

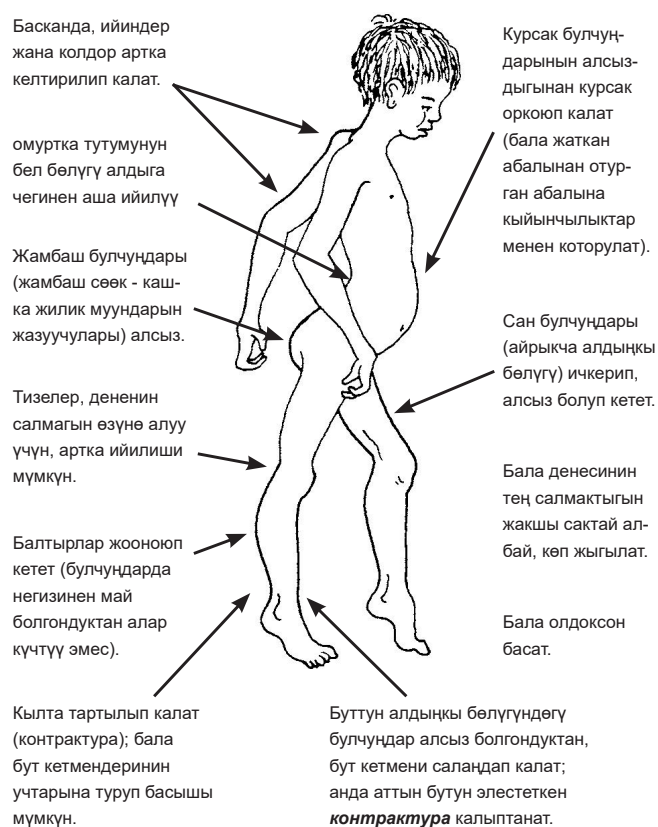
## Булчуңдар дистрофиясы

### Булчуңдардын алсыздыгы бара-бара күчөө

**Булчуңдар** айдан айга, жылдан жылга улам алсызданышы менен мүнөздөлгөн абал булчуңдар дистрофиясы деп аталат. Булчуңдар дистрофиясынын болжол менен 30дай түрү белгилүү.

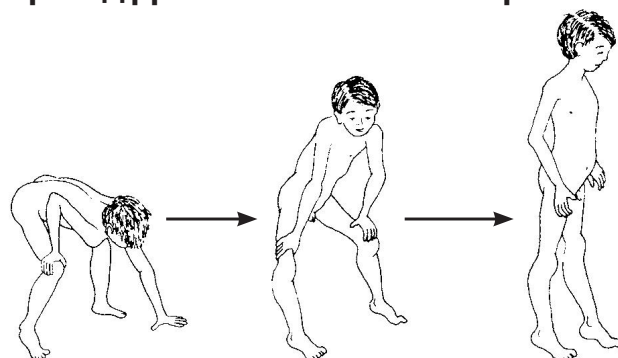
### БУЛЧУҢДАР ДИСТРОФИЯСЫНАН УЛАМ БОЛУУЧУ БУЛЧУҢДАР АЛСЫЗДЫГЫН КАТИП АНЫКТАСА БОЛОТ?

- Булчуңдар дистрофиясынын эң көп кездешүүчү түрү (анын бардык учурларынын дээрлик жарымы) – Дюшенн булчуңдар дистрофиясы. Андан көбүнчө эркек балдар жабыркайт (кыздар жабыркаган учурлар сейрек).
- Көп учурда ага-инилерде же эркек туугандарда кездешет.
- Биринчи белгилери 3–5 жашта алгач пайда болот: бала олдоксон кыймылдагандай көрүнүшү мүмкүн, же тамандарын жерге текши коё албагандыктан бут кетмендеринин учтарына туруп баса баштайт. Бала кызыктай чуркайт, далай жыгылат.
- Баланын абалы кийинки бир нече жыл ичинде туруктуу түрдө улам начарлай берет.
- Адегенде бут кетмендеринин, сандардын алдыңкы бөлүгүндөгү, жамбаш сөөк - кашка жилик муундарынын айланасындагы, курсак, ийин жана чыканактагы булчуңдар алсыз боло баштайт. Кийин бул бузулуу алакан-манжалардын, беттин жана моюндун булчуңдарына өтөт.
- Мындай илдетке чалдыккан балдардын көпчүлүгү 10 жашка жеткенде баса албай калышат.
- Омуртка тутуму катуу ийрийип кетиши мүмкүн.
- Жүрөктүн жана дем алуу органдарынын булчуңдары да алсыздайт. Дюшенн булчуңдар дистрофиясы менен ооруган балдардын көпчүлүгү 20 жаш курагына жетпей эле жүрөк иштебей калуудан же пневмониядан улам каза болушат.



### Булчуңдар дистрофиясынын жалпыга мүнөздүү баштапкы белгилери

- Бала, отурган же жаткан жеринен туруу үчүн, санына колу менен таянып калат.
- Бул, негизинен, сан булчуңдарынын алсыздыгынан улам болот.



## БУЛЧУНДАР ДИСТРОФИЯСЫ БОЮНЧА СУРООЛОР

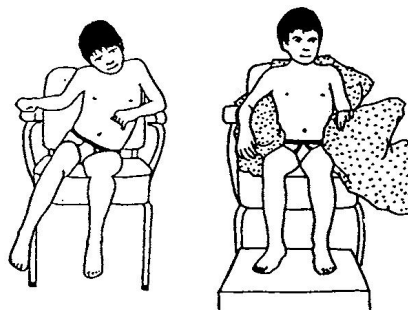
**Канчалык көп учурайт?** Бул илдет абдан көп кездешпейт. Булчундар дистрофиясы **реабилитациялык** борборлорго кайрылган, церебралдык шалдыгы бар ар 30 же 40 баланын ичинен бирөөндө байкалат.

**Пайда болушунун себеби эмнеде?** Булчундар дистрофиясы – ата-энеден баласына өтүүчү же мутациядан булчундар протеиндерин жасоону жөнгө салган гендер өзгөрүп кетүүсүнөн улам болуучу генетикалык бузулуу. Булчундар дистрофиясы учураган ар 3 үй-бүлөнүн ичинен экөөндө бул бузулуу эне тарабындагы жынысы эркек туугандарда байкалат. Ата-эненин ден соолугу демейде нормалдуу болсо деле, эне эркек балдарында бул бузулууну пайда кылуучу “генди” алып жүрүшү мүмкүн. Кыз балдарынын ден соолугуна таасири тийбейт, бирок ошол кыздардын эркек балдары булчундар дистрофиясы менен ооруп калышы мүмкүн.

**Кандай дарылоо жолдору бар?** Бул илдетти айыктыруу мүмкүн эмес. Бирок кортикостероид же АПФ ингибиторлору (эгер жүрөк жабыркаган болсо) сыяктуу дарыларды тийиштүү терапияны же көнүгүүлөрдү аткаруу менен чогуу колдонуу булчундардын алсызданышынын улам күчөшүн жайлатышы мүмкүн. Бут кеткендери аттын бутуна окшошуп түздөлүп калуу контрактурасын оңдоого багытталган хирургиялык операциядан эң эле дегенде убактылуу гана жардам алууга болот.

Жагдай кандай болсо да, илдетинен улам пайда болгон, улам күчөгөн чектөөлөрүнө ыңгайлашып, мүмкүн болушунча толук кандуу өмүр сүрүүсүнө балага жардам берүү үчүн, анын үй-бүлөсү көп нерсе кыла алат.

Мындан тышкары, тийиштүү иш-аракеттердин, көнүгүүлөрдүн жана ортопедиялык аппараттардын жардамы менен контрактуралардын алдын алуу аркылуу басуу ык-жөндөмүн узагыраак сактоосуна балага жардам берүү мүмкүн (111-бетти караңыз). Эгер бала туура эмес абалда отурууга ыңгайлашып алса, жаздыкчалардын же жөлөк болуп берүүчү башка нерселердин жардамы менен аны түзүрөөк отургузуу аркылуу балада ар кандай деформациялардын пайда болуусуна жеткирбөөгө болот.



**Баланын акыл-эсине таасири барбы?** Бул илдет менен ооруган балдардын болжол менен жарымында акыл-эстин кайсы бир деңгээлде жайыраак өнүгүүсү байкалат. Тескерисинче, акыл-эс жагынан абдан жөндөмдүүлөрү да мындай балдардын арасында аз эмес.

**Кантип жардам берүү мүмкүн?** Бала мүмкүн болушунча толук баалуу жана бактылуу өмүр сүрүүгө жөндөмдүү болушу үчүн, үй-бүлөсү көп нерсе кыла алат. Бала активдүү болуусун жана күндөлүк жумуштарын аткаруусун мүмкүн болушунча улантуусу зарыл. Башка балдар менен ойноп бирге убакыт өткөрүүнүн, мындан тышкары, жаңы нерселерди үйрөнүүнүн жана айланасындагы нерселерди изилдөөнүн бала үчүн мааниси чоң. Бала мектепте окуусу зарыл. Айланасындагы балдарды окуусунда жана оюндарда ага жардам берип туруусуна кызыктырыңыз. Булчундар дистрофиясы бар балдардын баары эмес, айрымдары ар кандай нерселерди демейкиге салыштырмалуу бир аз жайыраак үйрөнөрүн мугалимдер түшүнүүсү зарыл. Баланы үй-бүлөлүк жана коомчосунда өткөн коомдук иш-чараларга мүмкүн болушунча көбүрөөк катыштырууга аракет кылыңыз.

Денесинин алсызданышынын улам күчөшүн жана бузулууну натыйжалуу дарылоо жолу жоктугун бала да, анын үй-бүлөсү да оор кабыл алышат. Коомчодогу медициналык-санитардык кызматчылардын жана баланын досторунун көмөгү, көп-кеңеши жана көңүл көтөрүүчү сөздөрү чоң жардам берет. Түзүлгөн жагдайга ачык көзкараш менен мамиле кылуусуна жана колунан келе турган нерселердин бардыгын кылуусуна үй-бүлөгө жардам бериңиз.



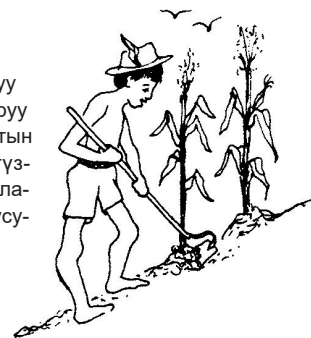
**Үй-бүлөнүн максаты – баласы мүмкүн болушунча активдүү болуусуна жана өзүн бактылуу сезүүсүнө, мындан тышкары, илдетинен барган сайын улам күчөгөн чектөөлөрүнө ыңгайлашып эбин таап алуусуна жардам берүү.**

Сүрөттө, булчундар дистрофиясы менен ооруган бала дөңгөлөктүү отургучуна орнотулган, үстөлчө сымал жасалганын үстүн боёп жатат. Ал колун башка бирөөнүн жардамысыз көтөрө албайт, бирок пенопласттан жасалган атайын “кол терметкичи” пайдаланып, колун бардык багыттарда кыймылдатуу мүмкүн болду. Бул жасалга бала өз алдынча тамактануусуна да жардам берет (331-бетти караңыз).

## Басуу ык-жөндөмүн мүмкүн болушунча узагыраак сактоого балага кантип жардам берсе болот

**Көнүгүү.** Булчундарды мүмкүн болушунча күч-кубатында сактоого жана контрактуралардын калыптануусуна жеткирбөөгө багытталган терапиялардын, балким, эң мыктысы (жок дегенде, илдеттин баштапкы мезгилинде) – такай басып, чуркап жана ойноп туруу аркылуу активдүүлүктү сактоо. Муундардын толук көлөмүндө кыймылдоо ийкемдүүлүгүн сактоочу жана булчуңдар менен тарамыштарды чоюучу көнүгүүлөрдүн (42-бөлүмдү караңыз) жардамы чоң, бирок баланы түрдүү оюндарга, иштерге жана башка иш-чараларга катыштырып туруу аркылуу анын муундарынын ийкемдүүлүгүн сактоо андан да мыкты. Бала жай кыймылдаганына жана денесин олдоксон кармаганына карабай, аны жогоруда айтылган иш-аракеттерге катышууга кызыктырыңыз. Баланы чегинен ашырып аяп, ордунан турбай жөн эле отура берүүсүнө уруксат берүү – өтө туура эмес нерсе.

Өйдөлүш боюнча басуу жана адырдуу жерлерде иш аткаруу бут кеткендери аттын бутуна окшошуп түздөлүү контрактураларынын калыптануусуна жол бербөөгө жардам берет.

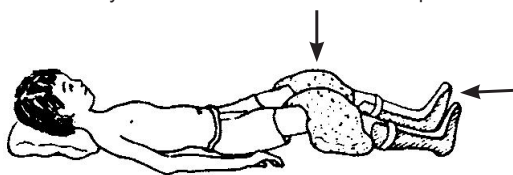


**Ортопедиялык жасалгалар.** Буттун бүтүндөй узундугуна кийилүүчү ортездердин түрлөрүн шексиз зарылдык бар болмоюнча пайдаланбай эле койгон оң, анткени алардан баланын бут булчуңдары тез эле алсыз болуп кетет. Кээде, таман сөөк - жото жилик муунуна кийилүүчү, пластиктен жасалган жеңил шакшактар ушул муунда контрактуралар калыптануусуна бир топ убакыт жол бербөөгө жана баланын басуу ык-жөндөмүн сактоого жардам берет. Ал үчүн аларды күнү-түнү кийүү талап кылынат (58-бөлүмдү караңыз).



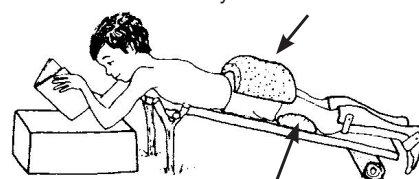
Эгер **тизе жана жамбаш сөөк - кашка жилик муундарында бүгүү контрактуралары** калыптана баштаса, муундарды кум салынган баштыкчалар менен үстүнөн бастырып, эс алууга жана уктоого аракеттенгиле.

жумшак кездемеден тигилген, ичине таза кум менен салынган баштыкчалар



таман сөөк - жото жилик муундары үчүн пластик шакшактар

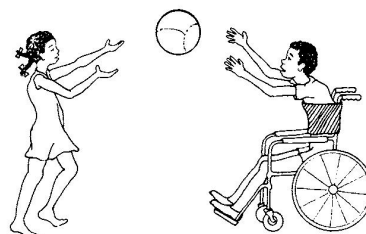
кум салынган баштыкча



жаздыкча

**ЭСКЕРТҮҮ!** Балага керек терапияны же хирургиялык операцияны камсыз кылууга багытталган аракеттериңизди анын мүмкүн болушунча башка балдардыкындай толук баалуу, бактылуу өмүр сүрүүгө болгон муктаждыгы менен таразалаңыз. Баланын денесинин алсызданышы бардык кылган аракеттериңизге карабай улам күчөп, анын өмүрү кыска болот. Булчуңдар дистрофиясы менен ооруган балага карата көрүлүүчү камкордуктун максаты ага жашоодон мүмкүн болушунча көбүрөөк ырахат алуусуна жардам берүү болуш керек. Хирургиялык операциянын убактылуу пайдасын ооруу менен коштолгон андан кийинки абал жана ага байланышкан кыйынчылыктар менен таразалап, туура чечимге келүү зарыл.

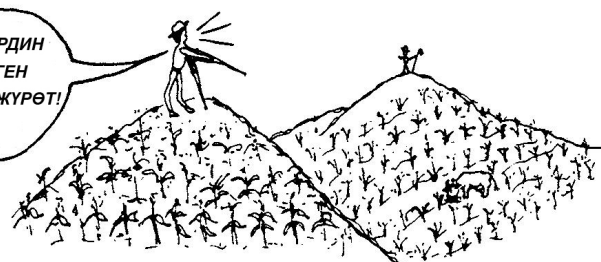
**Башка каражаттар.** Балага бара-бара **балдак** менен басууга туура келет. Андан кийин (көбүнчө 10 жашка жакын) ал таптакыр баса албай калат. Басуу бала үчүн өтө оор болуп калганда, аны зордоп бастыртпаңыз. Андан көрө, балага дөңгөлөктүү отургуч алып же жасап берүүгө аракеттениңиз. (64–66-бөлүмдөрдү караңыз.) Адегенде бала **дөңгөлөктүү отургучту** өз алдынча жылдырууга жөндөмдүү болушу мүмкүн. Бирок абалы улам начарлаган сайын, башка бирөөгө түрттүрүү зарылчылыгы жаралат.



Баланы отургучуна кенен кездеме же брезент менен көкүрөгүнөн жана курсагынан байлап карматуу аркылуу алдын көздөй эркин эңкейүүсүнө, колдорун пайдалануусуна жана ойноого мүмкүндүк берсе болот.

**Терең дем алуу,** айрыкча өпкөнү кыймылга келтирүүчү булчуңдар алсыз болуп начарлай баштаганда, абдан чоң мааниге ээ. Үнүн бийик чыгарып ырдап, кыйкырып, ышкырып жана шар үйлөп турууга баланы кызыктырыңыз.

Эй, поли! Силердин жүгөрү эгилген талааларда уй жүрөт!



Кыйкырууну да, тоого чыгууну да өпкөнү кыймылга келтирүүчү булчуңдар үчүн пайдалуу көнүгүүлөр катары кароого болот.

## Башка көйгөйлөр

- Булчуңар дистрофиясы менен ооруган балдарда **толуп кетүү** көйгөйү көп учурайт. Бала ден соолугуна пайдалуу азыктар менен туура өлчөмдө тамактанышы керек. Бала, айрыкча таттуу азыктарды өтө көп жеөөсүнө жол бербейсиз. Алсыздыгы улам күчөгөн денеси үчүн басуу, дем алуу жана башка кыймыл-аракеттер ашыкча салмактан ого бетер оорлойт. Мындан тышкары, үй-бүлөсү үчүн да баланы көтөрүп ары-бери жылдыруу кыйыныраак болот.
- **Ич катуу (заң катып, сыртка оңой чыкпай калуу)** улам кайталана берген көйгөйгө айланышы мүмкүн. Мындай жагдайда көп суюктук ичүү жардам берет. Мындан тышкары, мөмөлөрдү, жер жемиштерди жана ашказан-ичегилерде сиңирилбөөчү бөлүктөрү көп азыктарды тамакка колдонуу да пайдалуу (212-бетти караңыз).
- **Омуртка тутуму ийрийүү** күчөшү мүмкүн (сүрөт тартып жаткан төмөндөгү Титону караңыз). Мындай жагдайда бала колдорун жакшыраак пайдаланууга жана толугураак дем алууга жөндөмдүү болушу үчүн, денесин түзүрөөк абалда карматуучу атайын корсет же ортез жардам берет (164-бетти караңыз).
- **Колдорунун алсыздыгы** убакыт өткөн сайын күчөп, бала өзүн тейлөөсүнө, анын ичинде, өз алдынча тамактануусуна тоскоолдуктарды жаратат.

Колду оозго жеткирүүгө көмөк бере турган жөнөкөй жасалга даярдап алсаңыз болот. 330- жана 331-беттерде тамактанууга жана алыс турган нерселерге кол сунуп жетүүгө мүмкүнчүлүк берген көмөкчү жасалгалар боюнча кошумча ойсунуштар келтирилген.

**ЭСКЕРТҮҮ!** Эгер баланын чыканак муундарында контрактуларалар калыптанса, аларды оңдой эле койгон оң, анткени кол түз болуп турганына салыштырмалуу бүгүлүп турганы пайдалуураак. (122-бетти караңыз.)



Атүгүл денеси абдан алсыз болуп калганда да уланта ала турган өнөрлөргө жана буга окшогон башка нерселерге баланы кызыктыруу абдан маанилүү. Атүгүл дөңгөлөктүү отургуч менен гана жүрө алса да, ал мектепте окуусун мүмкүн болушунча улантуусу зарыл.

Сүрөт тартууну жана боёну үйрөнүү абдан пайдалуу болушу мүмкүн. Мексикада ден соолугунун мүмкүнчүлүктөрү чектелүү балдардын үй-бүлөлөрү түзгөн, Лос Паргос деп аталган уюмда булчуңдар дистрофиясы бар 4 бала абдан дурус сүрөтчүлөрдөн болууга жетишкен. Алар тарткан сүрөттөр мелдештерде түрдүү байгелерди багынтып, уюмуна зарыл акча каражаттарын табуу максатында сатылып келет. Бул 4 сүрөтчүнүн эң мыктысы жана эң улуусу – Тито эле. Ал тарткан сүрөттөрү менен сыймыктанып, башка балдарды бул өнөргө үйрөтүүдөн ырахат алчу. Тито эң мыкты сүрөттөрүнүн бирин – канаттуу деңиз ташбакасын – 17 жашында, көз жумарына бир жума калганда тартып бүткөн.



Атүгүл денеси улам алсыз болуп отуруп дээрлик кыймылдай калганына карабастан, Тито кооз сүрөттөрдү жаратууну уланта берген.

**АЛДЫН АЛУУ:** Булчуңдар дистрофиясынын гени бар аялдардан бул илдетти бар балдардын төрөлбөшүн камсыз кылган бирден бир жол – бул аялдар балалуу болуудан таш тартуулары керек. Негизинен бул ушундай көйгөйү бар эркек балдардын эже-карындаштарына жана энеси тарабындагы жакын туугандарына да тийешелүү. Булчуңдар дистрофиясын пайда кылуучу “ген” адамда бар же жок экенин аныктоочу тесттер бар, бирок алар кымбат. Эгер уулдарыңыздын биринде бул илдет бар болсо, калган уулдарыңызда да ал бар болуусунда күмөн аз.

## БУЛЧУҢДАР ДИСТРОФИЯСЫНЫН ЖАНА АТРОФИЯСЫНЫН БАШКА ТҮРЛӨРҮ

Булчуңдар дистрофиясынын жогоруда сүрөттөлгөн түрү (прогрессивдүү, псевдогипертрофиялык атрофия же Дюшенн булчуңдар дистрофиясы деп да аталат) эң көп кездешүүчү түрү болуп саналат. Бирок булчуңдар дистрофиясынын жана булчуңдар атрофиясынын мындан башка дагы 30 түрү бар. Булардын бардыгы кичинеден: кээ бирлери – бала кичинекей кезинде, башкалары – 13–19 жаш аралыгында, айрымдары – бойго жеткенден кийин башталып, улам күчөйт. Кээ бир түрлөрүндө, адам белгилүү бир куракка жеткенде, абалы дээрлик начарлабай калат, жана адам ден соолугунун мүмкүнчүлүктөрү чектелүү болуусуна карабай карылыкка чейин активдүү өмүр сүрө алышы мүмкүн.