

С дружеской поддержкой фирма

BIOMARIN™



Зарегистрированное общество для больных мукополисахаридозом – пройти этот путь вместе

Мукополисахаридоз
Физиотерапия



ВЫХОДНЫЕ ДАННЫЕ



Зарегистрированное общество для больных мукополисахаридозом

ул. Руперт-Майер 13 – 63741 Ашаффенбург

Тел.: 0 60 21/85 83 73 – Факс: 0 60 21/85 83 72 – www.mps-ev.de – E-mail: info@mps-ev.de

Счет для пожертвований: АО Дрезднер банк, филиал в Мерзебурге (БИК 800 800 00) –
счет 08 153 103 00

Авторы: Кристине Вурлитцер, детский реабилитационный центр Узедома,
д.м.н. Бианка Линк, университетская клиника Майнца, Вилла Метаболика

Концепция и оформление: рекламное агентство Хантке и партнеры, Хайдельберг

Набор: Й. Хайдрих, Printproduction & Marketing-Services, Рюссельсхайм

Год: 2006

ВСТУПЛЕНИЕ

.....

Данная брошюра создавалась с одной стороны для помощи семьям, чьи близкие или родственники страдают мукополисахаридозом (МПС), с другой стороны как руководство для физиотерапевтов, занимающихся лечением пациентов с МПС.

Хотя картина болезни каждого пациента индивидуальна, мы стремились рассмотреть возможные физиотерапевтические мероприятия. Существует большое количество физиотерапевтических методов лечения. Мы выбрали самые на наш взгляд подходящие способы лечения и описали их в зависимости от изменений двигательного аппарата, свойственных болезни.*)

Терапевты со специальным образованием и большим опытом, возможно, будут по техникам, которые только упоминаются или вообще не описаны в нашей книге. Например, некоторые родители рассказывали о лечении с помощью остеопатии, Войта-терапии или специальной терапии рефлекторных зон. В подобных случаях поинтересуйтесь у терапевта, какие лечебные цели он преследует, и по возможности обсудите вместе с Вашим

врачом и терапевтом эти методы лечения.

Физиотерапия является важной составляющей терапевтического плана, которая должна индивидуально разрабатываться для каждого пациента с МПС. Очень важно, чтобы физиотерапия рассматривалась не только как программа, завершающая неделю, но и как стимул и руководство к самостоятельным тренировкам, или тренировкам при содействии родственников. Кроме того, она дает возможность регулярного контроля равновесия двигательного аппарата и правильности самостоятельно выполненных упражнений. Физиотерапия также обязательна до и после операций и значительно влияет на их эффективность.

Для повышения действенности физиотерапевтической программы рекомендуются пребывание в курортных и реабилитационных центрах или интенсивная стационарная терапия в специализированных ортопедических клиниках. Прежде всего, это касается пациентов с особыми проблемами, после операции или для изучения новых упражнений и мероприятий.

*) Пожалуйста, обратите Ваше внимание на то, что симптоматические описания типов МПС в отдельных главах являются очень ограниченными, и соотношены исключительно с физиотерапевтическими мероприятиями. Более подробную информацию Вы можете получить из брошюр, посвященных отдельным картинам болезни и изданных зарегистрированным обществом для больных мукополисахаридозом.

Взаимодействие различных терапевтических методик способствует локализации физических недостатков. В дальнейшем мы рассмотрим особенности отдельных типов МПС, возможности их лечения, а также расскажем об ограничениях в лечении. Разработку плана лечения целесообразно и необходимо проводить в зависимости от степени ограниченности подвижности и жалоб пациента, и пересматривать его при изменении телесной конструкции. Физиотерапевтические мероприятия состоят из активных и пассивных техник. Они комбинируются в зависимости от индивидуального уровня выносливости, возраста, степени тяжести заболевания пациента и т.п.

В отведенное для терапии время почти невозможно уделить внимание всем изменениям двигательного аппарата. И это касается всех типов МПС. Поэтому терапия должна составляться с учетом следующих аспектов:

- Ограничения в быту
- Допустимая нагрузка
- Болевые ощущения и произвольные движения
- Влияние на другие структуры и суставы
- Рост ограничения подвижности

Цели и задачи лечения должны все время перепроверяться и обдумываться во избежание проведения длительной тщетной и безрезультатной терапии. Больших успехов можно достичь, если на несколько месяцев сконцентрироваться на какой-либо одной проблеме двигательного аппарата.

Зачастую с возрастом жалобы пациентов увеличиваются. Тогда в терапии все больше места занимают пассивные формы лечения и обезболивающее лечение. Наряду с техниками, направленными на улучшение подвижности, используется мануальная терапия, электротерапия, при необходимости вытяжение на столе, лимфодренаж, а также различные техники массажа.

Для достижения наилучшего качества жизни, соответствующего индивидуальным предпосылкам, необходимо тесное сотрудничество врача, терапевтов и родителей (родственников). Только так может быть получена быстрая реакция на изменение картины болезни и проведена рациональная терапия.



Физиотерапия при МПС I типа – Болезнь Гурлера/болезнь Шийа

.....

Хотя болезнь Гурлера и болезнь Шийа проявляют один и тот же генный дефект, они значительно отличаются друг от друга течением болезни и вытекающим отсюда физиотерапевтическим лечением. Тем не менее, многие пациенты с МПС I принадлежат к фенотипу Гурлер-Шийа и находятся в промежуточной стадии, поэтому физиотерапевтические мероприятия должны подбираться индивидуально в соответствии со степенью тяжести и формой проявления заболевания.

При разработке физиотерапии следует учитывать, что пациенты с МПС I могут быть сильно ограничены в плане сердечно-легочной системы.

Болезнь Гурлера

.....

Дети с классическим течением заболевания Гурлера уже с раннего возраста страдают от многочисленных изменений костной системы и растут низкорослыми. Ткани органов дыхания таких пациентов также достаточно рано подвергаются изменению, что часто приводит к инфекционным заболеваниям. Большинство детей могут научиться бегать. Некоторые могут научиться очень хорошо разговаривать, другие – выговаривать только отдельные слова. Развитие замедляется уже в первую декаду жизни, поэтому многие приобретенные навыки могут снова забыться.

Активная фаза детей с заболеванием Гурлера ограничена по времени и приходится на первые годы жизни. В этот период дети должны выучить как можно больше в умственном и двигательном плане. Процессы движения интенсивнее тренируются и запоминаются в виде *лечебного спорта*, а также *трудотерапии*. Таким образом, координационные способности детей могут сохраняться на более длительное время. Когда появятся первые признаки регресса уже изученных процессов движения, следует включить в терапию активные элементы из программы *Бобат*. Для разносторонней тренировки детей и снятия напряжения костной системы подходит *лечебная физкультура в бассейне* в качестве дополнительной активной кинезитерапии. На дальнейшей стадии болезни активные движения зачастую возможны только в воде. Благодаря силам выталкивания вес тела в воде уменьшается до 10%, что делает движения более легкими и плавными. Координационные требования в воде также отличаются от требований «на суше», поэтому данная терапия представляет собой особую форму стимуляции. Основной проблемой водной терапии является высокая степень вероятности инфекционного заболевания многих детей. В силу состояния иммунной системы и органов дыхания терапия должна проводиться только в бассейне с температурой воды +32°C.

В качестве дополнения к терапевтической программе может использоваться *лечебная верховая езда*. Контакт с лошадьми представляет собой прекрасный стимул для умственной и физической деятельности ребенка, открывает в них непроявлявшиеся ранее реакции и учит новым движениям.

ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ

Все функции дыхательной системы пациентов с болезнью Гурлера нарушены. Утолщение слизистых оболочек в полостях носа и глотки, а также в легких часто приводит к скоплению слизи. Кроме того, происходит ограничение гибкости грудной клетки вследствие изменения тел позвонков и положения ребер. Плохая вентиляция легких приводит не только к снижению функциональной способности, но и к частым инфекциям дыхательных путей.

Уже с раннего возраста пациента во время терапии следует уделять большое внимание глубоким вдохам и выдохам. Также в программу следует сразу включать игры, которые в особенности стимулируют дыхание. Целесообразными также являются регулярные ингаляции, если ребенок хорошо их переносит. Для эффективного растворения слизи и транспортировки секрета применяется *терапия грудной клетки*, которая особенно помогает на стадии растущей неподвижности или при острых инфекциях. Для этого используются различные техники, такие как разглаживание, разминание, потряхивание, растяжение и вибрации. С их помощью всегда можно достичь подвижности секрета. Но на последующей стадии заболевания для

удаления слизи, как правило, требуется отсасывающее приспособление. С помощью терапевтов техники *терапии грудной клетки* могут быть также освоены родителями (родственниками) пациента. Хотя они требуют небольшой тренировки, эти техники очень важны для непрерывной естественной подвижности секрета.

ПОЗВОНОЧНИК/СУСТАВЫ

Позвонки у пациентов с заболеванием Гурлера, как правило, деформированы. В области грудных и поясничных позвонков зачастую образовывается *горб*. Лечение с помощью корсета затруднено вследствие ограниченности функций легких, но в отдельных случаях может применяться для сдерживания деформации позвоночника. Почти у всех пациентов с МПС I типа наблюдаются *вывихи тазобедренных суставов*. Часто это приводит к х-образному положению ног. Вследствие укорочения мускулатуры ног коленные и тазобедренные суставы не могут разогнуться полностью, и поэтому постоянно согнуты. Вследствие этого наблюдается характерная осанка и измененная походка, «конская стопа». Подвижность плеч и локтевых суставов также ограничена вследствие *контрактур*. Руки не могут быть подняты над головой. Функции кистей и стоп также нарушаются вследствие укорочения и утолщения сухожилий и связок. Они кажутся неуклюжими, пальцы на руках и ногах искривлены и не могут быть полностью разогнуты даже при пассивном растяжении. Так же, как у детей с МПС других типов или с муколипидозом, у пациентов с МПС I часто наблюдается *синдром карпального канала* (см. приложение «Толкование медицинских терминов»).

Данные диагнозы должны ставиться ортопедом.

Целью терапии при классическом течении болезни является достижение или получение максимально возможного развития и устранение болей, возникающих в двигательном аппарате. При этом проводится комплексная терапия. В активную фазу жизни ребенка должны преобладать, как уже было сказано выше, активные формы терапии. Для сокращения *контрактур* в суставах, по меньшей мере раз в неделю должна проводиться дополнительная лечебная гимнастика после предшествующего разогрева. Для разогрева подходит *подводный массаж* (ПМ) или общая ванна, также можно использовать укутывание.



13-летняя девочка с МПС I типа, Гурлер.

Для расслабленного положения во время ПМ или общих ванн используют надувные терапевтические воротники. Поскольку *подводный массаж* хорошо разминает суставы и может использоваться в качестве обезболивающего лечения, он идеально подходит для разогрева. Следующая за этим пассивная лечебная гимнастика должна охватывать все суставы и укорочения двигательного аппарата.

Вместе с уменьшением подвижности активные формы терапии должны все больше заменяться пассивным лечением. Одной из форм активных упражнений для детей, которую можно проводить до самого конца, является терапия в *лечебном бассейне*. Эту терапию целесообразно проводить даже во время бездействия для стимуляции метаболизма и для лечения

болей в суставах и болей при сокращении мышц.

ПРОБЛЕМЫ ПИЩЕВАРИЕМ

С

Многие дети во время активной фазы страдают поносом, что с ростом неподвижности это может привести к запорам. Наряду с соответствующим питанием и приемом медикаментов, запоры можно лечить с помощью *массажа толстой кишки*. *Массаж толстой кишки* при правильном применении активизирует деятельность толстого кишечника и стимулирует тем самым стул. данная техника занимает не так много времени, и может быть освоена родителями под руководством терапевта.

Болезнь Шиайа

.....

Пациенты с болезнью Шиайа достигают в отличие от пациентов с болезнью Гурлера почти нормального роста и развиваются нормально относительно их познавательных возможностей и интеллекта. Данные пациенты могут освоить профессии, соответствующие их физическим и умственным способностям. В более зрелом возрасте усиливается *утолщение миокарда, стеноз* и сердечнососудистая недостаточность, что снижает физическую выносливость.

Изменения двигательного аппарата схожи с изменениями при болезни Гурлера, но проявляются медленнее. Они развиваются по нарастающей, и приводят в конечном итоге к сильному ограничению подвижности пациента. Вследствие измененного положения суставов и неправильных нагрузок у таких пациентов раньше, чем у здоровых людей, проявляются дегенеративные изменения, износы и артрозы.

Физиотерапевтические мероприятия следует начинать сразу же, как только поставлен диагноз «заболевание Шиайа». Зачастую изменения двигательного аппарата пациента становятся заметны. Терапия направлена на суставы и мускулы, подвижность которых ограничена, но может быть направлена и на соотношение сил мускулатуры.

ПОЗВОНОЧНИК/ТУЛОВИЩЕ

В позвоночнике наблюдается нестабильность со смещением позвонков в области поясничного отдела и сужение в шейном отделе. Вследствие изменения тел позвонков позвоночник подвержен

более быстрому износу, чем у здоровых людей. Соотношение сил между мускулатурой живота и спины нарушено, живот выдается вперед. Вследствие этого *поясничный лордоз* (прогиб) зачастую сильно увеличен. Активная двигательная и тренировочная терапия повышает гибкость туловища, включая тазовый и плечевой пояс, укрепляя и гармонизируя группы мышц. Терапевтические формы могут и должны быть многоплановыми для достижения оптимальной двигательной и силовой нагрузки и для развития разносторонних координационных навыков. Вместе с тем разнообразная терапия повышает мотивацию и работоспособность.

ПЛЕЧЕВОЙ ПОЯС/РУКИ/КИСТИ

У пациентов с болезнью Шиайа также наблюдается ограничение подвижности плечевых и локтевых суставов. Оно, как правило, не причиняет боли, но должно, тем не менее, приниматься во внимание и тренироваться во время терапии. Ригидность *плечевого пояса* вызывает изменения осанки и походки, усиливает неправильную нагрузку и форсирует явления износа.

Если *кисти*, или пальцы также подвержены ригидности, требуется очень много гимнастики для пальцев. Ее могут выполнять родители или сам пациент. Необходимо разработать совместно с терапевтом программу упражнений для дома. Упражнения и игры для развития пальцев, как правило, хорошо воспринимаются пациентами, даже если у них возникают частые жалобы при пассивных упражнениях на сгибание и разгибание.

Перед гимнастикой целесообразно проводить разогрев, который способствует смягчению болей и повышает интенсивность лечения. В качестве *разогрева* могут использоваться ванны для рук, подушки из спелты, грязевые подушки и другие, доступные в магазинах средства для укутывания. При возникновении острых болей терапия прекращается. Для выяснения их причины необходимо проконсультироваться с врачом и, при необходимости, с терапевтом. У пациентов с заболеванием Шиаа также как у пациентов с болезнью Гурлера часто наблюдается *синдром карпального канала*.

БЕДРА/КОЛЕНИ/СТОПЫ

К телесным изменениям, которые с возрастом могут существенно ограничить объем движений пациента с заболеванием Шиаа, относится неправильное положение *бедер*. Это является причиной измененного положения ног и ускоряет естественный износ суставных поверхностей бедер и коленей. В детском возрасте это редко вызывает боль. В зрелом возрасте наблюдается увеличение болезненных воспалительных процессов и износа, которые могут существенно ограничить подвижность пациента.

При прогрессирующем износе тазобедренных суставов рекомендованы *эндопротезы*, которые особенно хорошо снимают боль. Следует учитывать, что перед каждой *операцией* на бедрах необходимо выяснять, исходят ли боли из поясничного отдела позвоночника или из

тазобедренного сустава, так как они оба образуют одну функциональную систему. Ограничение подвижности, вызванное износом или деформацией не тазобедренного сустава, а мягких тканей, нельзя исправить оперативным вмешательством.

Стопы подвержены аналогичному изменению, как и кисти. Пальцы ног также могут деформироваться и терять подвижность. Так же как для кистей, для стоп совместно с терапевтом необходимо разработать программу упражнений, чтобы гимнастику для стоп можно было проводить дома.

Многие упражнения хорошо интегрируются в повседневную жизнь. В случае ухудшения подвижности стоп или увеличения количества жалоб пациента следует сообщить об этом терапевту, чтобы он пересмотрел программу лечения.

Для снятия нагрузки с ног следует хорошо подбирать обувь и использовать, при необходимости, ортопедическую обувь в зависимости от положения стоп, или *ортезы*.

Наряду с изменениями в суставах ограничение подвижности также вызывает укорочение многих мышц нижних конечностей. Часто тазобедренные и коленные суставы костенеют в согнутом положении и не могут быть до конца разогнуты. Перекат ступней с пятки на носок также невозможно выполнить до конца вследствие укорочения задних икроножных мышц. Необходимо увеличить мускулатуру посредством различных техник растяжения. *Программу растяжения* лучше проводить дома, если пациент может с этим справиться.



Активная лечебная гимнастика для туловища, плечевого пояса и нижних конечностей должна включать в себя следующие аспекты:

- Тренировка осанки и равновесия
- Тренировка походки
- Программа растяжения
- Техники улучшения подвижности
- Лечебные упражнения в воде
- Медицинская тренировочная терапия / тренировка мускулатуры

Следует дополнительно использовать релаксационные мероприятия, обезболивающее лечение и *пассивные техники*, или заменять ими другие формы терапии для взрослых пациентов с низкой выносливостью и заниженным болевым порогом. Они могут включать: разогрев с помощью укутывания, *массаж*, ванны, *подводный массаж*, *мануальную терапию*, *электротерапию* и *вытяжение на столе*.

Физиотерапевтические мероприятия для пациентов с МПС I после пересадки костного мозга (ПКМ)

.....
.....
При лечении МПС I следует в определенных случаях учитывать пересадку костного мозга (ПКМ).

Пациентов после успешно проведенной ПКМ нельзя однозначно отнести к той или другой физиотерапевтической группе. Они соответствуют скорее типу Гурлер-Шиайя. С одной стороны, их умственные и психомоторные способности, а также внутренние органы развиваются лучше, чем у пациентов с заболеванием Гурлера, с другой стороны их двигательный аппарат никак не реагирует на трансплантацию. В этом плане у них зачастую наблюдаются проблемы двигательного аппарата, схожие с проблемами пациентов с болезнью Гурлера. В силу когнитивных способностей таких пациентов, их физиотерапевтические мероприятия соответствуют мероприятиям для пациентов с болезнью Шиайя; при этом вследствие формирования горба в области грудных и поясничных позвонков и опасности разможжения спинного мозга приоритет должен отдаваться укреплению мускулатуры туловища и тренировке оптимальной осанки. Данная область должна при этом находиться под постоянным контролем врача. В случае необходимости в качестве вспомогательного ортопедического средства можно использовать корсет. Но его ношение не может заменить физиотерапевтические мероприятия.

Физиотерапия при МПС II типа – Болезнь Хантера

.....

Мукополисахаридоз II типа является х-хромосомным наследственным заболеванием, которое в подавляющем большинстве случаев передается только мальчикам. Существует большое количество разнообразных вариантов течения болезни Хантера у мальчиков. Дети с тяжелой формой МПС II тип А зачастую могут выучить только пару слов, при более легком течении болезни, типе II Б, мальчики развиваются почти нормально в когнитивном плане. Телесные дефекты больных МПС II типа тоже являются различными. Пациенты с типом А с трудом учатся бегать и/или стоять. При более легких картинах болезни типа Б у больных отмечается неправильная походка и типичные черты лица. При этом в психомоторном плане они развиваются почти нормально. Для разных типов должны быть соответственно подобраны разные виды терапии.

Пациенты с МПС II типом Б могут освоить профессии, которые соответствуют их физическому и умственному развитию. Телесная ограниченность обусловлена, прежде всего, низкорослостью и тазобедренными суставами. В зрелом возрасте пациенты должны частично пользоваться инвалидным креслом.

Во время физиотерапии необходимо учитывать, пациенты с МПС II могут быть сильно ограничены в плане сердечно-легочной системы.

ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ

Утолщение слизистых оболочек приводит к сужению дыхательных путей. При этом происходит ограничение подвижности и гибкости грудной клетки. Ребра расположены почти горизонтально, и соединение ребер с грудиной менее эластичное, чем у здоровых людей. Поэтому вдыхание и выдыхание сильно ограничено. Мощность дыхания и вместе с этим выносливость также значительно ниже, чем у здоровых людей. Увеличение органов брюшной полости (печень, селезенка) приводит к высокому стоянию диафрагмы, что в свою очередь приводит к слипанию базальных сегментов легких, а также к ограничению функций диафрагмы. Таким образом, дыхательный резерв оказывается сильно ограниченным.

Ингаляция является самым подходящим и простым средством для расширения слизистых оболочек полости носа и глотки и для ликвидации избыточного образования слизи.

Чтобы закрепить наилучшее функционирование легких или улучшить его, необходимо выполнять *упражнения дыхательной гимнастики*. Пациентам с болезнью Хантера необходимо в первую очередь заниматься улучшением эластичности грудной клетки, и только потом укреплением дыхательных мышц.

Пациенты с более легкой картиной болезни могут выполнять упражнения на растяжку самостоятельно или после инструктажа при помощи родителей. *Пассивные техники* приобретают значение при более тяжелом течении болезни, при росте неподвижности или при острых инфекциях дыхательных путей. К ним относятся разглаживание, разминание, потряхивание, растяжение и вибрации, во время которых улучшается циркуляция секрета.

Для тренировки глубокого дыхания и гибкости грудной клетки и плечевого пояса детей с более мягким течением болезни и хорошим дыхательным резервом можно предусмотреть активные подвижные игры. Как правило, особую радость детям приносят игры с мячом, лазанье, раскачивание или плескание в воде. Эти игры одновременно тренируют дыхание и выносливость.

ПОЗВОНОЧНИК

Позвоночник, как основа скелета, связывает верхние конечности с нижними, при этом на него приходится большая часть веса тела. Позвоночник является сложной структурой, состоящей из хрупких костей, многочисленных связок и капсул, которая прикреплена к животу и спине с помощью больших групп мышц. Вследствие различных деформаций тел позвонков, а также утолщения связок и капсул возникают искривления (*сколиоз*), формирование горба (*кифоз*), усиление изгиба поясничного отдела позвоночника (*гиперлордоз*), и возможное сужение спинномозгового канала. Эти нарушения могут вызвать не только боли и преждевременные процессы износа, но также неврологические

симптомы, такие как нарушение чувствительности и параличи.

В подобных случаях для улучшения подвижности позвоночника, включая плечевой и тазовый пояс, и для укрепления брюшных и спинных мышц требуется интенсивная кинезитерапия. Чтобы препятствовать *гиперлордозу* поясничного отдела позвоночника, нужно укреплять обе группы мышц и тренировать их совместную работу. При этом следует учитывать, что поясничный отдел позвоночника образует вместе с тазобедренными суставами одну функциональную систему, поэтому тазобедренные суставы тоже требуют терапии. Терапия может быть различной, но при этом должна соответствовать текущему состоянию здоровья и степени выносливости пациента. При этом не допускаются ни заниженные требования, ни перегрузки. В случае возникновения более необходимо сразу же выяснить их причину и назначить соответствующее лечение.



План кинезитерапии для позвоночника:

- Тренировка осанки и равновесия
- Медицинская тренировочная терапия (а также лечебный спорт)
- Программы растяжки
- Лечебная физкультура в воде

Для неактивных пациентов с низким болевым порогом *кинезитерапию* целесообразно проводить *в воде*. При этом для снятия напряжения следует использовать расслабляющие процедуры, такие как *фанго/массаж* или *подводный массаж*.

Для снятия напряжения и стабилизации позвоночника может понадобиться оперативное вмешательство, особенно при возникновении неврологических симптомов. Во время роста возможно ношение корсета.

ПЛЕЧЕВОЙ ПОЯС/РУКИ/КИСТИ

Плечевой пояс состоит в основном из мягких тканей и из немногих костей. У пациентов с МПС II сухожилия и связки укорочены и утолщены. Поэтому они не могут поднять руки над головой, или могут, но с трудом. *Контрактурам* также подвержены локтевые суставы. Укорочения и ригидность суставных структур, как правило, не причиняют боли, тем не менее, должны быть приниматься во внимание и лечиться во время терапии во избежание дальнейшего ограничения подвижности.

Кисти рук пациентов с МПС II имеют характерную форму с расширенными запястьями и ладонями. Пальцы согнуты, особенно в конечных суставах, и иногда не разгибаются даже при большом усилии.



Кисти рук пациента с МПС-II.

Чтобы препятствовать окостенению пальцев, требуется большое количество гимнастики для пальцев. Зачастую из-за большого объема физиотерапии для всего двигательного аппарата на «кисти рук» остается совсем немного времени, поэтому здесь терапевтам по возможности должны помочь родители. Гимнастика для пальцев хорошо интегрируется в повседневную жизнь, и может проводиться за столом. Упражнения и игры для пальцев, как правило, хорошо воспринимаются пациентами, даже если при пассивном сгибании и разгибании часто возникают жалобы. Поэтому перед гимнастикой целесообразно проводить разогрев, который способствует смягчению болей и повышает интенсивность лечения. В качестве *разогрева* могут использоваться ванны для рук, подушки из спелты, грязевые подушки и другие, доступные в магазинах средства для укутывания. Если пациент часто жалуется на боли, ложные ощущения, слабость и онемение кистей рук, причиной этому может быть *синдром карпального канала* (см. приложение «Толкование медицинских терминов»). Его наличие должен подтвердить после обследования врач-ортопед.



22-летний мужчина с МПС II типа.

БЕДРА/КОЛЕНИ/СТОПЫ

К телесным изменениям, которые с возрастом могут существенно ограничить объем движений пациента с МПС II Б типа, относятся неправильное развитие и преждевременные процессы износа в области тазобедренных суставов. *Бедро* представляет собой с анатомической точки зрения шаровидный сустав. Головка бедра находится не в привычном физиологическом положении по отношению к вертлужной впадине. Это приводит к неправильным нагрузкам и расплющиванию обеих частей сустава. Функции бедра ограничены. В связи с этим изменяется положение ног, происходит неправильная нагрузка на колени и стопы.



Стопы пациента с МПС-II.

Это является главной причиной типичной шаркающей, негармоничной походки с широко расставленными ногами у пациентов с болезнью Хантера. В детском возрасте пациенты редко жалуются на тазобедренные суставы, хотя изменения часто уже можно наблюдать при помощи радиологии. В зрелом возрасте пациенты жалуются на частые боли вследствие преждевременного износа, а также раздражение вследствие неправильных нагрузок.

Колени изменяются частично вследствие включения посторонних субстанций в кости и связки, а также вследствие

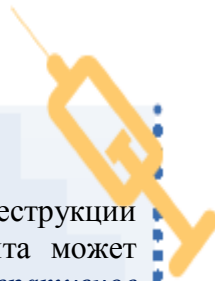
неправильного положения бедер. Появляются срезывающие усилия, которые являются причиной различной степени износа шарнирного сустава. С возрастом это тоже приводит к болезненным процессам износа.

Для поддержания и улучшения подвижности суставов применяются *активные и пассивные техники*. Доля активных или пассивных техник зависит от физического и умственного состояния пациента, от его выносливости и жалоб. Мягкая техника растяжки и щадящая работа суставов мышечная работа поддерживают подвижность и мышечную силу в области таза и бедер. С помощью *тренировки ходьбы* можно добиться наилучшей походки и оптимальной осанки.

Следует избегать прыжков с сильным отталкиванием

Допускаются небольшие прыжки при беге и с одной ноги на другую. Прыжки большей широты и высоты, во время которых можно приземлиться только на обе ноги, без посторонней помощи не допускаются, так как это болезненно. Родителям обязательно должны сообщить об этом школьному руководству и преподавателям физкультуры в школе.

Если пациент уже испытывает боли вследствие неправильной нагрузки, следует провести терапию для смягчения боли. Она может включать: *электротерапию, мануальную терапию, подводный массаж, вытяжение на столе или грязевое обертывание*. Смягчить боль и повысить уровень подвижности также можно при помощи терапии в *лечебном бассейне*.



В зависимости от степени деструкции сустава и от возраста пациента может потребоваться *оперативное вмешательство*. Оно может заключаться как во вмешательстве в мягкие ткани, например, удлинение сухожилия, так и в коррекции костей таза и бедер с целью улучшения положения головки бедра и вертлужной впадины относительно друг друга, а также в имплантации полного *эндопротеза* бедра по завершении развития пациента. Подобные вмешательства следует обязательно проводить только в тех центрах, где имеется опыт оперирования пациентов с МПС.

В *стопах* наблюдаются те же изменения, что и в кистях рук. Существует большое количество вариантов таких изменений, связанных с неправильным положением конечностей и деформациями костей. Наблюдаются «конские», полые, плоские, изогнутые и варусные стопы. Предплюсна расширена. Пальцы ног онемевшие, и согнуты в конечном суставе. Для улучшения подвижности можно проводить гимнастику для стоп. Эти упражнения можно проводить дома, они хорошо интегрируются в повседневную жизнь (частично в виде игр). Изменения стоп в особенности влияют на способность ходить, поэтому должны приниматься всерьез еще в детском возрасте.

Для снятия напряжения со стоп в обязательном порядке требуется хорошо подобранная обувь, или, в случае необходимости, ортопедическая обувь, стельки или *ортезы*, которые следует начинать использовать как можно раньше во избежание появления мест сдавления и боли. Если после длительной фазы нагрузки у пациента возникают жалобы, смягчить боль можно с помощью ножных ванн или массажа стоп. Грибковое поражение стоп и/или пальцев ног может

усилить боль. В этом случае смягчению способствует регулярный уход за стопами, включая ножные ванны около 15 минут и, при необходимости, лечение мазями. При выборе медикаментов можно обратиться к врачу или фармацевту.

Частой проблемой пациентов с МПС II типа является укорочение целого ряда мускулов нижних конечностей. Бедра и колени согнуты как при ходьбе, так и при стоянии. Перекат ступней с пятки на носок также невозможно выполнить до конца вследствие укорочения задних икроножных мышц. Чтобы улучшить походку и осанку, необходимо увеличить и расслабить мускулатуру посредством различных техник растяжки. Целесообразным является разработать программу растяжки для дома, которую пациент мог бы выполнять самостоятельно, или научить родителей обращаться с натяжными устройствами. Это обеспечит длительную разгрузку суставов.

С возрастом жалобы пациента увеличиваются. Поэтому в терапии со временем все больше внимания следует уделять *пассивным техникам* и обезболивающему лечению. Кроме повышения подвижности, к ним также относятся релаксационные мероприятия, такие как ванны и *массаж, подводный массаж, вытяжение на столе, мануальную терапию* и *электротерапию*. Описанные выше изменения и жалобы проявляются у пациентов с тяжелым течением МПС II А типа уже в молодом возрасте вследствие быстрого течения болезни и ранней неподвижности. При этом активное лечение зачастую затруднено в силу ограниченного умственного развития пациентов. Врач и терапевт должны при этом тесно сотрудничать друг с другом, и разработать оптимальный план лечения.

Физиотерапия при МПС III типа – Болезнь Санфилиппо



Отличительной чертой мукополисахаридоза III типа по сравнению с другими мукополисахаридозами является с клинической точки зрения не столько физические недостатки, сколько ранее проявление неврологических симптомов. С ростом тяжести заболевания наряду с регрессом в моторном и когнитивном развитии часто происходят первичные или вторичные изменения двигательного аппарата, например, *сгибательные контрактуры* в больших и малых суставах или нарушение созревания тазобедренных суставов. Это приводит к изменению походки и ограничению выносливости при стоянии и ходьбе. Часто наблюдается «конская» стопа.

ФАЗА 1

В первую фазу заболевания, в младенчестве, пациенты зачастую гиперактивны и подвержены инфекциям. Наблюдается первое замедление в развитии и регресс умственных и моторных навыков.

Обучение детей концентрации внимания происходит в форме *лечебного спорта* и/или *трудотерапии*. Далее тренируется координация и путем повторений изучается процесс движения в целом. В

дополнение к этому ребенок должен быть по возможности записан в спортивную группу для маленьких детей. В эту первую фазу заболевания можно добиться прогресса в плане моторики и умственных способностей. При этом является незаменимой мотивация, возникающая при взаимодействии с другими детьми. Для разностороннего развития ребенка рекомендуется научить его плавать. Способности, приобретенные на начальной стадии заболевания, могут сохраняться достаточно продолжительное время. С возрастом ребенку будет все труднее реагировать на смену окружения, изучать новые движения, а также обучаться реакциям.

В эту фазу заболевания также полезно использовать в качестве дополнения *иппотерапию* (лечебную верховую езду). В случае ухудшения радиуса движения и умственных способностей ребенка значение данной терапии повышается.

С целью улучшения функций дыхательных путей и снижения вероятности инфекционного заболевания в терапию следует включать упражнения на глубокое дыхание, например, выдувать мыльные пузыри, дуть на серпантин или вату, дуть с помощью соломинки в воду, петь.



17-летняя девочка с МПС III типа.

Также подходят игры для развития грудной клетки, такие как тянуться за «яблоками», вытягиваться на скамье, прыгать с трамплина, играть с мячом и воздушными шарами.

При острых инфекциях для улучшения циркуляции секрета следует проводить *терапию грудной клетки*.

Даже если ребенок очень беспокойный, можно проводить различные техники, такие как вибрации, потряхивание, поколачивание и разглаживание.

ФАЗА 2

Во вторую фазу заболевания отклонение в поведении усиливается, и изученные моторные навыки снова частично утрачиваются. Ухудшается словесная коммуникация. У некоторых детей расстройство сна появляется уже в эту фазу. Часто из-за нервных нарушений происходит изменение моторных механизмов, что приводит, например, к изменению походки. Накопления в костях, связках и мягких тканях приводят к проблемам с суставами и неправильному положению стоп и бедер.

Другие суставы тоже могут быть поражены. Часто наблюдается ограничение подвижности в коленных и локтевых суставах. У некоторых пациентов наблюдается сохранение неограниченной пассивной подвижности, но моторные навыки при этом ослабевают.

В эту фазу все большее значение наряду с активной кинезитерапией приобретают *пассивные техники*. Активная кинезитерапия охватывает с одной стороны сохранение двигательных стереотипов, рефлексов и реакций при помощи концепции *Бобат*, с другой стороны – обучение координационным навыкам.

При этом возникает возможность повторного освоения угасающих или уже потерянных навыков (например, ребенок, который долгое время был прикован к постели вследствие инфекции или травмы и утратил устойчивость туловища, может снова научиться прямой осанке и движениям, необходимым для вставания, посадки и бега, с помощью лечебной гимнастики (ВОВАТН).

В *лечебном бассейне* можно выносливость и чувство равновесия ребенка. В воде тело весит всего 10% от веса тела на суше, поэтому движения становятся легкими и безболезненными. При этом происходит оптимальное стимулирование активности ребенка. На занятия в воде приходится самая большая доля самостоятельных движений ребенка! Как только наступают первые признаки неподвижности, в терапию должны быть включены *пассивные техники*. Они должны зависеть от выносливости ребенка и от степени и причины ограничения подвижности.

Пассивная терапия для улучшения подвижности состоит из разогрева и последующей лечебной физкультуры, при которой пациент неподвижно лежит, и над ним работает терапевт. В качестве эффективных мер для разогрева выступает *подводный душ-массаж* (ПДМ). При этом вместе с вегетативно-психической разрядкой стимулируется обмен веществ в тканях, снимается напряжение в мышцах, снимается слипание тканей. Если такой массаж невозможен по причине состояния ребенка, в качестве подготовки к пассивной мобилизации пациента может использоваться обычная ванна. При этом важно, чтобы ребенок расслабился, а его тело разогрелось. Затем следует провести пассивные мануальные движения, которые имеют целью *лечение контрактур*, улучшение подвижности суставов и тренировку процессов движения. В конце целесообразно провести *ПНР-технику*. Для стимуляции умственной деятельности ребенка в

качестве дополнительных терапевтических форм подходят методика *Snoezelen* и *инпотерапия*.

Индивидуальная программа терапии должна быть подобрана в зависимости от внешнего вида и уровня развития ребенка и регулярно прорабатываться. При этом врач и терапевты должны тесно сотрудничать друг с другом. Только так можно обеспечить быструю реакцию на резкие изменения. Объемы терапии зависят от индивидуальных возможностей ребенка и его родственников. Но желательно также, чтобы попечение в школе физически и умственно ограниченных детей включало в себя ежедневное физиотерапевтическое лечение.

Для поддержания положения тела, устойчивости и изученных физиологических процессов движения служат вспомогательные ортопедические средства, такие как, *ортезы*, шины и ортопедическая обувь. При сильных деформациях стопы строго рекомендуется индивидуально подобранная обувь, внутренняя обувь, стельки и ортезы для стоп.

Подбор ортопедических средств, таких как ортезы, стельки, обувь и т.д., зачастую является достаточно сложным, сугубо индивидуальным и требующим последующих доработок процессом. Родители и терапевты должны следить за тем, действительно ли эти вспомогательные средства поддерживают физиологические движения ребенка, и не ограничивают, или препятствуют ли они этим движениям.

ФАЗА 3

В третью фазу заболевания (обычно к началу второго десятилетия жизни) на передний план выступают утрата физических и коммуникативных возможностей. Дети становятся спокойнее, постепенно разучиваются ходить и нуждаются в инвалидном кресле. Утрата моторных механизмов сказывается на всей мышечной активности, в том числе на глотании и откашливании. Наряду с *контрактурами суставов* часто появляются инфекционные заболевания дыхательных путей. Позже вместе с прогрессирующей неподвижностью появляются проблемы с пищеварением в виде запоров.

Чем больше утрачивается мышечная активность, тем больше должна становиться доля пассивных терапевтических мер. До тех пор, пока у терапевта еще есть возможность тренировать устойчивость туловища, опорные реакции пациента, заниматься с ним активными статическими упражнениями, тренировкой положения и т.д., активную лечебную гимнастику необходимо проводить один-два раза в неделю.

Для ограничения последствий неподвижности большое значение имеет пассивное движение всех суставов после соответствующего разогрева. Последствиями неподвижности являются: усиление *контрактур*, слипание суставных структур, напряжение мускулатуры, которое вызывается и усиливается, к примеру, односторонним положением и неврологическими проблемами, а также ухудшение обмена веществ в кожных, мышечных и хрящевых тканях и боли при неправильном положении, или смене положения.

В эту фазу заболевания для оптимальной подготовки к пассивной лечебной гимнастике используется *подводный массаж*, как комбинированный разогрев и массаж для всего тела. С помощью надувных терапевтических воротников пациент находится в воде в расслабленном состоянии. Как показывает опыт, данная процедура оказывает благотворное действие и способствует интенсивному улучшению подвижности.

Терапию в *лечебном бассейне* следует проводить как можно дольше, если пациент без последствий может выдерживать температуру воды в течение 20 минут. Если ребенок быстро замерзает, вероятность инфекции сильно возрастает.

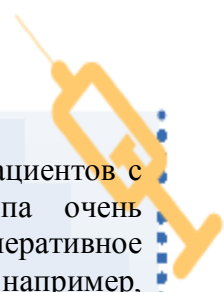
Упражнения в воде стимулируют как умственную, так и физическую активность пациентов. Благодаря уменьшению веса тела в воде возможны самостоятельные, хотя и достаточно слабые движения. При этом провоцируются различные реакции, например, отталкивание при помощи ног, контроль за головой, предостерегающий от неприятного погружения в воду, плавание по-собачьи с помощью рук и ног, а также выпрямление верхней части туловища в положении лежа на животе.

Наряду с ингаляциями (при необходимости, с лекарственными добавками) для снижения вероятности инфекционных заболеваний дыхательных путей и для улучшения вентиляции легких может использоваться *терапия грудной клетки* для улучшения циркуляции секрета. В основном эта терапия применяется при острых инфекциях. Она представляет собой эффективную меру для борьбы с инфекциями дыхательных путей и для снижения опасности воспаления легких.

Но она также может использоваться в качестве превентивной меры, лучше самостоятельно родителями пациента, для профилактики рецидивирующих инфекций бронхов и легких.

С помощью *техник массажа и растяжки*, вибраций и потряхивание происходит высвобождение секрета и его циркуляция. При этом у пациента провоцируется кашель. Если пациент при этом не в состоянии откашляться самостоятельно, используется отсасывающее устройство. В периоды острой инфекции *массаж грудной клетки* должен проводиться ежедневно. В качестве вспомогательного средства для ликвидации мокроты дома можно использовать вибрационные устройства. Родители также могут выучить при помощи терапевта часть простых техник для улучшения циркуляции секрета.

Проблемы с пищеварением, например, запоры, которые на поздних стадиях заболевания могут возникать все чаще в связи с потерей пациентом активности, должны лечиться наряду с соответствующим питанием также с помощью *массажа толстой кишки*. Массаж толстой кишки при правильном применении активизирует деятельность толстого кишечника и стимулирует тем самым стул.



Опыт *оперативного лечения* пациентов с мукополисахаридозом III типа очень незначителен.

Оперативное вмешательство в мягкие ткани, например, рассечение сухожилий или удлинение *контрактур* возможно, но до сегодняшнего дня ни разу не проводилось. Операции на костях при неправильных положениях, *дисплазиях суставов* или искривлениях позвоночника должны проводиться в центрах для тяжелобольных только при наличии специальных показаний. Они должны рассматриваться как индивидуальная мера, и решение об их необходимости должно приниматься, в том числе, пациентом и родственниками.

Физиотерапия является важной составляющей мультимодальной программы лечения, которая должна разрабатываться индивидуально для каждого пациента с МПС. Очень важно, чтобы физиотерапия рассматривалась не только как программа, завершающая неделю, но и как стимул и руководство к самостоятельным тренировкам, или тренировкам при содействии родственников. Кроме того, она дает возможность регулярного контроля равновесия двигательного аппарата и правильности самостоятельно выполненных упражнений. Физиотерапия также обязательна до и после операций и значительно влияет на их эффективность.

Физиотерапия при МПС IV типа – Болезнь Моркио



У пациентов с мукополисахаридозом IV типа, прежде всего, происходят изменения двигательного аппарата (кости, суставы, мышцы, сухожилия, связки и т.д.), что приводит к трудностям в повседневной жизни. В некоторых случаях аномалиям бывают подвержены все двигательные элементы – от шейного отдела позвоночника до стоп.

При помощи взаимодействия различных видов терапий производится попытка ограничения физических недостатков. В дальнейшем мы подробно рассмотрим все изменения скелета и возможности из лечения. При этом нам, к сожалению, придется рассмотреть и пределы терапии. Разработку плана лечения целесообразно и необходимо проводить в зависимости от степени ограниченности подвижности и жалоб пациента, и пересматривать его при изменении телесной конструкции.

Физиотерапевтические мероприятия состоят из активных и пассивных техник. Они комбинируются в зависимости от индивидуального уровня выносливости, возраста, степени тяжести заболевания пациента и т.п. Чем выносливее пациент с МПС IV, тем больше должна быть доля активных упражнений. Для более взрослых пациентов, или при возникновении болей большее значение имеют пассивные техники.

Пациенты с МПС IV могут освоить профессии, которые соответствуют их умственным и физическим способностям.

Физическая ограниченность обусловлена, как правило, низкорослостью и сильными изменениями скелета. Зачастую пациенты в зрелом возрасте нуждаются в инвалидном кресле.

ГРУДНАЯ КЛЕТКА

Грудная клетка состоит из грудины, соединяющейся с помощью пар ребер с позвоночником. Рост позвоночника у пациентов с МПС IV нарушается. Вследствие этого происходит деформация грудины, при которой образовывается изгиб грудины вперед (куриная грудь) или внутрь (воронкообразная грудь). Грудная клетка становится колоколообразной, ребра прочно фиксируются в горизонтальном положении. При этом оптимальное расширение грудной клетки при дыхании затруднено, что, прежде всего, ограничивает вдох.



Задачи дыхательной терапии:

- Задействование всего дыхательного пространства в процессе дыхания
- Координация дыхания и движения
- Уменьшение неправильных дыхательных движений (например, выдох с напряжением живота)
- Освобождение дыхательных путей, при необходимости – ликвидация секрета

- Укрепление дыхательных мышц
- Обучение нормам поведения при вдохе и выдохе, в том числе, с нагрузкой
- Повышение выносливости

Вследствие типичных патологических изменений позвоночника (неправильное развитие тел позвонков и связочного аппарата), а также вследствие ограниченной подвижности плечевых суставов лечебные дыхательные упражнения должны выполняться с осторожностью и под контролем терапевтов. В острые фазы заболевания, а также при повышенном образовании слизи можно проводить пассивную *терапию грудной клетки* для лучшей циркуляции секрета. Сюда относятся различные техники, такие как разглаживание, потряхивания, схватывающие действия, разминания и вибрации с приобщением дыхания. Эта терапия очень эффективна и показана, прежде всего, более взрослым и неподвижным пациентам. Она также может потребоваться более молодым пациентам, и может быть изучена ими самими или их родителями.

Для углубления и оптимизации дыхания детей могут быть использованы игровые упражнения (например, выдувать мыльные пузыри, дуть на серпантин или вату, дуть с помощью соломинки в воду, петь песни).

Динамичная работа мышц и их укрепление достигается с помощью подвижных игр или активных целевых упражнений.

Для улучшения выносливости и координации используются также паркур и отчасти спортивные площадки с качелями и качающимися лестницами.

Кувырки и прыжки с сильным отталкиванием (например, с трамплина) запрещены из-за проблем с позвоночником!

ЖИВОТ

У более взрослых пациентов часто возникают проблемы с пищеварением и стулом. Для активизации деятельности кишечника терапевт может использовать *массаж толстой кишки* (при необходимости, ежедневно). В этом случае также желательно изучение этой техники самим пациентом или его родителями для максимально возможной самостоятельности.

При этом следует дополнительно улучшать подвижность пациента, т.к. малая подвижность сказывается на активности кишечника. В случае, если активные движения даются пациенту с большим трудом, можно использовать пассивные техники улучшения подвижности. Для этого идеально подходит кинезитерапия в *лечебном бассейне*.

ПОЗВОНОЧНИК

Позвоночник у пациентов с болезнью Моркио сильно поврежден. Может наблюдаться образование плоских позвонков (платиспондилия). Иногда одно или несколько тел позвонков может смещаться. Это может привести к сужению позвоночного канала (спинальный *стеноз*), смещению позвоночника в сторону (сколиоз) и/или образованию выступа в грудном или поясничном отделе позвоночника (*горб, кифоз*).



Это в свою очередь может привести к ухудшению дыхания и повреждению нервов и спинного мозга. Признаками этого являются расстройство чувствительности (формикация, онемение) и возрастающая слабость в руках и ногах. В случае появления этих симптомов следует как можно быстрее выяснить их причину у профильного врача (невролога, ортопеда).

При очень сильном проявлении дефектов развития может потребоваться ношение опорных поясов или корсета. Решение по данному вопросу должен принимать профильный врач (ортопед).

Для укрепления мышц живота и спины обязательно требуется интенсивная *кинезитерапия*. Хорошо развитая и хорошо реагирующая мускулатура поддерживает слабый связочный аппарат во время статической работы. При этом она снижает риск травм и падений и минимизирует их последствия. Т.к. для стабильности туловища необходима слаженная работа мышц живот и спины, необходимо обязательно следить за тем, чтобы обе группы мышц укреплялись и тренировались статично и динамично, и тренировать их согласованную работу.

Кинезитерапия может быть различной, но при этом должна соответствовать текущему состоянию здоровья и степени выносливости пациента. При этом не допускаются ни заниженные требования, ни перегрузки. В случае возникновения болей необходимо сразу же выяснить их причину и назначить соответствующее лечение.

Содержание кинезитерапии для позвоночника:

- Тренировка осанки и равновесия
- Опорные упражнения
- Изометрические упражнения на напряжение
- Медицинская тренировочная терапия (лечебный спорт)
- Лечебная верховая езда (перед этим необходимо подтвердить с помощью рентгеновского снимка, что в позвоночнике нет смещенных позвонков!)
- Водная гимнастика

Для более взрослых неактивных пациентов с низким болевым порогом рекомендуется проводить активную кинезитерапию в воде. Облегчению также способствует релаксационное лечение, такое как фанго / *массаж* или *подводный массаж*, а также самостоятельное изучение и проведение упражнений для расслабления.

Особенности:

ШЕЙНЫЙ ПОЗВОНОЧНИКА

ОТДЕЛ

Вследствие дефекта структурного развития первого шейного позвонка (*гипоплазия зубца*), который к тому же осложняется слабостью связочного аппарата (*атлантозатылочная неустойчивость*) возникает опасность ущемления спинного мозга (функциональный или анатомический *спинальный стеноз*), которое приводит к расстройству чувствительности, мышечной слабости или даже к параличу при поперечном поражении спинного мозга. Данный отдел позвоночника пациентов с болезнью Моркио должен быть стабилизирован путем оперативного вмешательства.

Во время терапии также следует стабилизировать шею и затылок путем тренировки и укрепления мышц.

Движения головы назад запрещены, если имеет место неустойчивость, подтвержденная рентгеновским снимком. Упражнения следует выполнять под контролем и с помощью терапевта.

Изометрические упражнения на напряжение и/или *опорные упражнения (по Брункову)* способствуют укреплению мышц при отсутствии фактического движения. Данный вид терапии хорошо подходит для целевого укрепления неустойчивых элементов двигательного аппарата. При этом ее можно видоизменять, а также расширять при помощи других видов терапии.

При сильно выраженных искривлениях позвоночника, стремительном увеличении искривления позвоночника или признаках повреждения нервов может потребоваться *оперативное вмешательство*. По возможности оно должно осуществляться по завершении развития. Для более молодых пациентов до окончания развития рекомендуется ношение корсета и физиотерапия. Существует много оперативных техник, с помощью которых осуществляется коррекция и укрепление пораженных участков позвоночника. При этом для имплантации используются специальные инструменты (металлические стержни, винты и крючки). При сужении канала спинного мозга может также потребоваться операция по его расширению и, при необходимости, укреплению. Операции проводятся со стороны живота или грудной клетки и/или со стороны спины в зависимости от вида искривления. Данные

вмешательства являются длительными, связаны с большим риском, требуют взвешенного решения об их проведении и должны осуществляться в специализированных центрах.

ПЛЕЧЕВОЙ ПОЯС/РУКИ/КИСТИ

Плечевые суставы состоят преимущественно из мускулов, связок и суставных сумок, которые у пациентов с МПС IV укорочены и утолщены. Это обстоятельство усиливается вследствие неправильного развития костных шарнирных направляющих, что приводит к ограничению объемов движения и отчасти неправильному положению суставов (*подвывих*).

Руки при этом не могут быть подняты над головой, или могут, но с большим трудом. Это сильно затрудняет выполнение повседневных процедур, таких как причесывание волос или надевание одежды через голову. Хотя это измененное положение суставов почти не причиняет боли, оно должно быть принято во внимание во время терапии и последовательно лечиться во избежание возможного полного затвердения суставов и для как можно более длительного поддержания самостоятельности пациента.

Кости запястья также подвергаются деформации. Они слабые из-за неправильного развития локтевых и лучевых костей, а также костей запястья. Кроме того, развитие связок также ограничено, что негативно влияет на устойчивость и силу.

Для достижения наилучшей подвижности плечевых суставов следует повышать ее с помощью активных и пассивных техник. При возникновении сильного ограничения подвижности и боли следует проводить *мануальную терапию*. Для повышения мышечной силы и достижения наилучшей устойчивости целесообразно проводить *медицинскую тренировочную терапию*. При этом наряду с мышечной силой также тренируется выносливость. Упражнения для плечевых и локтевых суставов, улучшающие и поддерживающие устойчивость, должны быть безболезненными.

Мышцы пальцев и предплечий можно укреплять при помощи изометрических упражнений на напряжение и активных движений на сопротивление.

Чтобы добиться оптимального использования кистей рук пациентами, следует тренировать общую и тонкую моторику без помощи и с помощью предметов (пластилин, мяч, ручной импандер). При этом желательны и важны самостоятельные тренировки пациента; также целесообразно использовать трудотерапию. Если, несмотря на терапию, запястья по-прежнему неустойчивы, рекомендуется использовать более сильную нагрузку вместе с бандажом для поддержания статической работы.

Особенно это относится к повседневной жизни (например, при езде на велосипеде). Но по возможности бандаж не следует носить длительно, чтобы не ослабить мускулатуру. Для улучшения совместной работы мышц рук и плеч рекомендуется терапия в *лечебном бассейне*. С помощью различных вспомогательных средств, таких как плавательные доски, шины и мячи, можно достичь наилучшей подвижности.

В бассейне также возможны укрепляющие упражнения.

БЕДРА/КОЛЕНИ/СТОПЫ

Вследствие целого ряда проблем с коленными и тазобедренными суставами у пациентов с МПС IV часто можно наблюдать походку, характеризующуюся широко расставленными ногами, мелкими шагами и согнутым положением колен и бедер. Это дополнительно может привести к увеличению изгибов в поясничном отделе позвоночника (*гиперлордоз*).



Мальчик с МПС IV.

Бедра

Неправильное развитие или положение тазобедренного сустава у пациентов с болезнью Моркио встречается не всегда, но довольно часто. Если в дальнейшем оно приведет к сильным болям, может потребоваться операция.

Для поддержания и улучшения подвижности суставов используются *активные и пассивные техники*. Мягкая техника растяжки и щадящая суставы статичная работа мышц поддерживают подвижность и мышечную силу в области таза и бедер. С помощью *тренировки ходьбы* можно добиться наилучшей походки и оптимальной осанки. При этом следует избегать толчков, прыжков и резких движений, однако во всем остальном ограничивать свободу движения детей не стоит.

Если у пациента уже появились боли и/или дегенеративные изменения в результате неправильной нагрузки, можно провести *теплотерапию* (фанго, горячие компрессы, *подводный массаж*), *электротерапию* или *мануальную терапию*.

По причине изменения костей *оперативные меры* в области бедер для пациентов с мукополисахаридозом могут потребоваться в любом возрасте. Пока пациенты еще молоды и подвижны необходимо добиться наилучшего конгруэнтного положения головки бедра и вертлужной впадины относительно друг друга. Это обеспечит нормально созревание составных частей сустава.

При этом операции по коррекции положения производятся как на бедренных костях, так и на костях таза. Для более взрослых пациентов, у которых вследствие неправильного положения тазобедренных суставов и неправильной нагрузки на них развился преждевременный артроз, следует рассматривать возможность эндопротезирования. По причине изменения обмена веществ в костях для любого оперативного вмешательства требуются строго определенные показания. Оперативные меры можно проводить только в центрах с большим опытом. При этом необходимо четко отличать симптомы, относящиеся к мягким тканям, от симптомов костных изменений. Перед операциями в области бедер необходимо также провести функциональное и радиологическое обследование позвоночника, особенно в области спины.

Колени

Колени в процессе роста приобретают X-образное положение (*Genua valga*). Реже встречаются O-образные ноги (*Genua vara*).

При помощи статичной и динамической работы мышц необходимо добиться оптимального мышечного равновесия. Прежде всего, необходимо тренировать внутренние (медиальные) части мышц. С помощью *тренировки ходьбы* можно добиться наилучшей походки и оптимальной осанки. При этом большое значение имеет также укрепление мышц бедер и ступней.

При перегрузках и возникновении острой боли ноги пациента должны находиться в неподвижном (слегка согнутом) состоянии, т.к. зачастую не могут быть полностью вытянуты. При продолжительных болях, или частых жалобах рекомендована *мануальная терапия*.

Посредством физиотерапии нельзя предотвратить или исправить X-образное положение ног. Но можно уменьшить степень этого изменения и ограничить перегрузку суставных структур, а также связочного и сухожильного аппарата.

Операция в области коленных суставов может заключаться в коррекции оси. Во время роста это достигается путем временного закрытия эпифизарных зон. По окончании роста возможны операции по коррекции костей. Как и в случае с бедрами, неправильные нагрузки и положения ведут к преждевременному износу суставного хряща (артрозу). При необходимости он может быть исправлен с помощью *эндопротезирования* коленного сустава. Основным симптомом, при котором показана операция, является возникновение болей.

Стопы

Стопы, как и кисти рук, часто характеризуются слабыми связками. Это

приводит к плоскостопию, частично к пороку развития пальцев ног.

В голеностопном суставе наблюдается наружная косолапость (вальгусное положение пятки), т.к. мышцы не могут компенсировать слабость связок.

Физиологический перекал стопы с пятки на носок при ходьбе, а также необходимое компенсирование проблем тазобедренного и коленного суставов отсутствуют.

Необходимо проводить упражнения для коррекции положения стоп, сначала без нагрузки, потом – с частичной и полной нагрузкой. Для улучшения походки также необходимо проводить тренировку ходьбы.

Носить хорошо подобранную обувь. Часто требуются специальные стельки или ортопедическая обувь. При нагрузках также может потребоваться бандаж голеностопных суставов.

У более взрослых пациентов или при перегрузках могут возникать боли, связанные с неправильным положением. Для их снятия рекомендуются теплые ванны и массаж для ног.

Кроме того, неподвижность и ослабление сердечной мышцы могут привести к скоплению жидкости в ногах. При этом они опухают. После консультации с врачом должен быть проведен лимфодренаж, который способствует оттоку жидкости и снятию напряжения.

Физиотерапия при МПС VI типа – Болезнь Марото-Лами

.....

Синдром Марото-Лами может проявляться в тяжелой и легкой форме. Отклонения в скелете в качестве множественного дизостоза имеют в каждом индивидуальном случае различные формы. Тяжелая форма МПС VI типа напоминает клиническую картину болезни Гурлера, при легкой форме симптомы проявляются позднее и не так выражены. Умственное развитие больных нормальное. Уже в первые десять лет жизни появляются искривление позвоночника, *контрактуры суставов, грыжа*, частые инфекции, в особенности дыхательных путей и ограничение функций легких. Рост детей останавливается, так что они остаются низкорослыми.

При проведении физиотерапии необходимо учитывать, что система сердца и легких у пациентов с МПС VI типа может быть сильно ограничена.

Пациенты с МПС VI типа могут осваивать профессии, соответствующие их физическим и умственным способностям. Физические ограничения при тяжелой форме вызваны низким ростом и изменениями скелета. Часто пациенты прикованы к инвалидному креслу в зрелом возрасте.

ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ

Проблемы с дыханием возникают преимущественно у детей с тяжелой формой МПС VI типа. По причине утолщения слизистой оболочки в ротоглотке и сужения трахеи, вызванного отложением постороннего материала, возникает сужение воздушных путей.

Грудная клетка ограничена в своей подвижности вследствие измененного положения ребер, ёмкость лёгких меньше, чем у здоровых людей. Грудная клетка состоит из грудины, которая соединяется с позвоночником посредством пар ребер. Ребра пациентов с МПС VI типа посажены веслообразно, их суставное соединение с грудиной и позвоночником стеснено и фиксировано. Отсюда невозможно оптимальное растяжение грудной клетки во время дыхания. Эти факторы приводят к увеличенному собранию слизи, минимальной работоспособности и большому риску инфекционных заболеваний.

Чтобы предотвратить инфекции и одолеть их, требуется регулярная *ингаляционная терапия*. Чтобы улучшить вентиляцию органов дыхания, можно использовать различные игры с мыльными пузырями, ватой, соломинками для напитков, серпантинном, гудками и т.д., а также возможны подвижные игры с мячами и воздушными шарами.

Упражнения на вытяжения тоже увеличивают дыхательный объем. Для более взрослых детей при поддержке их родителей терапевты могут разработать домашнюю *программу вытяжения*.

Во время активной терапии нужно следить за эффективными вдохами и выдохами, а при нагрузке за достаточными паузами в положении, облегчающем дыхание.

Пассивная *терапия грудной клетки* используется при острых инфекционных заболеваниях и в основном для неподвижных пациентов. Простые техники стимуляции секрета могут освоить родители или родственники. С помощью них всегда возможно эффективное освобождение от слизи.

Даже если дети очень беспокойны, можно провести различные техники, такие как вибрации, встряхивания, разглаживание и разминание.

ПОЗВОНОЧНИК ТУЛОВИЩЕ

Тела позвонка имеют при МПС VI типа нерегулярную конфигурацию. Туловище и шея короткие и приземистые. Соединительная ткань и оболочка спинного мозга могут подвергаться включениям. По причине патологического развития позвоночника в области шейного и поясничного отдела позвоночника может возникнуть нестабильность с сужением канала спинного мозга. Симптомами являются недержание, формикация, чувство онемения, невозможность движения или боли в руках и/или в ногах. Если появились подобные симптомы,

необходимо немедленно обратиться к врачу.

Могут потребоваться операционные меры для стабилизации и снятия нагрузки со спинного мозга и нервных корешков.

Характерным для поясничного отдела позвоночника является усиленный *лордоз*. При переходе от грудного к поясничному отделу позвоночника может, также как и при болезни Гурлера, образоваться *горб*. Вследствие увеличения органов брюшной полости и дряблой брюшной стенки живот выступает вперед. Грудина часто втянута, речь идет о воронкообразной груди.

Интенсивная кинезитерапия на ранней стадии является необходимой для улучшения стабилизации и подвижности позвоночника, включая плечевой и тазовый пояс, а также для укрепления мышц живота и спины. Чтобы противостоять *гиперлордозу* поясничного отдела позвонка, необходимо укреплять обе группы мышц и гармонизировать их согласованность. При этом во время терапии нужно следить за тем, чтобы поясничный отдел позвонка образовывал с тазобедренным суставом один функциональный узел.

По причине нормального умственного развития терапию можно сделать разнообразной, но она должна соответствовать актуальному состоянию здоровью и степени работоспособности. Нерациональными являются как заниженная, так и чрезмерная нагрузка. При возникновении боли необходимо сразу определить ее причину и учесть это в терапии.



Содержание кинезитерапии для позвоночника и туловища:

- Тренировка осанки и равновесия
- Медицинская тренировочная терапия (также лечебный спорт)
- Программы вытяжения
- Лечебная физкультура в воде.

Для более взрослых пациентов с болью в туловище и области позвоночника кинезитерапия в воде приобретает все большее значение. Также мероприятия для расслабления, такие как *теплое обертывание*, *массаж* или *подводный массаж* способствуют утолению боли.

Особенность: ШЕЙНЫЙ ПОЗВОНОЧНИКА

ОТДЕЛ

По причине структурного патологического развития шейного отдела позвоночника есть опасность

раздавливания спинного мозга (функциональный или анатомический *спинальный стеноз*) и в результате возникновения нарушений чувствительности или даже поперечного миелита.

У некоторых больных с VI типом эта часть позвоночника стабилизируется посредством операционного вмешательства.

Во время терапии пациент всегда должен контролировать положение своей головы. Чрезмерный наклон или подъем головы запрещены. Кувырки и прыжки с толчком не входят в терапию.

Конечности

У пациентов с болезнью Марото-Лами проявляются сгибательные контрактуры, прежде всего, в больших суставах, то есть в плечах, бедрах, локтях и коленях.



10-летний мальчик с МПС VI типа.

ПЛЕЧИ / РУКИ / КИСТИ РУК

Плечевой сустав – это преимущественно сустав мягких тканей и менее костяной. По причине укорочения сухожилий и связок происходит ограничение в функционировании. Таким образом, руки не могут быть подняты над головой или могут быть подняты с трудом. Подобные укорочения в области плеч и локтей, как правило, не вызывают боли, но им все же следует заняться во время терапии, чтобы избежать дальнейшего дефицита подвижности и негативного влияния на осанку и походку. *Кисти рук* имеют прогрессирующее положение когтей, что вызвано препятствием к вытягиванию конечного сустава. Кроме того, проявляется и часто стремительно возрастает ригидность всех суставов пальцев рук, а также суставов кисти рук, что приводит к большим ограничениям мелкой моторики. Если возникает дефицит сгибания или выпрямления кистей рук, необходима *гимнастика для кистей рук и пальцев*. По причине насыщенности программы терапии для всего двигательного аппарата часто на кисти рук не остается времени, так что родители или пациент самостоятельно должны пройти программу упражнений дома. Она разрабатывается совместно с терапевтом. Упражнения и игры для пальцев рук пациенты переносят очень хорошо, чаще поступают жалобы при пассивных упражнениях на вытягивание и сгибание. Поэтому целесообразным является применение тепла перед гимнастикой, это не только уменьшает жалобы, но и интенсифицирует лечение. В качестве *тепла* можно использовать ванну для рук, подушки из двузернянки или лечебной грязи, а также другие


средства для укутывания, которые имеются в продаже.

При возникающих болях необходимо проконсультироваться с врачом и терапевтом. У пациентов с болезнью Марото-Лами может также наблюдаться *синдром карпального канала* (см. приложение «Медицинские комментарии»). Диагноз должен быть подтвержден ортопедом.

БЕДРА / КОЛЕНИ / СТОПЫ

Бедра

К физическим отклонениям, которые могут с возрастом сильно ограничить степень подвижности пациентов с МПС VI типа, относится патологическое развитие и преждевременное изнашивание в области тазобедренных суставов. Анатомически бедро является шаровидным суставом. Головка бедра у этих пациентов часто деформирована с утратой круглой формы и находится не в физиологическом положении к вертлужной впадине. Вертлужная впадина часто также лишена круглой формы, находится в вертикальном или плоском положении, и часто является дополнительным ограничением функционирования. Кроме того, изменяется положение ног, что является следствием неправильной нагрузки на колени и стопы. Это главные причины типичной тяжёлой и негармоничной походки. В детском возрасте редко возникают жалобы по поводу тазобедренных суставов, хотя часто отклонения уже очевидны. У взрослых пациентов чаще возникают боли в связи с преждевременным изнашиванием, часто полностью уничтоженными головками бедра, а также раздражениями вследствие нагрузки.



В зависимости от степени деструкции и возраста пациента могут быть необходимы *операционные меры*, начиная с операций на мягких тканях, таких как удлинение сухожилий, костяная коррекция таза и бедра для улучшения положения головки бедра и вертлужной впадины друг к другу, кончая имплантацией полного *эндопротеза* бедра после завершения роста. Подобные операции могут совершаться в центре, где есть опыт операций при МПС.

Колени

Колени частично изменяются по причине отложения посторонней субстанции в костях и связках, а также по причине неправильного положения бедер. Появляется срезающая сила, которая оказывает негармоничную нагрузку на этот шарнирный сустав. С возрастом здесь также происходят болезненные процессы изнашивания.

Для сохранения и улучшения подвижности суставов существуют активные и пассивные *техники улучшения подвижности*. Состав активных и пассивных техник формируется в зависимости от физического состояния, нагрузки и жалоб пациента. Мягкие техники натяжения и щадящая суставы мышечная работа позволяют сохранить подвижность и мышечную силу в области таза и бедра. С помощью *обучения правильной походке* тренируется максимально хорошая походка и оптимальная осанка. Также пациенты с ограниченными физическими возможностями, которые не позволяют им по причине изменений в

позвоночнике или суставах иметь прямую и симметричную походку, могут тренировать и улучшить свою походку, в особенности, благодаря вспомогательным средствам.

Прыжков с толчками следует избегать.

Не допускаются прыжки при ходьбе, а также прыжки с одной ноги на другую. Не допускаются прыжки без посторонней помощи, которые совершаются на обе ноги, так как большую длину и высоту можно преодолеть только приземлением на обе ноги, а это сопровождается ударом. Родители должны обязательно сообщить об этом в школе, например, из-за урока физкультуры.

Если у пациента возникают боли вследствие нагрузки, необходимо проводить терапию для утешения боли. Это может быть: *электротерапия, мануальная терапия, подводный массаж, терапия на столе для вытяжения с помощью петель* или обертывания фанго. Также кинезитерапия в бассейне может способствовать утешению боли и повысить подвижность.

Стопы

Стопы изменены у пациентов с болезнью Марото-Лами, так же как и кисти рук, но чаще всего их функция не так сильно ограничена. Если возникает дефицит подвижности, прежде всего, с возрастом, ее можно стимулировать с помощью гимнастики для суставов стоп и пальцев ног. Большинство этих упражнений (отчасти игр) можно проводить дома и интегрировать в повседневную жизнь.

Изменения стоп оказывают влияние на способность ходить, и их нужно воспринимать серьезно.

Для уменьшения нагрузки на стопы обязательно служит хорошо подобранная обувь, в случае необходимости ортопедическая обувь, соответствующая положению стоп, или *ортопедический аппарат*.

Если появляются жалобы после длительных нагрузок, утолению боли способствуют ванны и массаж ног. Часто жалобы усиливаются вследствие грибкового поражения стоп и/или ногтей пальцев ног. Регулярный уход за стопами, включающий ванны более 15 минут, а также в случае необходимости лечение мазью способствует снижению боли. С выбором медикаментов может помочь врач или аптекарь.

Частой проблемой при МПС VI типа является укорочение многих групп мышц, сухожилий, капсул и связок нижних конечностей. По причине разбаланса разгибающих и сгибающих структур бедра и колени остаются согнутыми даже во время стояния и ходьбы. По причине укорочения задних икроножных мышц оптимальный перекал ступни является невозможным. Для улучшения осанки и походки необходимо удлинять и расслаблять мышцы и мягкие ткани посредством различных техник вытяжения. *Программа вытяжения* для дома, которая может быть проведена самостоятельно, а также натяжные устройства, которыми могут овладеть родители, являются очень полезными и способствуют долговременному расслаблению суставов.

Физиотерапия при муколипидозе II и III типа

.....

Пациенты с муколипидозом клинически имеют большое сходство с болезнью Гурлера, отсюда и название псевдополидистрофия Гурлера. При этом если у пациентов с муколипидозом II типа симптомы могут проявиться сразу же после рождения, то симптомы у пациентов с муколипидозом III типа проявляются только в первые десять лет жизни.

Муколипидоз II типа

.....

У детей с рождения обнаруживается замедленное статомоторное развитие. На шестой месяц жизни становится очевидной задержка в умственном развитии. Дети поздно учатся сидеть, отчасти и стоять; ходьба возможна только в редких случаях, либо с посторонней помощью. Рост тела останавливается на втором году жизни. Уже в младшем детском возрасте появляется психомоторная ретардация.

Активная фаза у пациентов с липидозом II типа ограничена по времени, и приходится на первые годы жизни. В это время дети должны как можно больше обучаться как в умственном плане, так и в двигательном. При этом не имеет значения, может ли ребенок стоять, сидеть или ходить. Лечебная физкультура возможна в любом случае. Если есть хоть малейшие двигательные способности, имеет смысл начать *терапию Бобат*.

Если ребенок в состоянии стоять или ходить, можно заняться интенсивным обучением процессу движения и его демонстрацией с помощью *лечебного спорта* или *трудотерапии*. Необходимо оптимально стимулировать координационные способности ребенка для достижения максимально возможного уровня развития и для длительного сохранения результатов обучения. Для разностороннего содействия ребенку и для снятия нагрузки со скелета подходит в качестве дополнительной активной кинезитерапии *лечебная физкультура в бассейне для проведения гидрокинезитерапии*. Впоследствии на далеко зашедшей стадии болезни активные движения становятся чаще всего возможными только в воде. Водные условия сокращают вес тела до 10%, таким образом, движения становятся более легкими и плавными. Координационные требования в воде также отличаются от координационных требований «на земле», таким образом, терапия представляет собой особую форму стимуляции. Проблемой водной терапии является большая склонность к инфекционным заболеваниям у многих детей. В силу состояния иммунной системы, а также органов дыхания терапию принципиально следует проводить в бассейне с температурой воды +32°С. Дополнительной в терапевтической программе является *иппотерапия*.

Контакт с лошадьми является необычным стимулом для ума и тела ребенка, он вызывает у них новые реакции и действия.

Органы дыхания

У пациентов с липидозом II типа нарушена функция всей дыхательной системы. В результате отложения посторонних частиц в области языка, гортани и трахеи появляются сужения дыхательных путей. Ограниченная подвижность грудной клетки уменьшает ёмкость лёгких. Это приводит не только к сниженной работоспособности, но и к частым инфекциям.

С самого начала необходимо следить за глубокими вдохами и выдохами во время проведения терапии. Также игры, которые особенно интенсифицируют дыхание, должны быть включены в программу с самых первых стадий, в активное время. Кроме того, имеют смысл регулярные ингаляции, если ребенок их выдерживает. Для эффективного освобождения слизи и секреции служит *терапия грудной клетки*, которая является особенно полезной при большой степени неактивности или при сильных инфекциях. При этом используются различные техники, такие как разглаживание, разминание, встряхивание, вытяжение и вибрация. Благодаря этому мобилизация секрета возможна в любое время. На далеко зашедшей стадии болезни дополнительно необходимо отсасывающее приспособление для удаления слизи. Родители и близкие люди могут с помощью терапевта научиться простым техникам *терапии грудной клетки*. Хотя это и требует некоторой практики, но является очень важным для непрерывной

мобилизации секрета без помощи терапевта.

Позвоночник / туловище / конечности

Тела позвонков у пациентов с липидозом II типа являются полиморфными и недостаточно развитыми. Вследствие этого образуется ярко выраженный *горб* в области груди и поясничных позвонков, причем тела позвонков смещаются назад и выпячиваются. Часто *горб* является первым симптомом, который проявляется у пациентов с муколипидозом и приводит к такому диагнозу. При слишком сильном проявлении появляется опасность сжатия спинного мозга. Поэтому позвоночник должен регулярно проверяться ортопедом и в случае необходимости лечиться с помощью корсета.

Типичными для заболевания липидоз II типа являются выпяченная грудина (куриная грудь) и выступающий живот, что вызвано увеличенными внутренними органами и слабой мускулатурой. Множественные отклонения скелета у пациентов с липидозом II типа внешне заметны. Конечности очень короткие, прежде всего, плечи и бедра. Вывихи тазобедренного сустава и X-образные ноги часто являются врожденными. Вследствие укороченной мускулатуры нижних конечностей коленные и тазобедренные суставы не могут быть полностью разогнуты, они постоянно находятся в согнутом состоянии. В результате проявляется характерная осанка и сильно измененная походка, часто на цыпочках (ходьба на «конских» стопах). Плечевые и локтевые суставы также ограничены в своей подвижности по причине *контрактур*.



4-летний мальчик с муколипидозом II типа.

Руки не могут быть подняты над головой. Кисти рук и стопы ног ограничены в своем функционировании по причине укорочения и утолщения сухожилий и связок. Пальцы рук и ног искривлены, и не могут быть полностью выпрямлены даже при пассивном выпрямлении.

Как и у детей с прочими заболеваниями МПС или муколипидозом, здесь также часто проявляется *синдром карпального канала* (см. приложение «Медицинские комментарии»). Диагноз должен быть подтвержден ортопедом.

С помощью физиотерапии необходимо достичь как можно большей степени подвижности, активной прямой осанки и

безболезненности. В активное время ребенка преобладают, как было сказано выше, активные формы терапии. Для того чтобы сократить *контрактуры* в суставах и мускулатуре, необходимо дополнительно проводить пассивную лечебную физкультуру после предшествующего ей применения тепла, минимум один раз в неделю. В качестве применения тепла подходит подводный массаж (ПМ), общая ванна, а также возможно укутывание. Для того чтобы положение больного было расслабленным, во время ПМ или общей ванны используется терапевтический воротник для плавания. Так как подводный массаж дополнительно смягчает структуры суставов и может быть использован в качестве обезболивающего лечения, он является идеальным источником предварительного тепла. Последующая пассивная лечебная физкультура распространяется на все суставы и укорочения двигательного аппарата.

При возрастающей неподвижности активные формы терапии все больше заменяются пассивным лечением. Единственно возможной активной формой тренировки для детей до конца остается терапия в *бассейне для гидрокинезотерапии*.

В случае неактивности обязательно нужно продолжать терапию для стимуляции обмена веществ в суставах и предотвращения боли в суставах и боли, связанной с сокращением.

Муколипидоз III типа

Муколипидоз III типа имеет много сходных черт с синдромом Шийаи. Пациенты имеют нормальное или слегка замедленное умственное развитие. Рост замедлен и останавливается примерно на шестом году жизни. Пациенты с муколипидозом III типа могут осваивать профессии, соответствующие их физическим и умственным способностям. Физические ограничения связаны, прежде всего, с низким ростом и тазобедренными суставами. Часто пациенты прикованы к инвалидному креслу в зрелом возрасте.

Для того чтобы сократить последствия множественных отклонений в двигательном аппарате и достичь максимально возможной физической работоспособности, необходимо заблаговременно начать проводить физиотерапевтические мероприятия. В младшем детском возрасте подходят элементы из *лечебного спорта*, такие как подвижные игры и упражнения в воде. Также имеет смысл проведение *трудотерапии*.

С возрастом терапия становится все более специфицированной и направленной на актуальные проблемы.

ПОЗВОНОЧНИК ТУЛОВИЩЕ

Позвоночник часто искривлен, характерной является короткая шея. Шейный отдел позвоночника является нестабильным по причине порока развития двух первых шейных позвонков. Это может привести вследствие полученного сдавления нерва к

нарушению чувствительности и слабости в руках.

При возникновении подобных симптомов необходимо немедленно обратиться к врачу, а в случае необходимости должна быть проведена операционная стабилизация.

Активная кинезитерапия и тренировочная терапия повышают упругость туловища, включая тазовый и плечевой пояс, а также укрепляют и гармонизируют группы мышц. Формы терапии могут и должны быть разнообразными для достижения оптимальной степени подвижности и силы, а также для развития многосторонних координационных способностей. Кроме того, разнообразные виды терапии создают мотивацию и повышают готовность к работе.

В состав кинезитерапии для позвоночника может быть включено следующее:

- Тренировка осанки и равновесия
- Медицинская тренировочная терапия/тренировка мускулатуры
- Программы вытяжения
- Лечебная физкультура в воде

КОНЕЧНОСТИ

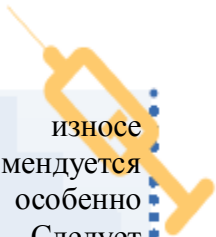
Ранним синдромом заболевания являются *контрактуры* плеч и пальцев рук. Также могут быть задеты локтевые суставы. Скованность движений плечевого пояса изменяет осанку и походку и усиливает напряжённость. Даже если эти отклонения не являются болезненными, на них следует обратить внимание при проведении терапии и заняться ими. Увеличивающиеся *контрактуры* в *пальцах рук* затрудняют использование кистей рук в повседневной жизни.

Для сокращения скованности движений пальцев необходимо проводить гимнастику для пальцев.

По причине широкой программы физиотерапии для всего двигательного аппарата часто для *кистей рук* остается слишком мало времени, поэтому по возможности родители или пациент сами должны пройти дома программу тренировки. Она разрабатывается совместно с терапевтом. Упражнения и игры для пальцев пациенты переносят очень хорошо, чаще жалобы возникают при пассивных упражнениях на выпрямление и сгибание. Поэтому имеет смысл применить перед гимнастикой тепло, что позволит не только умерить жалобы, но и сделать лечение более действенным. В качестве *тепла* можно использовать ванну для рук, подушки из двузернянки или лечебной грязи, а также другие средства для укутывания, которые имеются в продаже.

Если пациент жалуется на боли, ложные ощущения, слабость и чувство онемения, причиной может быть *синдром карпального канала*. Это обязательно должно быть подтверждено ортопедом после неврологического обследования.

К тяжелым физическим отклонениям, которые могут с возрастом значительно ограничить степень подвижности больных муколипидозом III типа, относится патологическое развитие *бедер*. Это обуславливает измененное положение ног и ускоряет естественное изнашивание суставных поверхностей в бедрах и коленях. В детском возрасте это вызывает меньше жалоб. В зрелом возрасте все чаще проявляются болезненные воспалительные процессы и процессы изнашивания, которые могут очень сильно ограничить подвижность.

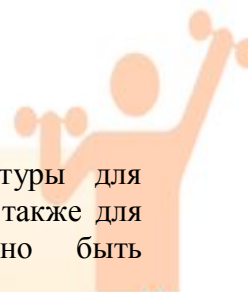


При далеко зашедшем износе тазобедренных суставов рекомендуется эндопротезирование, которое особенно хорошо избавляет от боли. Следует обратить внимание на то, что перед каждой *операцией* на бедрах необходимо точно выяснить касаются ли жалобы поясничного отдела позвоночника или бедер, так как они образуют один функциональный узел. Ограничения подвижности, которые вызваны не износом и деформацией тазобедренных суставов, а причиной которых являются мягкие ткани, не могут быть устранены с помощью операции.

Стопы ног имеют схожие с кистями рук отклонения. Пальцы ног могут быть также искривлены и скованы в движениях. Как и для кистей рук, необходимо разработать совместно с терапевтом программу упражнений, чтобы можно было дома заниматься гимнастикой для стоп. Многие упражнения могут быть интегрированы в повседневную жизнь. Если подвижность стоп ухудшается или поступает слишком много жалоб, нужно сообщить об этом терапевту, чтобы он исправил программу терапии.

Для уменьшения нагрузки на стопы обязательно служит хорошо подобранная обувь, в случае необходимости ортопедическая обувь, соответствующая положению стоп, или *ортопедический аппарат*. Помимо отклонений в суставах причиной ограниченной подвижности являются также укорочения многих мышц нижних конечностей. Тазобедренные и коленные суставы часто пребывают в согнутом положении и не могут быть полностью выпрямлены. Также оптимальный перекал ступни не возможен по причине укорочения задних икроножных мышц.

Необходимо удлинять мускулы посредством различных техник вытяжения. Если пациент в состоянии выдержать это, имеет смысл проведение дома *программы вытяжения*.



В состав лечебной физкультуры для тазового и плечевого пояса, а также для нижних конечностей должно быть включено следующее:

- Тренировка осанки и равновесия
- Обучение правильной походке
- Программы вытяжения
- Техники улучшения подвижности
- Лечебная физкультура в воде
- Медицинская тренировочная терапия/тренировка мускулатуры

Для более взрослых пациентов с минимальной работоспособностью и высоким болевым потенциалом необходимо дополнительно применять методы расслабления, обезболивающее лечение и *пассивные техники*. Это может быть: *теплые укутывания, массаж, ванны, подводный массаж, мануальная терапия, электротерапия и терапия на столе для вытяжения с помощью петель*.

ПРИМЕРЫ ИЗ ПРАКТИКИ

I. Активная кинезитерапия при болезни Гурлера с пересадкой костного мозга

.....

Физиотерапевтическая программа для А.

Пребывание на курорте в детском реабилитационном центре на острове Узедом:

4 недели

Возраст: 9 лет.

Диагноз: МПС I типа, состояние после пересадки костного мозга в возрасте 2 лет.

Терапия:

- активная кинезитерапия в гимнастическом зале
- активная кинезитерапия в бассейне
- терапия грудной клетки
- методика Snoezelen

Строение тела А. имеет отклонения и ограничения для повседневной жизни. Умственно она очень хорошо развита, она в состоянии самостоятельно и целенаправленно выполнять упражнения. Но она нуждается в мотивации для выполнения упражнений. Она нуждается в вызове или в доставлении ей радости. Тренировка мускулатуры / терапии с многократными повторами упражнений или неприятными движениями не возможны.

Концентрация А. быстро снижается и/или она утомляется, поэтому она нуждается в частых паузах.

Важную роль здесь также играет дыхание, которое стесняется деформацией грудной клетки. Искривление позвоночника, к сожалению, усилилось за последние годы.

Активная кинезитерапия в гимнастическом зале:

Мы разработали очень многостороннюю активную лечебную физкультуру. Сейчас преимущественной является стабилизация туловища. Мы попытались укрепить мышечный корсет, прежде всего, брюшные мышцы. Если мускулатура туловища больше не сможет выдерживать статические упражнения, в будущем, возможно, понадобится корсет.



Активная кинезитерапия с применением паркура. Цель: улучшение подвижности и координации.

С А. мы проводили также упражнения на мате в положении на животе и на спине, а также разнообразные упражнения с надувным мячом.

Подвижность в плечевом поясе (включая руки) мы стимулировали с помощью карабканья, подтягивания на скамье, хватательных упражнений, игр с переворачиванием, также А. могла играть в теннис воздушными шарами с/без трамплина (прыжки не допускались по причине изменений позвоночника!).

Для тренировки повседневных процессов движения мы работали с паркурром, где требовались различные координационные способности: лечь / ползти / встать, карабкаться, идти вперед / назад на разных подстилках, а также проводили тренировки равновесия и многое другое.

Для улучшения дыхания мы применяли упражнения на вытяжение и хорошо следили при совершении движений за выдохами. При нагрузках А. может только выдавливать вдыхаемый воздух.

Примерно через 10 дней у А. обнаружилась большая способность переносить нагрузку, и ей стало требоваться во время проведения 30-минутной терапии меньше пауз. Упражнения на координацию, которые повторялись, она выполняла быстрее и увереннее, поэтому мы смогли увеличить степень сложности. Следует обратить внимание на то, что в повседневной жизни А. сама совершает многие процессы движения, например, подняться по лестнице, спуститься с нее, лечь / сесть – встать, взять что-то – поставить обратно, что-то одеть и т.д.

Активная кинезитерапия в бассейне:

На первой неделе мы проводили эту терапию дважды, затем ежедневно (пять раз в неделю).



Активная кинезитерапия в воде. Цель: улучшение выносливости и подвижности.

В воде А. достигала большей степени подвижности без интенсивной затраты сил и нагрузки на позвоночник и суставы. Она легче дышала. Данная терапия служила преимущественно для улучшения выносливости и силы А.

Поддерживаемая только специальной палочкой для плавания А. должна была постоянно балансировать и делать движения туловищем в положении на животе и на спине, и она улучшила, таким образом, тонус тела и стабильность туловища.

Терапия в бассейне включает в себя также упражнения на координацию с различными вспомогательными средствами и упражнения из положения в неглубоком участке бассейна.

Терапия грудной клетки:

По причине ограниченной подвижности грудной клетки мы проводили дважды в неделю терапию грудной клетки. Вдохи А. короткие, поэтому частота дыхания увеличена. Посредством вытяжений, встряхиваний, мануальных приемов и вибрации мы пытались расширить дыхательные пути и увеличить упругость грудной клетки.



Винтообразное вытяжение грудной клетки.
Цель: улучшение подвижности грудной клетки, вентиляция различных участков легких.

Во время небольших дыхательных упражнений А. должна была самостоятельно следить за своим дыханием, особенно за выдохами.

При хорошей концентрации А. могла глубже дышать и выдыхать без

выдавливания. Но во время проведения активной терапии ей не удавалось следить за дыханием.

Хотя мы и не смогли повлиять во время физиотерапии на анатомическую узость верхних дыхательных путей А., вентиляция ее легких и газообмен все же улучшились.

Интенсивная физиотерапия во время пребывания А. на курорте заметно улучшила строение ее тела и работоспособность. Конечно, на отклонения в системе скелета, на укороченное туловище, на искривление позвоночника, на дисплазию бедер мы не смогли повлиять. Подвижность стесненных по причине контрактур суставов (плечевые, локтевые суставы и суставы пальцев рук) частично улучшилась благодаря интенсивной терапии. А. достигла явных успехов в выносливости и координационных способностей.



II. Кинезитерапия в воде при болезни Санфилиппо

.....

Пример: Физиотерапевтическая программа для Й.

Пребывание на курорте в детском реабилитационном центре на острове Узедом:

3 1/2 недели

Возраст: 20 лет.

Диагноз: МПС III типа (фаза 3), в далеко зашедшей стадии (без контроля сидения).

Терапия:

- пассивное улучшение подвижности после подводного массажа
- активная кинезитерапия в бассейне
- терапия грудной клетки при необходимости

Пассивное улучшение подвижности с помощью подводного массажа:

Подводный массаж мы проводили примерно 25 минут, при температуре воды 36°C. Й. лежал в терапевтическом воротнике для плавания, плавки ему не требовались. Струя воды со слабым и средним давлением проводилась вдоль ног, рук, плеч и спины.

Эта терапия стимулировала обмен веществ в коже, мускулатуре и соединительной ткани, а также немного смягчала структуры суставов. Для Й. эта терапия была очень расслабляющей.



Подводный массаж струей воды (ПМСВ). Цель: расслабление и восприятие, улучшение артериального снабжения и венозной транспортировки от сердца в структурах ткани.

После ПМСВ следовало пассивное улучшение подвижности. Мы двигали все суставы, в том числе маленькие суставы пальцев рук и ног в пассивном состоянии. По возможности стимулировалась степень подвижности. Помимо подвижности суставов мы следили и за укорочением мышц и проводили адекватные вытяжения.

У Й. сильно повреждено левое бедро, левая нога заметно повернута на внутреннюю сторону. Обе стопы находятся в серповидном положении и почти не могут двигаться. Задние мышцы ног укорочены. На стопах и пальцах ног появляется грибковое поражение по причине плохого снабжения этих областей.



Пассивное улучшение подвижности с неактивным пациентом после ПМ

Цель: сохранение и улучшение подвижности суставов, улучшение артериального снабжения и венозной транспортировки от сердца в структурах ткани.

Мы проводили подводный массаж с последующим пассивным улучшением подвижности три раза в неделю. Подвижность Й. возрастала. Благодаря улучшенному обмену веществ грибковое поражение отступило, кожные раны быстрее заживали.

Активная кинезитерапия в бассейне:

Для активной стимуляции дважды в неделю мы ходили с Й. в бассейн для проведения гидрокинезитерапии.



Кинезитерапия в воде

Цель: стимуляция восприятия и подвижности (активно и пассивно)

При этом Й. носил под плавками пеленку, чтобы избежать загрязнения воды. При температуре воды $31,5^{\circ}\text{C}$ эта терапия длилась максимум 30 минут. Так как Й. больше не в состоянии самостоятельно совершать целенаправленные движения, его тело быстро остывало.

Первые упражнения в воде проводились без вспомогательных средств. Й. должен был почувствовать свое тело в воде, чтобы быть уверенным. После этого, используя палочку и нарукавники для плавания, можно было привести Й. в движение в воде и спровоцировать минимальные движения для стабилизации равновесия. Кроме того, посредством помощи мы могли мобилизовать нижнюю половину тела, включая поясничный отдел позвоночника в положении на спине и на животе.

Терапия грудной клетки:

Хотя Й. постоянно находится в положении полулежа, и поэтому его грудная клетка находится в сплюсненном состоянии, у него наблюдается незаурядно хорошее для его заболевания функционирование легких.

Его дыхательные пути были всегда свободны. В начале лечения мы проводили терапию грудной клетки, для того чтобы установить возможна ли большая мобилизация слизи. При этом Й. лежал на кушетке с открытой верхней частью тела, терапия проводилась в положении на спине и на боку с помощью мануальных приемов, встряхивания и вибраций. Хорошее функционирование легких подтвердилось. По договоренности с врачом мы поместили эту терапию в резерв. Во время лечения Й. был здоров от инфекционных заболеваний, так что дальнейшая терапия грудной клетки была не нужна.

В конце лечения Й. был ощутимо расслабленнее, чем в начале реабилитационных мероприятий. Состояние его кожи и ее цвет явно улучшились. Благодаря терапии улучшилось артериальное снабжение и венозная транспортировка, прежде всего, на периферии. Подвижность почти во всех его суставах увеличилась.

Конечно, мы не можем не упомянуть о том, что у физиотерапии тоже есть границы. Дегенеративные отклонения в скелете и в способности к восприятию мы не можем изменить. С помощью нашей терапии мы старались, чтобы Й. достиг максимально возможного наилучшего состояния здоровья и как можно более хорошего самочувствия.



III. Кинезитерапия при болезни Марото - Лами

.....

Пример: Физиотерапевтическая программа для Й.

Пребывание на курорте в детском реабилитационном центре на острове Узедом:

3 1/2 недели

Возраст: 9 лет.

Рост: 94 см

Диагноз: МПС VI типа, (энзимотерапия на момент проведения терапии, 4 месяца).

Терапия:

- активная кинезитерапия / лечебная физкультура
- пассивное улучшение подвижности
- активная кинезитерапия в воде
- групповая терапия для дыхания
- методика Snoezelen

Й. более низкорослый, чем другие дети его возраста, но у него очень хорошая физическая форма. У него лишь незначительный дефицит сил или его практически нет, но в строении его тела есть отклонения, особенно в плечевом поясе. Степень подвижности пальцев рук, а вместе с этим и мелкая моторика сильно ограничены. Его умственные способности в норме. Основные проблемы ему доставляют, прежде всего, плохое зрение, вызванное повреждением зрительных нервов, дыхание, затрудненное сужением в области горла и ограниченная подвижность кистей рук.

Во время терапии Й. был очень вынослив, поэтому мы могли проводить ежедневно два активных занятия.

Терапия в гимнастическом зале включала в себя как пассивные, так и активные элементы. Активные упражнения были, прежде всего, направлены на обучение координации, ориентацию в пространстве и реагирование на изменения в ближайшем окружении. С учетом ограниченных возможностей зрения Й. комплексные упражнения на движение помогают развить более уверенное поведение в незнакомом окружении. К ним относятся: быстрый поворот и разворот, перемена положения, балансирование, карабканье, а также игры. Мы отказались от больших прыжков, чтобы не спровоцировать проблемы, связанные с шейным отделом позвоночника.



Пример кинезитерапии:
Упражнение на равновесие



Пример кинезитерапии:
Игра как непростое упражнение на координацию с терапевтической системой Posturomed (на движущейся основе)

Важной частью терапии являлось также *пассивное улучшение подвижности*, прежде всего, кистей рук, а также вытяжение плечевого пояса. Поскольку терапия кистей рук требует много времени, мы рекомендуем родителям интегрировать такие упражнения в повседневную жизнь. Пассивное улучшение подвижности кистей рук мы показывали матери ребенка и тренировались вместе с ней. Эту программу можно проводить дома во время отдыха, за рассказом истории или просмотром детской телепередачи. Возможности поддерживать активность предоставляет детская комната, например, с кубиками или пластилином. Так как Й. сильно загружен в повседневной жизни, а также во время терапии, достаточно нормального количества «терапевтических» игр.

Кинезитерапия в воде была важной частью терапевтической программы. Физическая форма Й. улучшалась без дополнительных нагрузок на структуры суставов. Заметно повышались его кондиционные способности. Время нагрузки увеличивалось. Поскольку, несмотря на изменения в строении тела Й., есть возможность научить его

плавать, мы часто тренировали движения груди для плавания.



Обучение плавательным движениям в положении на животе и спине (старонемецкое плавание на спине).
Цель: самостоятельное плавание без вспомогательных средств

В настоящее время Й. еще использует в качестве помощи палочку для плавания.

Неглубокий терапевтический бассейн (глубина 60 см) мы использовали для упражнений на равновесие и ловкость с применением различных вспомогательных средств.

По причине проблем с дыханием Й. должен был посещать *терапию для дыхания в группе для 4-летних* во время длительных фаз нагрузки. Его физическая работоспособность примерно соответствует этой возрастной группе. Но поскольку умственно Й. намного больше развит, он не чувствовал себя комфортно. Мы отменили групповую терапию. Здесь становится ясно, что интеграция в группу связана, к сожалению, с трудностями.

Следующей частью индивидуальной терапии была методика *Snoezelen*. Й. очень активный ребенок, он не сразу мог расслабиться. Сначала мы проводили с ним упражнения на концентрацию и игры на ловкость для обучения мелкой моторике.

Пальцы достаточно быстро уставали, с увеличением продолжительности целенаправленные хватания были все более неточными. После нескольких подходов улучшились ловкость и выносливость Й.

Много времени терапии мы посвящали визуальному восприятию. Благодаря концентрации Й. все лучше удавалось распознавать повторяющиеся изображения и их последовательность, несмотря на плохое зрение.

Такую интенсивную терапию, как во время пребывания Й. на курорте, конечно, нельзя в такой же мере продолжить дома. Поэтому необходимо выделить ключевые моменты физиотерапевтической помощи и всегда все хорошо продумывать.

Мы пытались сократить ограничения, вызванные контрактурой, и повысить работоспособность Й. Тем не менее, ограничениями для нашей работы являются изменения в строении тела в связи с заболеванием.



Физиотерапевтические комментарии

.....

Упражнения дыхательной гимнастики:

Упражнения дыхательной гимнастики – это движения туловищем и конечностями, которые вызывают подъем и опускание ребер и требуют глубоких вдохов и выдохов. Они служат для улучшения подвижности грудной клетки, освобождения легких от инфекции, улучшения жизненной ёмкости легких и освобождения секрета. Сюда относятся: активные и пассивные вытягивающие движения; мануальные техники (например, схватывающие действия и вибрации) или также движения с предметами (шест, обруч, лента); вытягивающие положения и положения, облегчающие дыхание.

Бассейн для проведения гидрокинезитерапии:

Бассейн для проведения гидрокинезитерапии служит для проведения упражнений в воде. Тело весит в воде только 10% своего первоначального веса. Движения становятся более легкими, при неполном парезе – вообще возможными. Благодаря облегчению движений и сниженным болевым ощущениям мотивация к совершению движений возрастает. Бассейн для проведения гидрокинезитерапии – это хорошее и рациональное дополнение «сухой терапии». Недостаток: движения уклонения более возможны и трудно распознаваемы.

Концепция Бобат для детей

Лечение служит для подготовки психологического двигательного стереотипа и подавления ненормального двигательного стереотипа. Данная концепция лечения касается детей с церебральными нарушениями координации, с чувствительно-двигательными нарушениями и генетически обусловленными затруднениями. Проводится наблюдение за процессами движения во время проведения лечения, и они приводятся в соответствие с актуальным уровнем развития. Движения ребенка стимулируются посредством его различных систем восприятия, патологические двигательные стереотипы терапевт подавляет, высвобождаются психологические движения. (Примеры: контроль головы, координация кистей рук, сидение, ползание).

Программы вытяжения:

Программы вытяжения улучшают гибкость эластичных структур и увеличивают, таким образом, объемы движения. Программы вытяжения необходимо проводить 2-3 раза в неделю, продолжительностью 10-15 минут. Различают динамические вытяжения, расслабляющие вытяжения и активно-статичные вытяжения. Динамические вытяжения короткие и вибрирующие, и они часто используются в спорте. Пассивные статичные вытяжения длятся дольше, 15-30 секунд, но они повторяются только 2-4 раза.

Они являются эффективным методом вытяжения, при которых предотвращается боль, а «растягивание» допускается. Во время расслабляющих вытяжений положение вытяжения сохраняется с изометрической нагрузкой 3-8 секунд, затем происходит расслабление, затем 10 секунд продолжается дальнейшее вытяжение. Эта терапевтическая техника вытяжения применяется, прежде всего, при укороченных мышцах, упражнения повторяются 2-4 раза. Во время активно-статичных вытяжений принимается одно положение вытяжения и усиливается в течение 10-12 секунд посредством напряжения партнёра. Достаточно 2-3 повтора.

Электротерапия:

Электротерапия используется для смягчения боли, улучшения кровоснабжения, обмена веществ, укрепления или расслабления мышц. В зависимости от симптомов болезни применяются специальные формы кривой тока и электроды.

Трудотерапия:

Посредством специальных повседневных упражнений человеку помогают обучиться способности действовать в повседневной жизни, которую он утратил или никогда не имел по причине заболевания, повреждения или физической неполноценности.

Терапия рефлекторных зон стопы (ТРЗ)

Эта терапия работает с имеющейся у человека восстановительной силой. Для каждого органа, ткани и сустава тела на стопе находится соответствующая рефлекторная зона. С помощью специальной техники рефлекторные зоны ткани стопы лучше снабжаются кровью и упорядочиваются. Данная терапия используется при жалобах на болезнь внутренних органов, головных болях, аллергических заболеваниях (например,

астма), а также при статических мышечных нарушениях (например, ишиалгия, блокады). Ее можно хорошо сочетать с другими формами терапии.

Обучение правильной походке:

Целью обучения правильной походке является с одной стороны достижение и сохранение психологической гармоничной походки, с другой стороны – предотвращение и избавление от ненормального двигательного стереотипа. Содержание анализа походки: положение стопы, нагрузка на стопу, движение переката стопы, длина шага, ритм шагов, ширина следа, колени, бедра, таз, туловище, плечи, локти, относительные взмахи руками. Также проходит обучение обращению со вспомогательными средствами для ходьбы.

Обучение правильной осанке и равновесию:

Обучение правильной осанке служит удовлетворению повседневных моторных требований (сидеть, идти, стоять, повседневные движения) с целью оптимальной нагрузки всех структур тела. Важным является перенос двигательного стереотипа в повседневную жизнь. Движения в ситуациях повседневной жизни анализируются и корректируются в случае необходимости.

Ингаляция:

Во время ингаляции распыляются и транспортируются в дыхательные пути со вдохом медикаменты и лечебные минеральные воды. Целью является увлажнение, детумесценция и освобождение секрета слизистой оболочка бронхов. Также могут быть использованы медикаменты для лечения инфекций и воспалений. Воздействие производится с помощью ингаляторов, спреев, дозирующих и ультразвуковых аэрозолей.

Массаж толстой кишки:

Массаж толстой кишки является рефлексотерапевтическим методом, который упорядочивает функции органов брюшной полости посредством мануального раздражения пяти точек толстой кишки. Эти точки находятся одна за другой и массируются круговыми движениями в соответствии с ритмом дыхания (каждая точка – 2 минуты). Массаж толстой кишки влияет на вегетативный тонус органов брюшной полости и на перистальтику толстой кишки. При необходимости он проводится ежедневно по одному разу.

Лимфодренаж:

С помощью щадящих мануальных деформирований ткани преимущественно на поверхности тела стимулируется отток тканевой жидкости. При этом приемы ориентированы на направление лимфатических сосудов. Лимфодренаж используется при различных отеках, припухлостях, а также при мигрени.

Мануальная терапия:

Мануальная терапия служит для обнаружения и лечения дисфункций двигательного аппарата с целью достижения или восстановления нормальных функций сустава и всех функционально и структурно связанных с ним тканей. Она включает различные техники лечения:

- *лечение острой боли* посредством тракции, движений на неболезненном участке, техник для мягких тканей для прекращения боли

- *лечение хронической боли* посредством нового воспалительного повреждения и последующего скорейшего заживления и посредством сокращения нагрузки при дегенеративных изменениях, например, мобилизация грудного отдела позвоночника + стабилизация

поясничного отдела позвоночника, обучение правильной походке

- *расслабляющее лечение* после повреждений и перенапряжений посредством тракции и техник для мягких тканей на участке боли

- *тканевые специфичные функциональные мероприятия* при начавшихся процессах выздоровления посредством упражнений на напряжение для мышечной ткани, раздражение тканей сухожилий и связок, компрессия хрящевой ткани и ограниченные движения на болезненном участке

- *мобилизующее лечение* для сохранения имеющейся, задержки исчезающей и восстановления ограниченной подвижности посредством вытяжений, улучшения подвижности суставов, освобождения слепившихся связок, слизистой сумки или нервов

- *стабилизирующее лечение* для координационного управления мышцами, начиная с поддержки вспомогательных средств, таких как лента, корсет, пояс, ортопедический аппарат, затем переходя на тренировку силы после медицинской тренировочной терапии.

Массаж:

Массаж – это терапевтический метод для влияния на состояние напряжения и питания кожи и мышц, для лечения контрактур, шрамов, нарушений циркуляции посредством вытяжений, растяжений и нажатий. Он стимулирует кровоснабжение, оказывает болеутоляющее, расслабляющее действие, по рефлекторным дугам во внутренние органы.

Медицинская тренировочная терапия:

Медицинская тренировочная терапия соответствует так называемой структурной тренировке.

Она служит для восстановления максимально хорошей мышечной функции: силы, выносливости и координации, а также максимально хорошей функции сосудов со всеми участвующими структурами. Происходит обучение повседневным и специфичным для спорта двигательным стереотипам, таким образом, предотвращаются новые повреждения.

Содержанием структурной тренировки являются улучшение подвижности, стабилизация, функциональная структурная тренировка мышц, тренировка с нагрузкой на мышцы. Элементами тренировки являются статическая и динамическая силовая тренировка, выносливость, подвижность и техники натяжения.

Техники улучшения подвижности:

Техники улучшения подвижности служат для сохранения имеющейся, задержки исчезающей и восстановления ограниченной подвижности. Сюда также относятся: мышечные вытяжения, мобилизация суставов, освобождения слепившихся связок, слизистой сумки или нервов.

Ортопедический аппарат:

Ортопедический аппарат – это лечебные и вспомогательные средства для сбалансирования функций двигательного аппарата. Он включает шины, бандажи, корсет, опорный пояс, абдукционные штаны, внутренние башмаки, супинаторы.

Остеопатия:

Остеопатия – это мануальная методика для диагностики и терапии напряжений ткани во всем теле. Целью является восстановление саморегулирующихся механизмов в теле и стимуляция естественных регенеративных и

заживляющих возможностей. Преимущественно используются мягкие мануальные техники. Это комплексное лечение, которое можно разделить на три уровня: мышечно-скелетный уровень (двигательный аппарат), висцеральный уровень (внутренние органы) и краниальный уровень (голова).

Пассивные техники:

Пассивные техники – это меры, которые применяются к пациенту. В физиотерапии сюда относятся тракции и пассивное движение.

Тракции: поверхности одного сустава отдаляются друг от друга под тягой, суставная сумка при этом выпрямляется.

Пассивное движение: суставы двигаются без произвольной работы мышц. Цель: профилактика и ограничение контрактур, мобилизация или проверка подвижности суставов.

ПНР-техники (Проприоцептивная нейромышечная релаксация):

комплексные движения для нейромышечной стимуляции. Они используются, прежде всего, при парезах, нарушении координации и слабости мышц. Посредством общих движений групп мышц производятся попытки максимальной стимуляции двигательного нейрона. Благодаря этому улучшается координация, мышечная сила и степень подвижности.

Методика Snoezelen:

Snoezelen – это искусственнообразованное слово, составленное из голландских глаголов «нюхать» (snuffeln) и «дремать» (doezelen). В специальных помещениях стимулируются ощущения с помощью вспомогательных средств, чтобы проникнуть в мир чувств.

Лечебный спорт:

Лечебный спорт является поддержкой или продолжением физиотерапии со спортивными методами и средствами тренировки.

Опорные упражнения:

При опорных упражнениях согласно Брункову конечности принимают определенные положения. Благодаря продуманным или выполненным в действительности опорным и скользящим движениям кистей рук и/или стоп ног напряжение мышц переходит к туловищу. Это вызывает непроизвольное внутреннее укрепление туловища с изометрическим напряжением всего тела. Основные черты данной терапии хорошо расширяют другие концепции. Опорные упражнения особенно подходят для стабилизации при заболеваниях позвоночника.

Терапевтическая верховая езда:

Терапевтическая верховая езда включает в себя три независимые области работы, которые все же частично пересекаются:

- иппотерапия
- лечебно-педагогическая верховая езда и лечебно-педагогическая вольтижировка
- верховая езда и вольтижировка для инвалидов

Иппотерапия проводится женщинами-физиотерапевтами с соответствующим дополнительным образованием. Лошадь используется в качестве «живого тренажера». Пациент реагирует на колебания спины лошади. Также возникают другие импульсы, например, смены темпа, кривые линии, шаго-остановки. При этом нормализуется мышечный тонус, улучшается равновесие, стимулируется контроль туловища и головы, и происходит обучение ощущению движения.

Лечебно-педагогическая верховая езда и лечебно-педагогическая вольтижировка (чаще всего в группах) служит для стимуляции умственно неполноценных детей и подростков. Физических отклонений нет. Занятия проводят специалисты-педагоги с дополнительным образованием.

Верховая езда и вольтижировка для инвалидов – это мера физической и психосоциальной реабилитации, проводится специалистами, обученными верховой езде, с дополнительным образованием.

Терапия на столе для вытяжения с помощью петель:

Стол для вытяжения с помощью петель – это конструкция, с помощью которой пациент может ощутить невесомость всего тела или какой-либо его части. С помощью специальной канатной системы и петель отдельные части тела поднимаются и подвешиваются. Пациент может совершать движения, которые он в других условиях не может совершать по причине боли или слабости мышц, благодаря потере собственной тяжести и без сопротивления трения. Возможны тренировки координации и улучшение подвижности суставов, вытяжения, стабилизация и вытяжение позвоночника, а также расслабление при стабильном подвешивании.

Терапия и массаж грудной клетки:

Терапия грудной клетки проводится мануально или с помощью аппаратуры Vibraх (например, Vibramat) для освобождения секрета. Сюда относятся похлопывания, поколачивания, вибрации, вытяжения и схватывающие действия. Освобожденный секрет впоследствии откашливается.

Лечебная физкультура в воде:

Упражнения в воде стимулируют равновесие и координацию. Они улучшают способность расслабиться и доставляют радость от движений. Во время терапии пациент должен достичь как можно большей степени самостоятельности в воде. Упражнения проводятся по возможности с меньшей фиксацией. Пациент пытается контролировать свое тело против горизонтальных и вертикальных сил и самостоятельно передвигаться в заданном направлении.

Ультразвуковая терапия:

Посредством звуковых волн создается механическое воздействие вибрацией. Этот микромассаж действует до глубины 8 см. От кости звук отражается. Ультразвук оказывает болеутоляющее воздействие, повышает проницаемость, освобождает слипание, стимулирует кровоснабжение и расслабление мышц. Он оказывает позитивное воздействие на регенерацию ткани и консолидацию перелома.

Подводный массаж:

Подводный массаж – это массаж всего тела или отдельных частей в воде с помощью теплой струи воды под давлением. Силу раздражения можно дозировать и направлять в соответствии с индивидуальной чувствительностью и нагрузкой. Это приводит к стимуляции обмена веществ в ткани, смягчению боли, к вегетативно-психологическому

расслаблению и освобождению слипания ткани и рубцеванию.

Войта-терапия:

Войта – это система лечения для восстановления врожденных двигательных стереотипов, которые были утрачены по причине повреждения головного мозга или травм. Метод используется преимущественно при детских неврологических расстройствах движений или для взрослых людей с неврологическими заболеваниями или нервно-мышечными повреждениями. Целью является психологическая подготовка / сохранение двигательных процессов, пока патологически измененные двигательные стереотипы не закрепились. Войта построена по принципу рефлекторного передвижения. Посредством давления на определенные точки тела (приводящие в действие зоны) приводятся в действие рефлекторные движения. Разработанную программу упражнений должны также регулярно проводить родители.

Применение тепла:

Термотерапия повышает снабжение кровью, понижает тонус мышц, утоляет боль, оказывает расслабляющее действие и стимулирует иммунную систему. Сюда относится: укутывания фанго и лечебной грязью, горячее обертывание, теплые ванны, теплые подушки (с льняным семенем, с сенным паром) и аппликации с горячим воздухом.

Толкование медицинских терминов

.....

Гипоплазия зубца: структурный порок развития первого тела шейного позвонка с результирующей нестабильностью перехода головы к шее

Множественный дизостоз: разнообразные нарушения роста костей по причине повреждения хрящей скелета

Снимать напряжение: расслаблять

Эндопротез: искусственный сустав из чужеродного материала (металл, керамика и т.д.), который помещается внутри тела.

Genua valga: Х-образные ноги

Genua vara: О-образные ноги

Кифоз: горб

Грыжа: разрыв мягких тканей, с аневризмой внутренностей через анатомические промежутки

Дисплазия бедра: врожденное патологическое развитие вертлужной впадины и/или головки бедра с опасностью выхода головки бедра из сустава

Вывих тазобедренного сустава: вывих головки бедра (смещение с вертлужной впадины)

Дисплазия сустава: порок развития или патологическое развитие сустава с недостаточным формированием и ограниченной функцией (см. также Дисплазия бедра)

Гиперлордоз: увеличенное искривление вперед поясничного отдела позвонка (см. также Лордоз)

Синдром карпального канала: вызванная механическим сжатием срединного нерва в карпальном канале (запястном канале) атрофия (недостаточность питания, обратное развитие) мышц мякоти большого пальца кисти, а также нарушение чувствительности ладони и первых трех пальцев.

Синдром карпального канала – это частое явление при заболеваниях МПС I, II, VI типа и муколипидозом. Симптомами являются боли, чувство онемения, слабость мышц и формикация в пальцах, чаще всего ночью. Эти симптомы возникают по причине давления на срединный нерв, который проходит по суставу кисти в так называемом карпальном канале в отдельные пальцы. Он снабжает преимущественно большой палец, указательный палец и безымянный палец. Этот нерв окружен сухожилиями и структурами связок, в которых также откладывается посторонняя субстанция.

Со временем эта ткань становится настолько толстой, что она вызывает вместе с концами локтевой кости и лучевой кости повышенное давление в карпальном канале и соответственно на срединный нерв. Посредством обследования нервов (электромиограмма, скорость нервной проводимости, сенсорный потенциал) объективируется синдром карпального канала. Помимо ночной шины возможно при подтвержденной нейротоксичности оперативное вмешательство с расщеплением широкой суставной связки кисти для разгрузки карпального канала.

Контрактура: ограничение функции и подвижности суставов, обусловленное мышечными укорочениями, сморщиванием суставной сумки или сращением суставной поверхности

Искривление позвоночника кзади: выпуклое назад искривление позвоночника

Поясничный лордоз: прогибание

Лордоз: выпуклое вперед искривление позвоночника

Утолщение миокарда: сердечная мышца

Фенотип: клинический внешний вид

Сколиоз: боковое искривление позвоночника

Стеноз: сужение

Неполный вывих: начинающееся сужение сустава, при этом поверхности суставов остаются в соприкосновении

