

Лечебная физкультура и стрейч-терапия в комплексном лечении наследственной невропатии Шарко-Мари-Тута

¹С. И. ГОНЧАРОВА, ²Н. А. ШНАЙДЕР, ²Д. В. ДМИТРИЕНКО

¹Краевая туберкулезная больница №1 ФКУЗ Медико-санитарная часть №24 ФСИН России по Красноярскому краю, Красноярск, Россия

²ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия

Сведения об авторах:

Гончарова Светлана Ивановна – невролог Краевой туберкулезной больницы №1 ФКУЗ Медико-санитарная часть №24 ФСИН России по Красноярскому краю, к.м.н.

Шнайдер Наталья Алексеевна – заведующая кафедрой медицинской генетики и нейрофизиологии Института постдипломного образования, руководитель Неврологического центра эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга Университетской клиники ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, д.м.н., проф.

Дмитриенко Диана Викторовна – невролог, эпилептолог, нейрогенетик, доцент кафедры медицинской генетики и нейрофизиологии Института последипломного образования ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, д.м.н.

Exercise and stretch therapy in the complex treatment of Charcot-Marie-Tooth hereditary neuropathy

¹S. I. GONCHAROVA, ²N. A. SHNAYDER, ²D. V. DMITRIENKO

¹Regional Tuberculosis Hospital №1 of the Federal State Healthcare Institution of Medical and Sanitary Unit №24 of the Federal Penitentiary Service of Russia, Krasnoyarsk, Russia

²Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voyno-Yasenetsky, Krasnoyarsk, Russia

Information about the authors:

Svetlana Goncharova – M.D., Ph.D. (Medicine), Neurologist of the Regional Tuberculosis Hospital №1 of the Federal State Healthcare Institution of Medical and Sanitary Unit №24 of the Federal Penitentiary Service of Russia

Natalya Shnyder – M.D., D.Sc. (Medicine), Prof., Head of the Department of Medical Genetics and Neurophysiology of the Institute of Postgraduate Education, Head of the Neurological Center of Epileptology, Neurogenetic and Brain Research of University Clinic of the Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V. F. Voyno-Yasenetsky

Diana Dmytrienko – M.D., D.Sc. (Medicine), Neurologist, Epileptologist, Neurogenetic, Associate Professor of the Department of Medical Genetics and Neurophysiology of the Institute of Postgraduate Education of the Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V. F. Voyno-Yasenetsky

Несмотря на успехи мультицентровых молекулярно-генетических исследований в области наследственных нервно-мышечных заболеваний, проблема комплексного лечения данной патологии остается актуальной и по сей день. При этом основная цель терапии – адаптация пациентов к имеющимся особенностям организма, замедление прогрессирования заболевания и повышение качества жизни путем повышения ежедневной физической активности. В статье представлены особенности клинической картины, подходы к реабилитации при наследственной невропатии Шарко-Мари-Тута. Показано, что основой физической реабилитации является лечебная физическая культура, которая должна применяться уже на доклинической стадии развития заболевания с целью снижения темпов его прогрессирования. Важно, что процесс реабилитации пациентов с наследственной невропатией Шарко-Мари-Тута должен продолжаться на протяжении всей их жизни.

Ключевые слова: наследственная невропатия Шарко-Мари-Тута; кинезиотерапия; стрейч-терапия; абилитация.

Для цитирования: Гончарова С.И., Шнайдер Н.А., Дмитриенко Д.В. Лечебная физкультура и стрейч-терапия в комплексном лечении наследственной невропатии Шарко-Мари-Тута // Спортивная медицина: наука и практика. 2017. Т.7, №2. С. 30-38. DOI: 10.17238/ISSN2223-2524.2017.2.30.

Despite the success of multicentre molecular genetic studies in the field of hereditary neuromuscular diseases, the problem of complex treatment of this pathology remains relevant to this day. The main goal of therapy is to adapt patients to the disease, slowing progression and improving quality of life by increasing daily physical activity. This article describes features of clinical picture of Charcot-Marie-Tooth hereditary neuropathy and approaches to

its rehabilitation. Authors show that the basis of physical rehabilitation is therapeutic physical culture, which should be used already at the preclinical stage of the disease development in order to reduce the rate of its progression. It is important that the process of rehabilitation of patients with Charcot-Marie-Tooth hereditary neuropathy should continue throughout their life.

Key words: Charcot-Marie-Tooth hereditary neuropathy; kinesiotherapy; stretch therapy; rehabilitation.

For citation: Goncharova SI, Shnayder NA, Dmitrienko DV. Exercise and stretch therapy in the complex treatment of Charcot-Marie-Tooth hereditary neuropathy. *Sportivnaya meditsina: nauka i praktika (Sports medicine: research and practice)*. 2017;7(2):30-38. (in Russian). DOI: 10.17238/ISSN2223-2524.2017.2.30.

Введение

Наследственная невропатия Шарко-Мари-Тута (ННШМТ), или 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 [1-3]. Наследственная сенсомоторная невропатия Шарко-Мари-тута (ННШМТ) является одной из наиболее распространенных форм наследственных невропатий и составляет около 80 % от всех наследственных невропатий [4-6]. Наследственная невропатия Шарко-Мари-Тута относится к числу труднокурабельных заболеваний [7, 8]. Поэтому основной целью терапии ННШМТ на современном этапе являются поиски путей замедления прогрессирования заболевания и адаптации (абилитации) пациентов к повседневной жизни [2, 8].

Комплексная физическая абилитация пациентов с ННШМТ позволяет замедлить прогрессирование заболевания, повысить мобильность и качество жизни больных, что может быть достигнуто на основе создания модели индивидуальной программы немедикаментозного лечения [2, 8].

Клиника при болезни Шарко-Мари-Тута

Обычно первые симптомы БШМТ возникают в первые две декады жизни пациента. Основная жалоба, предъявляемая пациентами, - трудности при ходьбе, слабость и деформации стоп, которые наиболее ограничивают двигательные возможности. Пациентов беспокоят мышечно-скелетные и нейропатические боли, крампи. Характерны частые растяжения голеностопного сустава и падения. При нарастании мышечной слабости и атрофии развивается перонеальная походка (степпаж) или деформация стопы по типу полувой (pes cavus) (рис. 1).

Симптомы, связанные с деформацией стоп, включают мозоли, длительно незаживающие язвы, целлюлит или лимфангит. Вследствие выраженного снижения тонуса, мышечной силы и отсутствия периферической иннервации мы наблюдали пациентов со спонтанными переломами плюсневых костей стопы и пальцев стоп после интенсивных тепловых процедур (сауна, баня). При вовлечении в патологический процесс аксиальной и дыхательной мускулатуры развивается нарушение осанки или сколиоз (в 37-50% случаев (ННШМТ 1-го типа). Ха-



Рис. 1. Характерные деформации и гипотрофии нижних конечностей у пациента с наследственной невропатией Шарко-Мари Тута (фото авторов)

Рис. 1. Definitive deformations and hypotrophy of the lower limbs in patient with Charcot-Marie-Tooth hereditary neuropathy (photo of authors)

актерно нарушение равновесия по типу сенситивной атаксии. Тремор присутствует у 30-50 % пациентов с БШМТ [9-11]. По мере прогрессирования заболевания развиваются мышечная слабость, атрофия мышц верхних конечностей и деформация кистей.

Хотя средняя продолжительность жизни и интеллект пациентов с ННШМТ не страдают, клинические проявления заболевания, наступающие, как правило, в течение первого десятилетия от дебюта, значительно ограничивают трудоспособность [2, 5, 8]. Развитие двигательных расстройств, сопровождающихся ограничением повседневной деятельности, негативно сказывается на психоэмоциональном состоянии больных [2, 12, 13]. У части пациентов с ННШМТ развивается депрессия с чувством безнадежности и собственной ненужности. Увеличивается зависимость пациента от семьи и врача [14, 15].

Возможности немедикаментозной и медикаментозной терапии при болезни Шарко-Мари-Тута

В связи с наследственным характером заболевания, его неуклонным прогрессированием, невозможностью полного излечения и восстановления утраченных функций целью терапии ННШМТ является замедление прогрессирования и адаптация пациентов к повседневной жизни. В этом контексте абилитация рассматривается как всеобъемлющий подход (поведенческий, немедикаментозный, медикаментозный) к уходу за пациентами с БШМТ [9]. По данным Кокрановского обзора, выполненного N.B. Voet и соавторами (2010) [14], основанного на анализе данных рандомизированных контроли-

руемых исследований, показано, что стрейч-терапия и программы аэробной лечебной физической культуры (ЛФК) оказывают оптимизирующий клинический эффект на состояние мышц и кардиореспираторной системы пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, предупреждают и снижают выраженность мышечных атрофий [14].

Начало физической реабилитации должно начинаться с момента возникновения ранних клинических проявлений, а в тех случаях, когда это возможно (при отсутствии симптомов заболевания), с момента генетически подтвержденного диагноза [2, 9]. Основная часть физической реабилитации, лечебная физическая культура, должна применяться уже на доклинической стадии развития БШМТ с целью снижения темпов прогрессирования заболевания [2, 9]. Важно, что процесс реабилитации пациентов с БШМТ должен продолжаться на протяжении всей их жизни [15, 16].

Цель и задачи лечебной физкультуры при болезни Шарко-Мари-Туа

Регулярные занятия ЛФК позволяют сохранить и увеличить силу мышц и повседневную двигательную активность пациентов с ННШМТ, повысить социальную адаптацию и уменьшить зависимость от членов семьи и медицинских работников [2, 8, 17].

Цели ЛФК и стрейч-терапии – 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 сердечнососудистой системы, профилактика деформаций позвоночника и конечностей, уменьшение сроков восстановления функций после корригирующих ортопедических операций на конечностях [2, 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 [2, 9, 12]. Специальные задачи ЛФК определяются клинической формой заболевания и неврологическим статусом пациента, степенью двигательных нарушений [17, 18].

ЛФК при БШМТ направлена не на 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 тренировок, что, однако, позволяет избежать порочного дисбаланса и создать условия для восстановления паретичных мышц [18, 19].

Подбор пациентов на занятия лечебной физкультурой и подход к дозированию физических нагрузок

В зависимости от степени тяжести предложено разделить больных БШМТ на следующие группы: 1-я группа – с незначительными поражениями и атрофиями, самостоятельно передвигающихся и себя обслуживающих; 2-я группа – способных передвигаться (с трудом), себя обслуживающих; 3-я – группа с трудом передвигающихся, самостоятельно сидящих и полностью себя не обслуживающих [17]. Как показывает практика исследований, пациенты 3-й группы составляют около 5% от всех, страдающих ННШМТ [2, 12].

Основная особенность дозирования физических упражнений при БШМТ заключается в проведении тренировок на уровне субмаксимальной нагрузки [7, 8, 9]. Чтобы определить уровень нагрузки для каждой мышечной группы каждый пациент с ННШМТ должен пройти обследование у невролога, ортопеда, реабилитолога, включая как стандартные тесты, так и мануальное тестирование на предмет наличия миогелозов, с обязательным определением амплитуды движений в пораженных суставах.

Таблица 1

Шкала оценки мышечной силы (шкала Ловетта) (Medical Research Council Scale, Van der Ploeg и соавт., 1984) [18]

Table 1

The muscle strength rating scale (Lovett scale) (Medical Research Council Scale, Van der Ploeg et al., 1984) [18]

Баллы	Характеристика движений
0 баллов	Нет движений
1 балл	Пальпируется сокращение мышечных волокон, но визуально движений нет
2 балла	Движения при исключении воздействия силы тяжести
3 балла	Движения при действии силы тяжести
4 балла	Движения при внешнем противодействии, но слабее, чем на здоровой стороне
5 баллов	Нормальная мышечная сила

До недавних пор во врачебной среде существовало мнение о «вредности» физических нагрузок у пациентов с наследственной нервно-мышечной патологией ввиду опасности вторичного рабдомиолиза. Следует отметить, что дегенерация и распад мышечных волокон происходит в тех случаях, когда:

1) выражена мышечная слабость или присутствует быстро прогрессирующая форма заболевания;

2) осуществляется неконтролируемая нагрузка высокой интенсивности. В связи с этим следует избегать любой программы упражнений, вызывающих мышечную слабость в течение 30 мин после тренировки или приводящих к болезненным мышечным спазмам (крампи) [7, 14, 16]. Несмотря на то, что укрепляющие упражнения

не могут привести к каким-то особым, опасным последствиям у пациентов с ННШМТ, тренировка с отягощениями должны выполняться с осторожностью, чтобы избежать пагубных результатов чрезмерной нагрузки, 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 [6, 9, 18].

Программа физической тренировки при ННШМТ 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 [8, 9, 16]. ЛФК дозируется в зависимости от выраженности парезов тех или иных мышц по шкале Ловетта (табл. 1) [1, 18].

Если сила мышц соответствует 0-1 баллу, больному показано использование упражнений, основанных на действии инерции, гравитации и пассивной координации. При силе мышц 1-3 балла эффективны упражнения с разгрузкой, основанные на шагательных автоматизмах, рефлексах равновесия или реакции опоры. 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 выключением зрительного контроля, утяжелителями подобранного вес индивидуального для каждой группы мышц [18].

Применение методики ЛФК при болезни Шарко-Мари-Тута

В соответствии с рекомендациями зарубежных исследователей, применяются следующие силовые нагрузки: с начальным весом 10 % от максимально возможного для рук, а также 20% 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 30 % (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 увеличивать вес отягощения, чтобы избежать травмы пораженных мышц [15, 16, 18].

Пациентам 1-й группы показаны общеукрепляющие упражнения из разных исходных положений, упражнения с предметами (мячи, палки, обручи), упражнения на блоках для укрепления ослабленных мышц, упражнения в [18]. А также дозированные по расстоянию прогулки, езда на велосипеде, подвижные игры в ортезах и спортивной обуви. Врачебный контроль за занимающимися 1-й группы необходимо проводить 1 раз в 3-4 месяца [8, 9, 17].

Больным 2-й группы назначают физические упражнения в более легких условиях: сидя, стоя (если нужно – с фиксацией) и лежа (лучше в водной среде). Использо-

уются упражнения с предметами: мячами, палками, медицинскими (до 1 кг), блоками, упражнения с дозированным сопротивлением, а также в бассейне [9, 17].

С больными 1-й и 2-й групп проводятся индивидуальные и групповые занятия (4-6 человек) длительно от 30 до 45 минут. 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 [1].

С больными 3-й группы проводят только индивидуальные занятия, длительно до 20 минут, повторяемые 2-3 раза в течение дня [17] в условиях стационара, 30 минут ежедневно в амбулаторно-поликлинических условиях и 2-3 раза в день в домашних условиях. Обязательно включение в комплекс ЛФК комплекса дыхательных упражнений, направленных на увеличение силы экспираторных мышц грудной клетки [1, 9, 17].

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 [18, 20]. При выполнении ЛФК вначале также включают упражнения для плечевого пояса, плеча и только в конце – для кистей, пальцев верхней конечности. По мере восстановления нарушенных движений «подключают» занятия на тренажерах (или блочных аппаратах), с гантелями, плавание и др. [2, 9, 17].

Аэробные упражнения очень эффективны при БШМТ. Занятия этими упражнениями способствуют увеличению мышечной силы (например, спортивная ходьба в ортезах), когда выполняются с необходимой предосторожностью из-за высокой вероятности травматизма голеностопных суставов [9, 14, 16]. Аэробные упражнения направлены на повышение частоты сердечных 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 связочно-аппарата [7, 19].

Спортивная ходьба составляет 80% от эффективности бега трусцой и считается наиболее приемлемой и безопасной для таких больных [6, 9, 14]. Польза аэробных упражнений заключается в снижении риска сердечно-сосудистых заболеваний, уменьшении ожирения, нормализации артериального давления в состоянии покоя и улучшении самочувствия. Но наиболее очевидный

Таблица 2

Примерный комплекс ЛФК при болезни Шарко-Мари-Тута (Методика Гончаровой С.И. и соавт, 2015) [2, 20]

Table 2

Approximate complex of physical therapy for Charcot-Marie-Tooth disease (Procedure Goncharova S. I. et al, 2015) [2, 20]

№	Исходное положение	Основная часть	Время (количество повторов)	Примечания
1.	Пациент сидит на подогнув голени под бедра.	Самостоятельно или при помощи опоры разгибает ноги в коленных и тазобедренных суставах.	6-8	Проксимальная группа мышц.
2.	Пациент сидит на велотренажере. Стопы пациента фиксированы на педалях велотренажера	Пациент крутит педали велотренажера, максимально сгибая и разгибая стопу в голеностопном суставе (рис. 2)	5-15 мин.	Обязательна фиксация стоп на педалях «стременами»
3.	Стоя у стены, ноги на ширине плеч. Между спиной пациента и стеной-медицинбол.	Присесть, сгибая ноги в тазобедренных и коленных суставах до угла 90. Встать в И.П., не уронив мяча.	Повторить 10 раз	
4.	Пациент стоит боком у стены. Носок (носки) стопы (стоп) трапозложены на ступени лестницы или на импровизированной (например, с помощью платформы) ступени твысотой 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
5.	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
6.	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.
7.	Повторить упражнения № 2, 3			
8.	Пациент лежит на полу. Одна нога пациента пяткой упирается в стену, другая расположена в проме двери	Пациент продвигает ягодицы по направлению к стене, пока не почувствует растяжение мышц от задней поверхности бедра до пятки. Зафиксировать положение (рис. 6)	10 минут для каждой ноги	Осторожно применять при межпозвоковых грыжах поясничного отдела позво-ночника.
9.	Стоя на полу	Ходьба по узкой доске с установкой стоп одна впереди другой	5 мин для каждой конечности	
Упражнения для рук				
10.	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	1. При возможности выполнять упражнение одновременно обеими руками. 2. При слабости приводящих мышц можно использовать канцелярскую резинку, предварительно обернув ей средние фаланги II-IV пальцев каждой кисти.
11.	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
12.	Пациент сидит на стуле или стоит. В кисти – ручной эспандер	Пациенту необходимо попеременно сжимать и разжимать эспандер.	4–6 раз по 2 подхода	Упражнение выполняется с ручным эспандером малой и средней жесткости
13.	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. 7)	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

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 [8, 15].

С учетом наличия у больных БШМТ сенситивной атаксии рекомендуется включение в тренировочную 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 [1, 6, 9].

ЛФК в сочетании со стрейч-терапией имеют положительный клинический эффект при функциональной абилитации больных с периферической невропатией и способствуют сохранению силы вторично пораженных мышц конечностей. Стрейч-терапия и программы аэробной ЛФК оказывают оптимизирующий эффект на состояние мышц и кардиореспираторной системы пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, предупреждают/снижают выраженность мышечных атрофий [14]. Механизм действия стрейч-терапии основан на миостатическом рефлексе [5, 14, 20], который проявляется активизацией обменных процессов и повышения тонуса паретичной мышцы.

Рекомендуется применение стрейч-терапии при ННШМТ 3-хкратно в течение недели или ежедневно в течение 10–30 с с повторением в течение комплекса упражнений после горячего душа) вне зависимости от выполняемого комплекса ЛФК, а при выполнении программы ежедневных тренировок не менее 2х раз для каждой группы паретичных мышц до и после выполнения цикла упражнений. Время экспозиции – не менее 30 сек для каждой группы пораженных мышц [20].

В соответствии с целями и задачами ЛФК для пациентов с ННШМТ разработан комплекс упражнений при ННШМТ с включением в программу тренировки элементов стрейч-терапии (табл. 2). Данный комплекс физических упражнений прост в исполнении, не требует дорогостоящей техники, может выполняться пациентом самостоятельно в домашних условиях под периодическим контролем врача [2, 20].

Врачебный контроль

Освоение упражнений пациентами (правильность выполнения, дозирование физической нагрузки, продолжительность комплекса и т.д.) и проведение первого курса длительностью 2 недели осуществляется амбулаторно в условиях зала ЛФК под наблюдением невролога и физиотерапевта. В последующем упражнения проводятся пациентом самостоятельно регулярно под динамическим диспансерным наблюдением невролога и фи-



а б

Рис. 2. Пациент на велотренажере: а) стопа в верхнем положении на педали; б) стопа в нижнем положении на педали

Pic. 2. The patient on a stationary bike: a) the foot in the upper position; b) the foot in the lower position



а б

Рис. 3. Исходная позиция пациента при выполнении упражнения № 4: 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)

Pic. 3. The initial position of the patient during exercise No. 4: a) position of the foot on the improvised step; b) the position of the limbs and trunk (backed on the wall to prevent falling due to sensory ataxia, which is characteristic for GNCMT)



а б

Рис. 4. Последовательность выполнения упражнения № 5: а) исходное положение стоп; б) тыльное сгибание стоп, обернутых утяжелителями

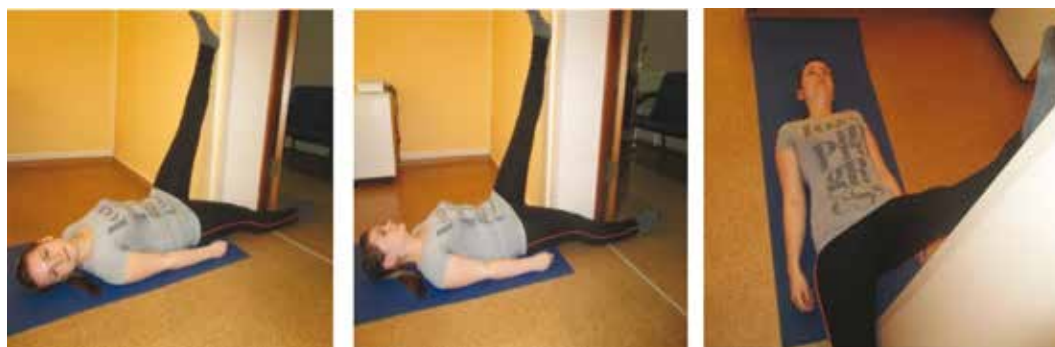
Pic. 4. The sequence of exercise No. 5: a) the feet initial position; b) the feet dorsiflexion with weights



а б в

Рис. 5. Последовательность выполнения упражнения № 6 в положении лежа на боку на кушетке: а) исходная позиция стопы; б) срединное положение стопы; в) крайняя точка фиксации стопы при выполнении упражнения

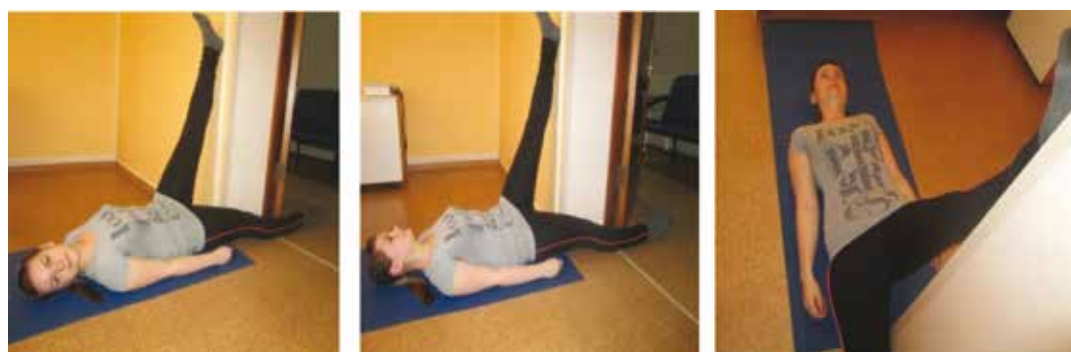
Pic. 5. The sequence of the exercise No. 6 in side-lying position: a) the initial position of the foot; b) a middle position; C) an extreme point of fixation of the foot



а б в

Рис. 5. Последовательность выполнения упражнения № 6 в положении лежа на боку на кушетке: а) исходная позиция стопы; б) срединное положение стопы; в) крайняя точка фиксации стопы при выполнении упражнения

Pic. 5. The sequence of the exercise No. 6 in side-lying position: a) the initial position of the foot; b) a middle position; C) an extreme point of fixation of the foot



а б в

Рис. 6. Позиция пациента при выполнении упражнения № 8: а) исходная позиция (вид сбоку); б) выполнение растяжки (вид сбоку); в) выполнение растяжки (вид сверху)

Pic. 6. The position of the patient during exercise No. 8: a) initial position (side view); b) stretching (side view); c) stretching (top view)



а б в г

Рис. 7. Последовательность выполнения упражнения № 13: а) исходная позиция; б) выполнение упражнения (растяжка всех пальцев кисти одновременно); в) и г) варианты выполнения упражнения с растяжкой первых и указательных пальцев кистей

Fig. 7. The sequence of the exercise No. 13: a) initial position; b) exercise (stretching of all fingers simultaneously); c) and d) options exercise with stretching first and index fingers

зиотерапевта не реже 1 раза в 6 месяцев. Минимальная частота занятий ЛФК в домашних условиях – не реже 2 раз в неделю. Рекомендуется хотя бы 150 минут общей продолжительности еженедельных физических упражнений [13, 14].

Таким образом, лечебная физкультура является важной составляющей комплексной реабилитации больных с ННШМТ и позволяет улучшить результаты лечения данной категории пациентов.

Финансирование: исследование не имело спонсорской поддержки

Funding: the study had no sponsorship

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

Conflict of interests: the authors declare no conflict of interest

Список литературы

1. Гончарова С.И., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В. Лечебная физкультура при болезни Шарко-Мари-Тута: рекомендации для врачей-неврологов, нейрореабилитологов, врачей ЛФК. Красноярский медицинский университет. Красноярск: Гротеск, 2015. 35 с.
2. Гончарова С.И. Абилизация пациентов с наследственной невропатией Шарко-Мари-Тута на амбулаторном этапе: Автореф. канд. дисс. Красноярск, 2015. 24 с.
3. Попелянский Я.Ю. Болезни периферической нервной системы. М.: МЕДпресс-информ, 2005. 375 с.
4. Гурьева П.И. Болезнь Шарко-Мари-Тута: современная классификация и клинические особенности // Якутский медицинский журнал. 2012. №2. С. 92-96.
5. Шнайдер Н.А., Глушенко Е.В., Кантимирова Е.А., Козулина Е.А. Наследственная невропатия: эпидемиология, классификация, особенности течения // Вестник НГУ. Серия: Биология, клиническая медицина. 2009. Т.7, №4. С. 152-159.
6. Grandis M., Shy E. Current Therapy for CMT // CMT Facts VI. Special Report. 2008. Vol.6. P. 28-30.
7. Nussbaum J. Skilled Physical Therapy and Exercises to Improve Function and QOL in CMT. Transcript of Vebinar (2013). Available at: <http://www.cmtausa.org/2013/12/19> (accessed 19 December 2013).
8. Chetlin R.D. Exercise and Activity Training for Patients with CMT: Application of the Exercise is Medicine Model. National CMT Recourse Center (2015). Available at: <http://help4cmt.com/downloads/CMTExerciseandActivity.pdf/> (accessed 10 February 2015).
9. Шнайдер Н.А., Гончарова С.И., Дзюба Д.П. Лечебная физкультура как компонент физической абилизации при болезни Шарко-Мари-Тута // Нервно-мышечные болезни. 2014. №4. С. 46-53.
10. Левин О.С. Полинейропатии. Клиническое руководство. М.: МИА, 2005. 493 с.
11. Вельтищев Ю.Е. Наследственные болезни нервной системы. М.: Медицина, 1998. 496 с.
12. Taniguchi, J.B., Elui V.M, Osorio F.L., Hallak J.E.C., Crippa, J.A.S., Machado-de-Sousa J.P., Kebbe L.M., Lourenço C.M., Scarel-Caminaga R.M., Marques W.Jr. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease Type 1A // Arq. Neuropsiquiatr. 2013. Vol.71, №6. P. 392-396.
13. Vinci C., Garguilo P., Panunzi M., Baldini L. Psychological distress in patients with Charcot-Marie-Tooth disease // Eur. J. Phys. Rehabil. Med. 2009. Vol.45, №3. P. 385-389.
14. Voet N.B., Van Der Kooi E.L, Riphagen I.I., Lindeman E., Van Engelen B.G. Geurts Strength training and aerobic exercise training for muscle disease // Cochrane Database Syst. Rev. 2010. Vol.1, №1. P. 13-17.
15. Charcot-Marie-Tooth disease. Methodological guide for patients. U.S. Department of Health and Human Services. Washington, 2013. 18 p.
16. Van Der Dolder P. Physiotherapy and CMT // CMT Facts 6. 2008. Vol.6. P. 30-33.
17. Ямщикова Н.А. Лечебная физкультура при невралгической амиотрофии // Миопатия.ru. [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <http://www.fizkultura-vsem.ru/2012>
18. Петров, К.Б., Иванчин, Д.М. Медицинская гимнастика при парезах стоп // Спортивная медицина, ЛФК и массаж. 2008. №1. С. 37-43.

19. Young P, De Jonghe P, Stögbauer F, Butterfass-Bahloul T. Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease // Cochrane Database of Systematic Reviews. 2008. Vol. 1, №1. P. 23-26.

20. Шнайдер Н.А., Гончарова С.И. Роль стрейч-терапии в комплексной физической реабилитации больных с наследственной невропатией Шарко-Мари-Тута // Нервно-мышечные болезни. 2014. №4. С. 31-35.

References

1. Goncharova SI, Shnaider NA, Dmitrenko DV. Exercise therapy in disease Charcot-Marie-Tooth: recommendations for neurologists, neurorehabilitation specialists, physical therapists. Krasnoyarsk Medical University. Krasnoyarsk, The Grotesque, 2015. 35 p. (in Russian).

2. Goncharova SI. Habilitation of patients with hereditary neuropathy Charcot-Marie-Tooth outpatient. Avtoref. Cand. Diss. Krasnoyarsk, 2015. 24 p. (in Russian).

3. Popelyansky YaYu. Diseases of the peripheral nervous system. Moscow, Medpress-inform, 2005. 375 p. (in Russian).

4. Gurieva PI. Charcot-Marie-Tooth disease: a modern classification and clinical features. Yakutsk Medical Journal. 2012;(2):92-96. (in Russian).

5. Shnayder NA, Gluschenko EV, Kantimirova EA, Kozulina EA. Hereditary neuropathy: epidemiology, classification, features of a current. Vestnik NSU. Series: Biology, clinical medicine. 2009;7(4):152-159. (in Russian).

6. Grandis M, Shy E. Current Therapy for CMT. CMT Facts VI. Special Report. 2008;6:28-30.

7. Nussbaum J. Skilled Physical Therapy and Exercises to Improve Function and QOL in CMT. Transcript of Vebinar (2013). Available at: <http://www.cmtausa.org/2013/12/19> (accessed 19 December 2013).

8. Chetlin RD. Exercise and Activity Training for Patients with CMT: Application of the Exercise is Medicine Model. National CMT Recourse Center (2015). Available at: <http://help4cmt.com/downloads/CMTEExerciseandActivity.pdf/> (accessed 15 May 2015).

9. Shnayder NA, Goncharova SI, Dzyuba DP. Therapeutic exercise as a component of physical habilitation disease Charcot-Marie-Tooth. Neuromuscular Disease. 2014;(4):46-53. (in Russian).

10. Levin OS. Polyneuropathy. Clinical Leadership. Moscow, MIA, 2005. 493 p. (in Russian).

11. Veltishchev YuE. Hereditary diseases of the nervous system. Moscow, Medicine, 1998. 496 p. (in Russian).

12. Taniguchi JB, Elui VM, Osorio FL, Hallak JEC, Crip-ra JAS, Machado-de-Sousa JP, Kebbe LM, Lourenço CM, Scarel-Caminaga RM, Marques WJr. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease Type 1A. Arq. Neuropsiquiatr. 2013;71(6):392-396.

13. Vinci C, Garguilo P, Panunzi M, Baldini L. Psychological distress in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. Eur. J. Phys. Rehabil. Med. 2009;45(3):385-389.

14. Voet NB, Van Der Kooi EL, Riphagen II, Lindeman E, Van Engelen BG. Geurts Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. Cochrane Database Syst. Rev. 2010;1(1):13-17.

15. Charcot-Marie-Tooth disease. Methodological guide for patients. U.S. Department of Health and Human Services. Washington, 2013. 18 p.

16. Van Der Dolder P. Physiotherapy and CMT. CMT Facts 6. 2008;6:30-33.

17. Yamshchikova NA. Physical therapy for neural amyotrophy. Myopathia.ru (2014). Available at: <http://www.fizkultura-vsem.ru/2012> (accessed 23 May 2014). (in Russian).

18. Petrov KB, Ivanchin DM. Medical gymnastics with paresis stop. Sports medicine, physical therapy and massage. 2008;(1):37-43. (in Russian).

19. Young P, De Jonghe P, Stögbauer F, Butterfass-Bahloul T. Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2008;1(1):23-26.

20. Shnayder NA, Goncharova SI. The role of stretch-therapy in complex physical habilitation of patients with hereditary neuropathy Charcot-Marie-Tooth. Neuromuscular disease. 2014;(4):31-35. (in Russian).

Ответственный за переписку:

Гончарова Светлана Ивановна – невролог Краевой туберкулезной больницы №1 ФКУЗ Медико-санитарная часть №24 ФСИН России по Красноярскому краю, к.м.н.

Адрес: 660048, Россия, г. Красноярск, ул. Маерчака, д. 48

Тел. (раб): +7 (3912) 221-10-04

Тел. (моб): +7 (963) 257-30-60

E-mail: tonus2006@yandex.ru

Responsible for correspondence:

Svetlana Goncharova – M.D., Ph.D. (Medicine), Neurologist of the Regional Tuberculosis Hospital №1 of the Federal State Healthcare Institution of Medical and Sanitary Unit №24 of the Federal Penitentiary Service of Russia

Address: 48, Maerchaka St., Krasnoyarsk, Russia

Phone: +7 (3912) 221-10-04

Mobile: +7 (963) 257-30-60

E-mail: tonus2006@yandex.ru

Дата направления статьи в редакцию: 01.04.2015

Received: 1 April 2015

Статья принята к печати: 23.01.2017

Accepted: 23 January 2017