

Лечебная физкультура как компонент физической абилитации при болезни Шарко–Мари–Тута

Н.А. Шнайдер, С.И. Гончарова, Д.П. Дзюба

Университетская клиника ГБОУ ВПО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России; 660022, Красноярск, ул. Партизана Железняка, 1

Контакты: Наталья Алексеевна Шнайдер NASchnaider@yandex.ru

Лечебная физическая культура (ЛФК) является неотъемлемой частью программ абилитации и реабилитации при многих заболеваниях, в том числе и при заболеваниях центральной и периферической нервной системы. Болезнь Шарко–Мари–Тута (БШМТ) – наследственное дегенеративное заболевание периферической нервной системы, сопровождающееся развитием прогрессирующей мышечной слабости и стойких двигательных нарушений. В настоящее время использование специализированных комплексов ЛФК помогает поддерживать функциональное состояние мышц и опорно-двигательного аппарата пациентов с БШМТ, а также улучшить силовую выносливость и повысить ежедневную физическую активность больных.

В данной статье представлены авторские подходы к организации занятий ЛФК, рекомендации по тренировочному режиму, приведены основные виды упражнений, применяющиеся при данном заболевании на базе Университетской клиники.

Ключевые слова: болезнь Шарко–Мари–Тута, наследственная моторно-сенсорная нейропатия, атрофия мышц, контрактура, абилитация, лечебная физкультура, специализированные комплексы, стрейч-терапия, функциональное состояние мышц, физическая активность больных, тренировочный режим

Therapeutic exercises as a component of physical habilitation of Charcot–Marie–Tooth disease

N.A. Shnyder, S.I. Goncharova, D.P. Dzyuba

Prof. V.F. Voyno-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University of the Ministry of Healthcare, University Clinic; 1, Partisan Zheleznyak St., Krasnoyarsk 660022

Therapeutic physical culture (physical therapy) is an integral part of the programs of habilitation and rehabilitation in many diseases, including diseases of central and peripheral nervous system. Charcot-Marie-Tooth disease (CMT) is a hereditary degenerative disease peripheral nervous system accompanied by the development of progressive muscle weakness and persistent movement disorders. Currently, the use of specialized complexes physical therapy helps to maintain the functional state of the muscles and musculoskeletal status of patients with CMT, and improve strength endurance and increase daily physical activity of the patients.

This article describes the modern approaches to organization of physical therapy sessions, recommendations on the training regime, the main types of exercises used in this disease in University Clinic.

Key words: Charcot–Marie–Tooth disease, hereditary motor sensory neuropathy, muscle atrophy, contracture, habilitation, therapeutic exercises culture, specialized sets, stretch therapy, muscle functional state, patients' physical activity, training conditions

Введение

Болезнь Шарко – Мари – Тута (БШМТ) относится к генетически гетерогенной группе моногенных заболеваний с преимущественным поражением периферической нервной системы, связанным с дегенерацией миелиновой оболочки и/или аксона двигательных и чувствительных нервов и спинномозговых корешков, сопровождающихся двигательными нарушениями и специфическим болевым синдромом [1]. БШМТ является наиболее распространенной клинической формой наследственных полинейропатий [2].

В 1886 г. во Франции проф. Жан Мартен Шарко (1825–1893) и его ученик Пьер Мари (1853–1940) опубликовали первое описание дистальной мышечной слабости и атрофии с началом в ногах, назвав заболевание перонеальной (малоберцовой) мышечной атро-

фией. Говард Генри Тут (1856–1926) описал эту же болезнь в своей Кембриджской диссертации в 1886 г., дав ей название прогрессирующей перонеальной мышечной атрофии. Он был первым, кто правильно объяснил развитие симптомов заболевания за счет нейропатии, а не миелопатии, как считалось до него. В 1912 г. Хоффман описал случай малоберцовой мышечной атрофии с утолщенными нервами. Это заболевание в зарубежной литературе известно как болезнь Хоффмана или болезнь Шарко–Мари–Тута–Хоффмана. В 1968 г. БШМТ была разделена на 2 типа (БШМТ 1-го и 2-го типа) на основе патологических и физиологических критериев. В последующие годы на основе достижений бурно развивающейся медицинской генетики и внедрения в клиническую практику генетического тестирования причинных мутаций

предложены новые классификации БШМТ. Таким образом, БШМТ – гетерогенная группа генетически различных расстройств с аналогичной клинической картиной. Возраст дебюта зависит от типа заболевания.

В целом средняя частота БШМТ в популяции составляет 1 на 3000 населения. Распространенность БШМТ в Российской Федерации варьирует от 7,14 до 13,3 на 100 тыс. населения в разных регионах и составляет около 80 % всех наследственных нейропатий [3].

Обычно первые симптомы БШМТ возникают в первые 2 декады жизни пациента. Первоначальными жалобами могут быть трудности при ходьбе и частое подворачивание стопы, дистальная слабость ног. Характерны частые растяжения голеностопного сустава и падения. При нарастании мышечной слабости и атрофии развивается перонеальная походка (степ-паж) или деформация стопы по типу полый (*pes cavus*). Симптомы, связанные с деформацией стоп, включают мозоли, язвы, целлюлит или лимфангит. По мере прогрессирования заболевания развиваются мышечная слабость, атрофия мышц и деформация кистей. При вовлечении в патологический процесс аксиальной и дыхательной мускулатуры развивается нарушение осанки или сколиоз (в 37–50 % случаев БШМТ I-го типа), одышка. Пациентов беспокоят мышечно-скелетные и нейропатические боли, крампи. Характерно нарушение равновесия по типу сенситивной атаксии. Тремор присутствует у 30–50 % пациентов с БШМТ.

В настоящее время, несмотря на значительные успехи в выяснении молекулярно-генетических механизмов возникновения данного заболевания, эффективное лечение не найдено [4]. В связи с наследственным характером заболевания, его неуклонным прогрессированием, невозможностью полного излечения и восстановления утраченных функций целью терапии БШМТ является замедление прогрессирования и адаптация пациентов к повседневной жизни. В этом контексте реабилитация рассматривается как всеобъемлющий подход (поведенческий, немедикаментозный, медикаментозный) к уходу за пациентами с БШМТ [5]. Начало процесса физической реабилитации больных БШМТ зависит от формы заболевания. Она должна начинаться с момента возникновения ранних клинических проявлений, а в тех случаях, когда это возможно (при отсутствии симптомов заболевания), – с момента генетически подтвержденного диагноза [5–8]. Основная часть физической реабилитации – ЛФК как терапия движением – должна применяться уже на доклинической стадии развития БШМТ с целью снижения темпов прогрессирования заболевания [5, 8, 9]. Важно, что процесс реабилитации пациентов с БШМТ должен продолжаться на протяжении всей их жизни [9, 10, 11].

ЛФК при БШМТ

ЛФК широко используется в реабилитации больных с БШМТ американскими физиотерапевтами и другими зарубежными коллегами [9,11,12]. Хотя нет научно обоснованных данных о ее эффективности, практика показывает, что регулярные занятия ЛФК (в интерпретации американских ученых – «физиотерапией») позволяют сохранить и увеличить силу мышц и повседневную двигательную активность пациентов с БШМТ [12,13].

Цели ЛФК – сохранение и увеличение мышечной силы для нормализации функции ходьбы, сохранение и поддержка работоспособности мышц, минимизация травматизма и улучшение стабильности, растяжение напряженных и спазмированных мышц, поддержка и улучшение функционального состояния сердечно-сосудистой системы [14–16].

К задачам ЛФК при БШМТ относятся задержка развития вторичной атрофии мышц, предупреждение и коррекция деформаций опорно-двигательного аппарата, развитие основных двигательных навыков и навыков самообслуживания, улучшение вегетативного статуса пациента, повышение функционального состояния кардиореспираторной системы. Специальные задачи ЛФК определяются клинической формой заболевания и неврологическим статусом пациента, степенью двигательных нарушений [5, 6, 8–10, 16, 17].

В зависимости от степени тяжести предложено разделить больных БШМТ на следующие группы: 1) с незначительными поражениями и атрофиями, самостоятельно передвигающихся и себя обслуживающих; 2) способных передвигаться (с трудом), себя обслуживающих; 3) с трудом передвигающихся, самостоятельно сидящих и полностью себя не обслуживающих; 4) «постельных» больных (с выраженными атрофиями, контрактурами), за которыми требуется постоянный уход [18].

Основная особенность дозирования физических упражнений при БШМТ заключается в проведении тренировок на уровне субмаксимальной нагрузки [9, 10,12, 13, 17]. Соответствующий комплекс упражнений должен составляться, исходя из индивидуального состояния мышц. Ввиду этого каждый пациент должен пройти полное обследование у невролога, ортопеда, реабилитолога, чтобы определить уровень нагрузки для каждой мышечной группы, которая будет способствовать укреплению мышцы и в то же время не приведет к ее травме, с постепенным увеличением количества повторов [10, 12, 17]. Дегенерация и распад мышечных волокон происходит в тех случаях, когда: 1) выражена мышечная слабость или присутствует быстро прогрессирующая форма заболевания; 2) осуществляется нагрузка высокой интенсивности. Следует избегать любой программы упражнений, вызывающих мышечную слабость в течение 30 мин после тренировки

или приводящих к болезненным мышечным спазмам (крампи) [13, 17].

Целью ЛФК при БШМТ ставится не увеличение силы паретичной группы мышц до уровня сохранных мышечных групп, а использование тех возможностей здоровых мышц, которые соответствуют недостаточным возможностям паретичных мышц. Таким образом, происходит уравнивание функциональных возможностей всех мышечных групп за счет снижения эффективности тренировки, что, однако, позволяет избежать порочного дисбаланса и создать условия для восстановления паретичных мышц [15].

Программа физической тренировки при БШМТ должна начинаться с наиболее проксимальных отделов (шея, мышцы спины, ягодиц, брюшного пресса, проксимальных отделов верхних и нижних конечностей) с последующим переходом на дистальные отделы конечностей [18]. ЛФК дозируется в зависимости от выраженности парезов тех или иных мышц по шкале Ловетта [16]. Если сила мышц соответствует 0–1 баллу, больному показано использование упражнений, основанных на действии инерции, гравитации пассивной координации. При силе мышц 1–3 балла эффективны упражнения с разгрузкой, основанные на шагательных автоматизмах, рефлексам равновесия или реакции опоры [16]. При удовлетворительной функции мышц в 4–5 баллов применяются упражнения с сопротивлением, отягощением (сначала в уступающем, изометрическом и в конце в преодолевающем режиме), применяются упражнения с исключением зрительного контроля, утяжелителями [16–19].

В соответствии с рекомендациями зарубежных исследователей, применяются следующие силовые нагрузки: с начальным весом 10 % от максимально возможного для рук, а также 30 % от максимально возможного для ног. Цикл состоит из 3 подходов (сетов) с 4 повторениями для каждой группы паретичных мышц. В течение 12-недельного периода осуществляется увеличение веса для рук до 20 % и для ног — до 40 % (до 8 повторений за подход). Количество повторов можно увеличивать с 10 раз до 3 подходов из 10 раз (максимум). Когда пациент готов увеличить вес утяжелителей, необходимо уменьшить количество повторов и постепенно увеличивать вес отягощения, чтобы избежать травмы пораженных мышц [6, 8, 10, 12, 13, 17, 19, 20].

Специальные индивидуальные задания содержат упражнения для пораженных мышц в облегчающих исходных положениях, упражнения для улучшения биомеханики ходьбы. Кроме того, пациентам 1-й группы рекомендуют общеукрепляющие упражнения из разных исходных положений, упражнения с предметами (мячи, палки, обручи), упражнения на блоках для укрепления ослабленных мышц, упражнения в бассейне с использованием специальных приспособлений (гамачки, подставки), свободное плавание [17].

Рекомендуется включать дозированные по расстоянию прогулки, подвижные игры и элементы спортивных игр в ортезах и спортивной обуви. Рекомендуется проводить врачебный контроль за занимающимися 1-й группы 1 раз в 3–4 мес [16, 17, 20].

Больным 2-й группы назначают физические упражнения в более легких условиях: сидя, стоя (если нужно — с фиксацией) и лежа (лучше в водной среде). Используются упражнения с предметами: мячами, палками, медицинскими болами (до 1 кг), блоками, упражнения с дозированным сопротивлением, а также в бассейне [17].

С больными 1-й и 2-й групп проводятся индивидуальные и групповые занятия (4–6 человек) длительностью от 30 до 45 мин. В организации занятий применяется метод рассеянных нагрузок, постепенность и последовательность в переходе от более простых к более сложным упражнениям с охватом большинства мышц, с акцентом на пораженные мышцы [17].

Предполагается, что при тренировке поврежденных мышц нижних и верхних конечностей количество нагрузок и повторов, которые являются травмоопасными, будет сокращено. Несмотря на то, что укрепляющие упражнения не могут привести к каким-то особым, опасным последствиям у пациентов с БШМТ, тренировка с отягощениями должны выполняться с осторожностью, чтобы избежать пагубных результатов чрезмерной тренировки, так как травматизация уже ослабленной мышцы может поставить под вопрос ее дальнейшую работоспособность. Даже небольшое увеличение силы поврежденных мышц может привести к значительным улучшениям в ее функционировании [10, 12, 15–17, 19, 20].

С больными 3-й группы проводят только индивидуальные занятия, длительностью до 20 мин, повторяемые 2–3 раза в течение дня [17] в условиях стационара, 30 мин ежедневно в амбулаторно-поликлинических условиях и 2–3 раза в день в домашних условиях. Обязательно включение в комплекс ЛФК при БШМТ комплекса дыхательных упражнений, направленных на увеличение силы экспираторных мышц грудной клетки [15, 17, 20].

Общеразвивающие упражнения — несложные в техническом отношении движения телом и его частями, выполняемые с целью оздоровления, воспитания физических качеств (упражнения на координацию, упражнения с элементами спортивных игр, упражнения для различных частей тела без отягощений или отягощениями) применяются с минимальной дозировкой. В начале курса ЛФК повторение каждого упражнения составляет 2–4 раза, во второй половине основной части курса лечения — 4–6 раз, при завершении курса ЛФК дозировка уменьшается до 2–4. Упражнения подбираются с предметами и без предметов [17]. При выполнении ЛФК вначале также включают упражнения для плечевого пояса, плеча и только

Примерный комплекс упражнений для пациентов с БШМТ с двигательными нарушениями 3–4 балла по шкале Ловетта (методика С. И. Гончаровой и соавт., 2013) для выполнения в домашних условиях

| № п/п | Исходное положение | Основная часть | Время (количество повторов) | Примечания |
|---------------------------|--|--|--|---|
| 1 | Пациент сидит на велотренажере. Стопы пациента фиксированы на педалях велотренажера. | Пациент крутит педали велотренажера, максимально сгибая и разгибая стопу в голеностопном суставе (рис. 1) | 5–15 мин | Обязательна фиксация стоп на педалях «стременами». |
| 2 | Пациент стоит на наклонной плоскости (например, на платформе) спиной к стене. Ноги – на ширине плеч | Ноги пациента упираются в наклонную плоскость, а колени и плечи расположены параллельно стене (рис. 2). | 10–15 мин | Наклонная плоскость направлена к стене более низкой частью |
| 3 | Пациент стоит боком у стены. Носок (носки) стопы (стоп) расположены на ступени лестницы или на импровизированной (например, с помощью платформы) ступени высотой 20–40 см | Пациенту надо тянуться пяткой до нижней ступени лестницы или пола до тех пор, пока у него не появится ощущение растяжения свода стопы (рис. 3). Удерживать данное положение в течение 1 мин | Повторить 10 раз для каждой ноги | Рекомендуется выполнять 2 раза в день |
| 4 | Пациент сидит на стуле (диване, кушетке). Ноги опущены, стопы не касаются пола. Носок стопы обернут утяжелителем | Пациенту необходимо поднять стопу на себя. Затем плавно вернуться в исходное положение (рис. 4) | Повторить 10 раз для каждой ноги по 2 подхода | Рекомендуется выполнять 2 раза в день |
| 5 | Пациент лежит на диване (кушетке) на боку. Носок стопы обернут утяжелителем. Нога фиксирована на горизонтальной плоскости в области коленного и чуть выше голеностопного сустава | Пациенту надо приподнять наружную часть стопы в латеральном (наружном) направлении, слегка разворачивая носок внутрь и вниз. Затем – плавно опустить стопу (рис. 5, а, б, в). | Повторить 10 раз для каждой ноги по 2 подхода. | Рекомендуется выполнять 2 раза в день. |
| 6 | Повторить упражнения 2, 3 | | | |
| 7 | Пациент лежит на полу. Одна нога пациента пяткой упирается в стену, другая расположена в проеме двери | Пациент продвигает ягодицы по направлению к стене, пока не почувствует растяжение мышц от задней поверхности бедра до пятки. Зафиксировать положение (рис. 6) | 10 мин для каждой ноги | С осторожностью применять при межпозвонковых грыжах поясничного отдела позвоночника |
| Упражнения для рук | | | | |
| 8 | Пациент стоит на полу. Ноги – на ширине плеч, руки опущены вдоль тела, пальцы кистей неплотно сжаты в кулак | Пациенту надо максимально быстро распрямить пальцы кистей, затем вернуться в исходное положение | 15–20 раз для каждой кисти | При возможности выполнять упражнение одновременно обеими руками |
| 9 | Пациент сидит на стуле или стоит. Кисти лежат на столе | Пациенту надо поднимать последовательно каждый палец кисти над поверхностью стола | 10–20 раз для каждого пальца. Повторить 2–4 раза каждой кистью | В качестве утяжелителей можно использовать отрезки резинового шланга длиной 10–15 см с вставленными в них с торцевой стороны скрученными металлическими пластинками |
| 10 | Пациент сидит на стуле или стоит. В кисти – ручной эспандер | Пациенту необходимо попеременно сжимать и разжимать эспандер (рис. 7) | 4–6 раз по 2 подхода | Упражнение выполняется с ручным эспандером малой и средней жесткости |
| 11 | Пациент стоит лицом напротив стены. Ноги – на ширине плеч, II–V пальцы кистей упираются в стену на уровне груди | Пациенту надо плавно опустить вес тела на кисти, как бы «падая» на стену, до появления чувства растяжения кистей. Зафиксировать данное положение. Затем плавно вернуться в исходное положение (рис. 8) | 3–5 мин | Рекомендуется выполнять 2 раза в день. В течение 2–3 мес можно наращивать нагрузку, проводя растяжки для каждого пальца кисти отдельно по рекомендуемой методике |



Рис. 1. Пациент на велотренажере: а – стопа в верхнем положении на педали; б – стопа в нижнем положении на педали

в конце – для кистей, пальцев верхней конечности. По мере восстановления нарушенных движений «подключают» занятия на тренажерах (или блочных аппаратах), с гантелями, плавание и др. [17–19].

Для больных 4-й группы основными задачами ЛФК являются сохранение активного состояния организма, предупреждение и лечение осложнений, вызываемых вынужденной неподвижностью, стимуляция двигательных ресурсов. Для этой группы больных лечение положением сочетается с переменной позы: лежа, посадкой с фиксацией туловища, дыхательными упражнениями. Во всех исходных положениях лежа (на спине, на боку, на животе) и сидя включают упражнения, выполняемые пациентом с помощью врача или инструктора ЛФК или самостоятельно [17, 18].

Аэробные упражнения очень эффективны при БШМТ. Занятия этими упражнениями способствуют увеличению мышечной силы (например, спортивная ходьба в ортезах), когда выполняются с необходимой



Рис. 2. Исходное положение пациента при выполнении упражнения 2: а, б – позиция туловища и конечностей; в – позиция стоп на платформе

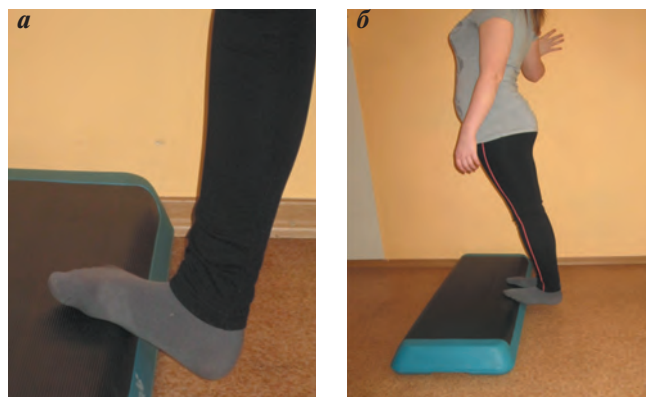


Рис. 3. Исходная позиция пациента при выполнении упражнения 3: а – положение стопы на импровизированной (с помощью платформы) ступени; б – положение конечностей и туловища (с опорой рукой о стену для предупреждения падения из-за сенситивной атаксии, характерной для БШМТ)

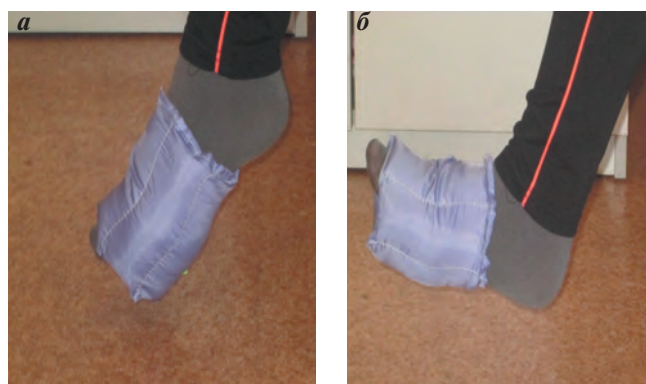


Рис. 4. Последовательность выполнения упражнения 4: а – исходное положение стоп; б – тыльное сгибание стоп, обернутых утяжелителями

предосторожностью из-за высокой вероятности травматизма голеностопных суставов [13–15, 19]. Аэробные упражнения направлены на повышение частоты сер-

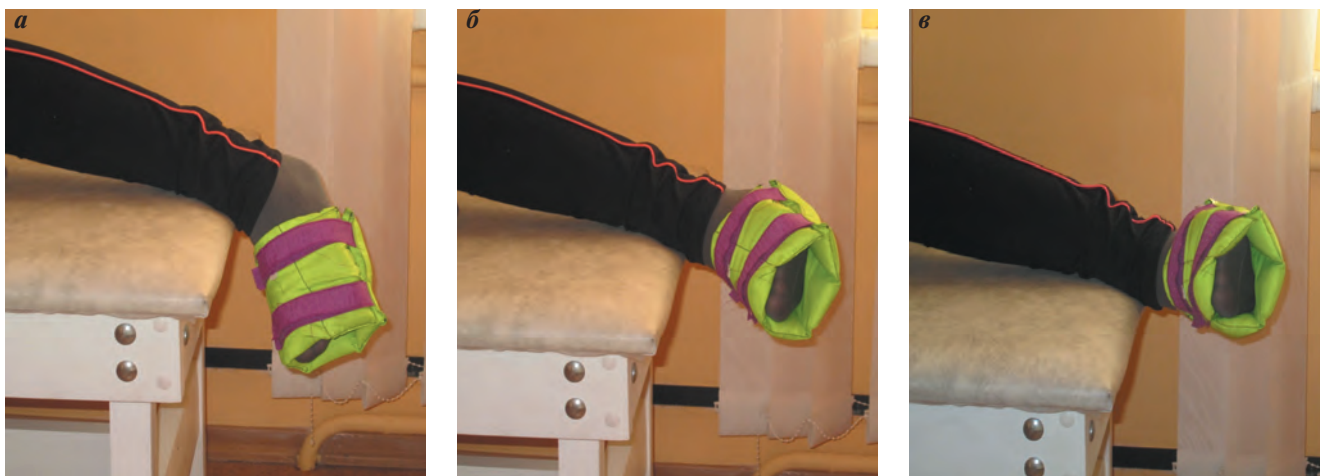


Рис. 5. Последовательность выполнения упражнения 5 в положении лежа на боку на кушетке: а – исходная позиция стопы; б – срединное положение стопы; в – крайняя точка фиксации стопы при выполнении упражнения

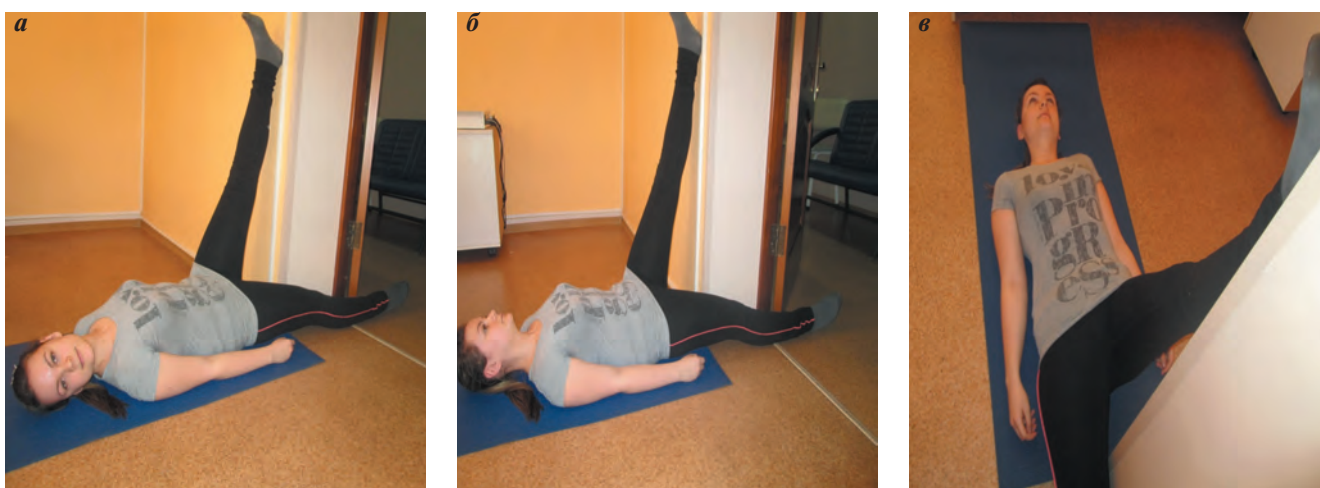


Рис. 6. Позиция пациента при выполнении упражнения 7: а – исходная позиция (вид сбоку); б – выполнение растяжки (вид сбоку); в – выполнение растяжки (вид сверху)

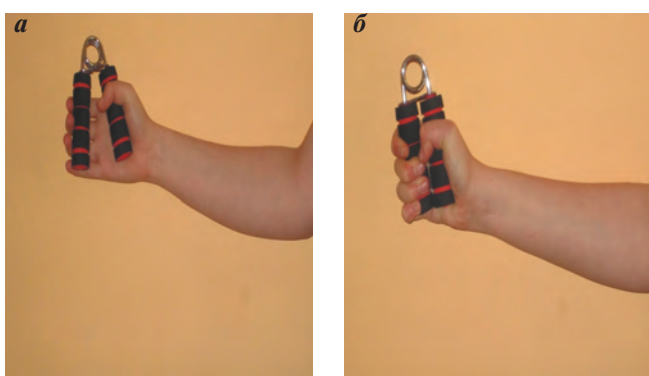


Рис. 7. Последовательность выполнения упражнения 10: а – исходная позиция верхней конечности; б – выполнение упражнения

дечных сокращений (ЧСС) с сохранением этой повышенной частоты в течение приблизительно 30 мин. Целевая ЧСС при аэробных тренировках, как правило, равна 220 уд/мин минус возраст пациента. Если ходьба для пациента с БШМТ – слишком тяжелая нагрузка, рекомендуется плавание или велотренажер. Бег таким

пациентам не показан в связи с высокой вероятностью травматизации суставов, прежде всего голеностопных, и связочного аппарата. Спортивная ходьба составляет 80 % от эффективности бега трусцой и считается наиболее приемлемой и безопасной для таких больных [7–11, 14, 15, 19, 20]. Польза аэробных упражнений, также как и для здоровых людей, заключается в снижении риска сердечно-сосудистых заболеваний, уменьшении ожирения, нормализации артериального давления в состоянии покоя и улучшении общего самочувствия. Но наиболее очевидный результат упражнений для пациентов с БШМТ – повышение мышечной и сердечно-сосудистой выносливости, что позволяет им быть более активными в повседневной жизни. Следует помнить, что пациенты с БШМТ не должны заниматься таким комплексом упражнений без соответствующего медицинского обследования и без динамического наблюдения лечащего врача невролога и физиотерапевта [15, 20].

С учетом наличия у больных БШМТ сенситивной атаксии рекомендуется включение в тренировочную

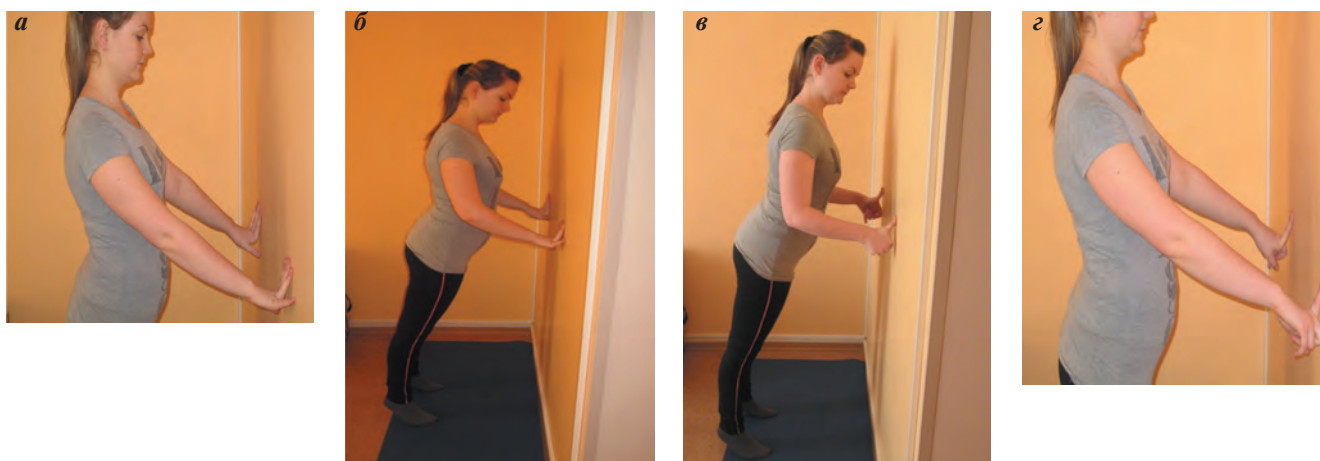


Рис. 8. Последовательность выполнения упражнения 11: а – исходная позиция; б – выполнение упражнения (растяжка всех пальцев кисти одновременно); в, з – варианты выполнения упражнения с растяжкой первых и указательных пальцев кистей

программу упражнений на координацию с использованием гимнастических предметов, стабилизирующих платформ. Однако этот вид ЛФК возможен преимущественно у пациентов 1-й группы и проводится под наблюдением врача или инструктора ЛФК для исключения падений пациентов во время тренировок [8, 17, 18].

Стрейч-терапия

Цели стрейч-терапии при БШМТ – увеличение объема движений в суставах дистальных отделов нижних и верхних конечностей, улучшение эластичности сухожильно-связочного аппарата, улучшение проприорецепции (суставно-мышечного чувства), уменьшение и профилактика контрактур [5, 6, 9, 10, 14]. В целом стрейч-терапия составляет основную часть программы физической тренировки больных БШМТ с двигательными нарушениями и болевым синдромом. Основной комплекс, рекомендуемый пациентам с БШМТ, включает упражнения на растягивание спазмированных и укороченных мышц (сгибателей кисти, свода стопы, икроножной мышцы, подколенных сухожилий). Рекомендуется проводить растяжки для каждой группы мышц отдельно длительностью не менее 10 мин под наблюдением врача или инструктора ЛФК [8, 14–7, 19, 21].

Сохранение и улучшение утраченных функций паретичных мышц при БШМТ – сложный процесс, требующий огромных усилий со стороны врача и самого пациента. Для детей с БШМТ регулярные занятия ЛФК, в том числе игры, способствуют нормальному физическому и психосоциальному развитию. Клинические данные указывают на то, что ранняя физическая реабилитация при БШМТ может ослаблять патологический процесс и, возможно, способствует более высокому уровню функциональности и качества жизни пациентов по мере взросления. Взрослым пациентам с БШМТ следует избегать бездействия. Посильная физическая активность всегда лучше, чем ни-

чего. Минимальная частота занятий ЛФК в домашних условиях – не реже 2 раз в неделю. Рекомендуется хотя бы 150 мин общей продолжительности еженедельных физических упражнений. Ортезы следует носить во время занятий спортом и ЛФК, где это возможно [21, 22].

Сотрудниками неврологического и ортопедического центров Университетской клиники КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого в 2012–2013 гг. был разработан комплекс упражнений для пациентов с БШМТ, несложный для выполнения в домашних условиях как для взрослых, так и для детей (см. таблицу). Освоение упражнений пациентами (правильность выполнения, дозирование физической нагрузки, продолжительность комплекса и т. д.) и проведение первого курса длительностью 2 нед осуществляется амбулаторно в условиях зала ЛФК Университетской клиники под наблюдением невролога и физиотерапевта. В последующем упражнения проводятся пациентом самостоятельно регулярно под динамическим диспансерным наблюдением невролога и физиотерапевта не реже 1 раза в 6 мес. К настоящему времени комплекс показал достаточно высокую эффективность в сокращении темпов прогрессирования заболевания и может быть рекомендован к включению в комплекс физической реабилитации пациентов с БШМТ.

Упражнения на растяжку проводятся индивидуально для каждой группы мышц, общих упражнений на растяжку недостаточно. Для эффективности упражнения должны проводиться от 10 до 15 мин с достаточным приложением силы. Обычно это упражнение на растягивание свода стопы на наклонной плоскости, растяжку подколенного сухожилия, растяжка на икроножные мышцы (см. таблицу) [7, 8, 18, 19].

Заключение

Эффективность реабилитации пациентов с БШМТ зависит от соблюдения основных принципов физической тренировки: дифференциация нагрузки в зависи-

мости от выраженности и локализации парезов, систематичность, постепенное наращивание нагрузки, тренировки на субмаксимальном уровне, использование стрейч-терапии для каждой группы паретичных мышц, включение в комплекс абилитации приемов постизометрической релаксации, аэробных упражнений, лечения положением, а также профилактика травматизма с использованием специальной обуви и ортезов. Во всех случаях медицинские работники (неврологи, физиотерапевты, врачи ЛФК) и соответ-

ствующим образом обученные и заслуживающие доверия профессионалы-инструкторы (средний медицинский персонал) должны участвовать в обучении пациентов рекомендуемой ЛФК, проводить динамические консультации в отношении индивидуального подбора упражнений и тренировочного режима — рецепта физической активности для пациентов с БШМТ, в том числе оценки качества реализации индивидуальных программ физической абилитации и оценки ее эффективности.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Попелянский Я.Ю. Болезни периферической нервной системы. Руководство для врачей. М.: МЕДпресс-информ, 2009.
2. Вельтишев Ю.Е. Наследственные болезни нервной системы. М.: Медицина, 1998; с. 301–327.
3. Глушенко Е.В. Клинико-генетическая характеристика наследственной нейропатии Шарко–Мари–Тута (на примере Красноярского края): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Красноярск, 2011.
4. Левин О.С. Полинейропатии. Клиническое руководство. М.: МИА, 2005; с. 358–383.
5. Гончарова С.И., Шнайдер Н.А. Наследственная невропатия Шарко–Мари–Тута: возможности фармакологического лечения. Физиотерапия, бальнеология и реабилитация 2013;6:13–9.
6. Шнайдер Н.А. Абилитация людей, страдающих наследственной нейропатией Шарко–Мари–Тута. Available at: <http://klinika.krasgmu.ru/main.php> 12/10/2012.
7. Bier D. Habilitation therapy for Alzheimer's and dementia care. Available at: <http://psychcentral.com> 29/09/2013.
8. Епифанов В. А. Медицинская реабилитация. Руководство для врачей. М.: МЕДпресс-информ, 2005.
9. Шнайдер Н.А., Гончарова С.И. Физиотерапия болезни Шарко–Мари–Тута. Нервно-мышечные болезни 2013;4:18–23.
10. Van Der Dolder P. Physiotherapy and CMT. 2008; Vol. 6: 30–33. Available at: <http://www.cmtausa.org./journal/07/2011>.
11. Oatis C. Physical therapy and rehabilitation of the CMT patient. Conservative management of the functional manifestations of Charcot–Marie–Tooth disease. CMT Facts I. Special report 1993;2/1:7–10. Available at: <http://www.cmtausa.org./journal/2011/07>.
12. Grandis M., Shy M.E. Current Therapy for CMT. CMT Facts VI. Special Report. 2008;6:28–30. Available at: <http://www.cmtausa.org./journal/2011/07>.
13. Young P., De Jonghe P., Stögbauer F., Butterfass-Bahloul T. Treatment for Charcot–Marie–Tooth disease. Cochrane Database Syst Rev 2008 Jan 23;(1):CD006052.
14. Коган О.Г., Найдин В.Л. Медицинская реабилитация в неврологии и нейрохирургии. Руководство для врачей. М.: Медицина, 1998; с. 302.
15. Петров К.Б., Иванчин Д. М. Медицинская гимнастика при парезах стопы. Available at: www.medcentre.com.ua 2012.
16. Шнайдер Н.А., Глушенко Е.В., Бахтина Е.А. Что такое болезнь Шарко–Мари–Тута? Методическое пособие для людей с болезнью Шарко–Мари–Тута. Красноярск, 2009; с. 12.
17. Impairment & disability profiles of neuromuscular diseases: hereditary motor sensory neuropathy. The Department of Physical Medicine and Rehabilitation at the University of California, Davis. CMT Facts II. A CMTA Special Report 1995;2/1:22–3. Available at: <http://www.cmtausa.org./journal/2011/07>.
18. Ямщикова Н.А. Лечебная физкультура при невралгической амиотрофии. Available at: <http://www.fizkultura-vsem.ru> 2012.
19. Eagle M. Physiotherapy for neuromuscular disorders. Recent standards in diagnosis, Treatment and medical care for some rare neuromuscular diseases. Proceedings of the International scientific-practical conference. May 21–23, 2009. Kharkiv, Ukraine. С. 15–16.
20. Dufek J.S., Neumann E.S., Hawkins M.C., O'Toole B. Functional and dynamic response characteristics of a custom composite ankle foot orthoses for Charcot–Marie–Tooth patients. Available at: <http://www.gaitposture.com> 19/08/2013.
21. El Mhandi L., Pichot V., Calmels P. et al. Exercise training improves autonomic profiles in patients with Charcot–Marie–Tooth disease. Muscle Nerve 2011;44(5):732–6.
22. Chetlin R.D. Exercise and activity training for patients with CMT: Application of the exercise is medicine model. National CMT Resource Center. Available at: <http://help4cmt.com> 11/30/2011.

ВНИМАНИЮ НЕВРОЛОГОВ

Издательская новинка:

В декабре 2014 года выпущен ограниченный тираж обновленных сборника клинических рекомендаций для неврологов (на электронном носителе) и краткого справочника невролога (карманный вариант 11x15 см)



Общество специалистов по нервно-мышечным болезням (ОСНМБ) совместно с издательством «АБВ-пресс» выпустили сборник **«Клинические рекомендации Европейской федерации неврологических сообществ»** и **приложение к Рекомендациям – обновленный «Краткий справочник невролога»**.

Рекомендации являются результатом работы экспертных групп специалистов Европейской федерации неврологических сообществ (EFNS). В русскоязычное издание входят перечень современных лекарственных препаратов и систематизированная информация по их применению в клинической практике.

В сборнике отражены международные общепринятые рекомендации, основанные на принципах доказательной медицины и обобщенной медицинской информации за 2000–2013 гг. Рецензирование и редактирование российской версии Рекомендаций осуществлено ведущими специалистами России в области неврологии, нейрохирургии, нейровизуализации, нейроиммунологии, патоморфологии, реабилитации и врачей смежных областей медицины.

Опрос среди специалистов показал большую заинтересованность неврологов в знаниях о современном состоянии диагностики и лечения нервных болезней. Рекомендации максимально адаптированы к запросам российских специалистов в области неврологии и рынку медикаментозных препаратов.

В Клинические рекомендации EFNS входят 7 адаптированных для российских специалистов разделов по основным вопросам диагностики и лечения нервных болезней.

Члены Общества специалистов по нервно-мышечным болезням (ОСНМБ) могут приобрести комплект Рекомендаций и Краткого справочника по специальной цене – 800 руб. за 1 комплект (без учета почтовых расходов). Это можно будет сделать на профильных мероприятиях Общества, либо одним из способов приведенных ниже. Для остальных специалистов стоимость 1 комплекта – 1 500 руб. (без учета почтовых расходов).

Приобрести данные издания в комплекте можно следующими способами:

- Заполнить квитанцию, размещенную на сайте ИД «АБВ-пресс», оплатить стоимость с учетом почтовых расходов и отправить квитанцию по факсу: + 7 (499) 929-96-19 или сканированный снимок квитанции по электронной почте на адрес: abv@abvpress.ru.
- Приехать в офис ИД «АБВ-пресс» по адресу: Каширское шоссе, 24, стр. 15 (тел. + 7 (499) 929-96-19) и приобрести здесь книги за наличный расчет.
- С доставкой курьером по вашему адресу (только в пределах МКАД). Для этого следует позвонить по тел. + 7 (499) 929-96-19 и сделать заявку на доставку, услуги курьера оплачиваются дополнительно – 300 руб.