neuromuscular disorders* (2017), doi: 10.1016/j.nmd.2017.11.004

2. David J Birnkrant, Katharine Bushby, Carla M Bann, Benjamin A Alman, Susan D Apkon, Angela Blackwell, Laura E Case, Linda Cripe, Stasia Hadjiyannakis, Aaron K Olson, Daniel W Sheehan, Julie Bolen, David R Weber, Leanne M Ward, for the DMD Care Considerations Working Group *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management*, p. 6 - 15 електроний ресурс : [www.thelancet.com/neurology](http://www.thelancet.com/neurology) Published online January 23, 2018 [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30025-5](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30025-5)

3. Інформаційний лист МОЗ України від 14.09.2010 «Реєстрація та медичне обслуговування дітей з нервово-м'язовими захворюваннями (Спінальна атрофія, м'язова дистрофія Дюшена)»

4. Ching H. Wang, Richard S.Finkel, Enrico S.Bertini, Mary Schroth, Anita Simonds, Brenda Wong, Annie Aloysius, Lesli Morrison, Marion Main, Thomas O.Crawford, Anthony Trela and Partieipans of the International Conference on SMA Standard of Care. *Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy // Journal of Child Neurology*. -2007. –vol. 22. –P. 1027-1049.

5. Комплексное санаторно-курортное лечение наследственных нервно-мышечных заболеваний, *Методическое пособие для врачей*. - Ненько А.М., Сиротюк М.В., - Евпатория, 2004. – 55 с.

### References

1. Mercuri E, Finkel RS, Mountoni F, Wirth B, Main M, Mazzone ES, et al. Richard S. Finkel, Vinale M. et al. *Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendation for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care; Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplement and immunizations; other organ systems; and ethics*, *J. nmd*.2017; DOI: 10.1016/11(4): 5 – 14. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29290580/>

2. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell AF, et al. for the DMD Care Considerations Working Group *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management Lancet Neurol* .2018);6 – 15. [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30025-5](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30025-5)

3. Informatsiyni lyst MOZ Ukrainy vid 14.09.2010 «Rieistratsiia ta medychne obsluhovuvannia ditei z nervovo-miazovymy zakhvoriuvanniamy (Spinalna atrofiia, miazova dystrofiia Diushena)»

4. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B et al. and partieipans of the International Conference on SMA. *Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J of Child Neurol*. 2007; (22):1027-1049.

5. Nenko A.M., Syrotiuk M.V. (2004), «Kompleksnoe sanatorno-kurortnoe lechenye nasledstvennykh nervno-myshchennykh zabolevaniy», *Metodycheskoe posobyie dlia vrachei*. Evpatoryia, – 55 s.

## SYSTEMATIZATION OF METHODS OF PHYSICAL REHABILITATION OF CHILDREN WITH INHERITED NERVO-MUSCLE DISEASES

Chernyshova Iryna, Lutsenko Olena, Danylchuk Alla, Logvin Galina

Mail for correspondence: iraortoped@gmail.com

**Summary.** Children with hereditary neuromuscular diseases constitute one of the main groups of patients in public and private rehabilitation institutions. Therefore, there is a need to develop a rational choice of physical rehabilitation means, their systematization depending on the level of functional capabilities, which is relevant when developing an individual rehabilitation program in the centres. **Purpose.** Formation of an integrated approach in the rational choice of methods of physical rehabilitation and orthopedic supply for patients with hereditary neuromuscular diseases. **Tasks.** Development of stages for the provision of rehabilitation services, determination of the composition of an individual rehabilitation program, development of an algorithm for choosing methods of physical rehabilitation and technical means, depending on the degree of limitation of the child's motor functions. **Results.** The study involved 46 children aged 2 to 15 years. Assessment of the functional status of children, in accordance with the recommendations of the International Committee for the Standards of Treatment of patients with SMA, was performed on the Hammersmith scale, the assessment of muscle strength - on the Lovett test. The rehabilitation course according to the developed algorithm consisted of 4 stages: the stage of diagnosis, the stage of drawing up an individual rehabilitation program in accordance with the patient's functional capabilities, the stage of the course of physical rehabilitation and the stage of assessing its effectiveness. The main principles of rehabilitation were: stretching of contracted tissues, positioning of segments of the limbs and spine, physical activity in a submaximal mode, verticalization with the use of aids, compensation of lost functions and orthopedic correction using orthoses of various designs. The course carried out helped to stabilize muscle strength and motor activity, increase the volume of passive movements in large joints, and fine motor dexterity. Technical means of rehabilitation made it possible to correct the deformity of the segments of the limbs and the spine, to increase the dexterity of movements when performing tasks for fine motor skills. **Conclusions.** Adequate rehabilitation measures aimed at maintaining the motor activity of patients, maintaining muscle tone (including the respiratory muscles), timely correction of pathological attitudes of the limbs and spine in children with progressive neuromuscular diseases, inhibit the development of deformities, prolong motor activity.

**Key words:** hereditary neuromuscular diseases, physical rehabilitation, orthoses

### Information about author

Chernyshova Iryna, MD, PhD, Head of Rehabilitation Department, Ukrainian Institute of Prosthetics and Rehabilitation, Klochkovska street 339, Ukraine, 61061  
e-mail: [iraortoped@gmail.com](mailto:iraortoped@gmail.com),  
<https://orcid.org/0000-0002-2903-3880>

Lutsenko Olena, MD, PhD, Assoc. Prof., research staff of Rehabilitation Department,

Ukrainian Institute of Prosthetics and Rehabilitation, Klochkovskaya street, 339, Kharkov, Ukraine, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net),  
<https://orcid.org/0000-0001-7141-0662>

Danylchuk Alla, research staff of Rehabilitation Department, Ukrainian Institute of Prosthetics and Rehabilitation,

Klochkovskaya street, 339, Kharkov, Ukraine, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net)

Logvin Galina, VD, pediatric neurologist of Rehabilitation Treatment sectors, Ukrainian Institute of Prosthetics and Rehabilitation, Klochkovskaya street, 339, Kharkov, Ukraine, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net)

## СИСТЕМАТИЗАЦІЯ МЕТОДІВ ФІЗИЧЕСЬКОЇ РЕАБІЛІТАЦІЇ ДІТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННИМИ НЕРВНО-М'ЯШЕЧНИМИ ЗАБОЛЕВАННЯМИ

Чернышева И. Н., Луценко Е. В., Данильчук А. В., Логвин Г. Б.

Почта для переписки: iraortoped@gmail.com

**Резюме.** Дети с наследственными нервно-мышечными заболеваниями составляют одну из основных групп пациентов в государственных и частных реабилитационных центрах. Проведение курса реабилитации требует разработки индивидуальной реабилитационной программы с рациональным выбором средств физической реабилитации, их систематизации в зависимости от уровня функциональных возможностей ребенка. **Цель.** Формирование комплексного подхода при рациональном выборе методов физической реабилитации и ортопедического снабжения детей с наследственными нервно-мышечными заболеваниями. **Задачи.** Разработка этапов оказания реабилитационных услуг, алгоритма выбора методик физической реабилитации и технических средств в зависимости от степени



ограничения двигательных возможностей ребенка. **Результаты.** В исследовании принимали участие 46 детей в возрасте от 2 до 15 лет. Курс реабилитации, согласно алгоритму, состоял из 4 этапов: этапа диагностики, этапа формирования индивидуальной программы реабилитации в соответствии с функциональными возможностями пациента, этапа проведения курса физической реабилитации и этапа оценки его эффективности. Основные принципы реабилитации: растяжение контрагированных тканей, позиционирование сегментов конечностей и позвоночника, физическая активность в субмаксимальном режиме, вертикализация, профилактика деформаций с помощью ортезов. Проведенный курс способствовал стабилизации мышечной силы и двигательной активности, повышению объема пассивных движений в крупных суставах, развитию ловкости мелкой моторики. Технические средства реабилитации способствовали устранению патологической установки конечностей и позвоночника. **Выводы.** Адекватные реабилитационные мероприятия, направленные на сохранение двигательной активности пациентов, поддержание тонуса мышц (в том числе и дыхательной мускулатуры), своевременную коррекцию патологических установок конечностей и позвоночника у детей с прогрессирующими нейромышечными заболеваниями, задерживают развитие деформаций, пролонгируют двигательную активность.

**Ключевые слова:** наследственные нервно-мышечные заболевания, физическая реабилитация, ортезирования

#### Информация об авторах

*Чернышева Ирина*, к. мед. н., зав. отделением комплексной диагностики и реабилитации Украинского института протезирования, протезостроения и восстановления трудоспособности, ул. Клочковская, 339, Харьков, Украина, 61061

e-mail: [iraortoped@gmail.com](mailto:iraortoped@gmail.com),

<https://orcid.org/0000-0002-2903-3880>

*Луценко Елена*, к. мед. н., доц., научн. сотр. отделения комплексной диагностики и реабилитации, Украинского института протезирования,

протезостроения и восстановления трудоспособности, ул. Клочковская, 339, Харьков, Украина, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net),

<https://orcid.org/0000-0001-7141-0662>

*Данильчук Алла*, научн. сотр. отделения комплексной диагностики и реабилитации Украинского института протезирования, протезостроения и восстановления трудоспособности, ул. Клочковская, 339, Харьков, Украина, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net)

*Логвин Галина*, детский невролог сектора восстановительного лечения пациентов с патологией опорно-двигательного аппарата Украинского института протезирования,

протезостроения и восстановления трудоспособности, ул. Клочковская, 339, Харьков, Украина, 61061

e-mail: [risp@ukrpost.net](mailto:risp@ukrpost.net)

**Conflicts of interest:** author has no conflict of interest to declare.

**Конфлікт інтересів:** відсутній.

**Конфликт интересов:** отсутствует.