

# Мышечная дистрофия

## ГЛАВА 10

### Постепенное, прогрессирующее ослабление мышц

Дистрофия мышц – это заболевание, при котором мышцы месяц за месяцем, год за годом становятся все слабее и слабее. Поскольку состояние человека постоянно ухудшается, можно сказать, что это заболевание является "прогрессирующим".

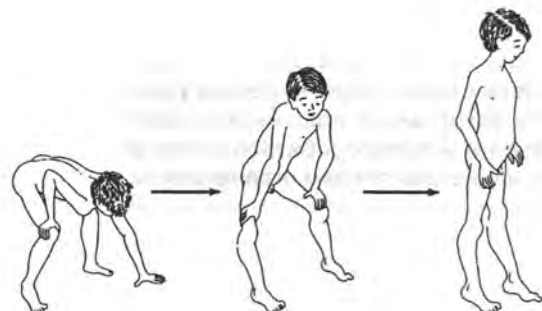
### КАК ВЫЯВИТЬ МЫШЕЧНУЮ СЛАБОСТЬ, ВЫЗЫВАЕМУЮ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ?

- Эта болезнь в основном поражает мальчиков (гораздо реже – девочек).
- У братьев или взрослых родственников часто наблюдается такое же заболевание.
- Первые признаки появляются в возрасте 3–5 лет: ребенок кажется неловким или неуклюжим, либо он начинает ходить на цыпочках, потому что не может встать на всю стопу. Странно бегают, часто падает.
- Состояние ребенка постоянно ухудшается в течение последующих нескольких лет.
- Мышечная слабость сначала возникает в стопах, передней части бедер, животе, плечах и локтях. Затем она распространяется на кисти рук, лицо и шею.
- Большинство детей перестают ходить к 10 годам.
- Может возникнуть сильное искривление позвоночника.
- Мышцы сердца и дыхательных органов ослабевают. Ребенок обычно умирает до достижения 20 лет от сердечной недостаточности или пневмонии.



### Наиболее распространенные, ранние признаки мышечной дистрофии

- Чтобы подняться с земли, ребенок упирается руками в бедра. Он делает это в основном из-за слабости мышц бедер.



## ВОПРОСЫ О МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ

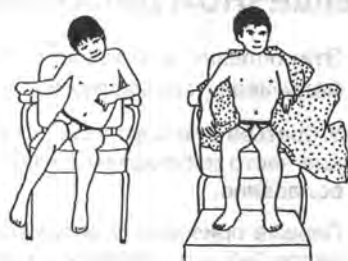
**Насколько распространено это заболевание?** Это не очень распространенное заболевание. В центр реабилитации может поступить один ребенок с мышечной дистрофией на 30–40 детей, страдающих ДЦП или полиомиелитом.

**Каковы причины возникновения?** Неизвестны. Но в 2 из 3 семей, где дети страдают мышечной дистрофией, прослеживаются случаи ее появления среди родственников-мужчин по материнской линии. Хотя родители обычно вполне здоровы, мать несет в себе "гены", которые вызывают дистрофию у ее сыновей. Дочери развиваются вполне нормально, но у их сыновей также может быть мышечная дистрофия.

**Каковы методы лечения?** Неизвестны, никакие лекарства не помогают. Специальное лечение или физические упражнения не задерживают ослабление мышц. Хирургическая операция по коррекции контрактур стоп в виде поднятия на цыпочки в лучшем случае приносит временное облегчение.

Однако семья может многое сделать, чтобы помочь ребенку лучше приспособиться к жизни в условиях постоянно прогрессирующего ослабления мышц.

Занятия, физические упражнения и фиксирующие устройства, препятствующие возникновению контрактур, могут помочь ребенку дольше сохранять способность ходить (см. с. 111). Если ребенок сидит в неправильном положении, подушки или опорные приспособления, помогающие ему сидеть прямее, позволят избежать деформаций.



**Поражаются ли умственные способности ребенка?** Почти половина таких детей несколько отстает в умственном развитии (медленное усвоение); некоторые имеют весьма развитый интеллект.

**Что можно сделать?** Семья может помочь ребенку жить полной и счастливой жизнью. Ребенок как можно дольше должен сохранять активный образ жизни. Для него важно играть с другими детьми, учиться и познавать мир. Ребенок должен ходить в школу. Попросите других детей помочь ему в учебе и играх. Учитель должен понимать, что некоторые (но не все) дети с мышечной дистрофией медленнее усваивают материал, чем здоровые дети. Постарайтесь вовлечь такого ребенка в выполнение различных работ в семье (по дому и на улице).

Семье и ребенку трудно привыкнуть к усиливающейся мышечной слабостью и отсутствием эффективного лечения. Дружеская помощь, совет и подбадривание со стороны работников здравоохранения и друзей могут оказать большую поддержку. Помогите семье откровенно взглянуть на сложившуюся ситуацию и сделать все возможное.

**Цель семьи – помочь ребенку вести активный и счастливый образ жизни и приспособиться к постоянно возрастающим ограничениям.**



Мальчик с мышечной дистрофией красит крышку столика, прикрепленного к инвалидной коляске. Хотя он не может поднять руку, простая "качалка для руки", изготовленная из пенопласта, помогает ему двигать рукой во всех направлениях. С помощью этого приспособления мальчик самостоятельно ест (см. с. 331).

## Как помочь ребенку дольше сохранить способность ходить

**Физические упражнения.** Чтобы по возможности сохранить силу мышц и избежать контрактур, вероятно, лучшее лечение (по крайней мере в начале заболевания) является активный образ жизни, ходьба, бег и игры. Хотя полезны растягивающие упражнения и упражнения на увеличение амплитуды движений (см. гл. 42), гораздо лучше вовлекать ребенка в игры, работу и другие занятия, позволяющие сохранить гибкость суставов. Даже если он движется медленно и неловко, привлекайте его к участию в играх. Проявление чувства жалости к такому ребенку и освобождение его от всех обязанностей – самое плохое, что вы можете сделать.

Работа в поле, требующая подъема в гору и спуска с нее, помогает предотвратить контрактуры голеностопных суставов в виде поднятия стопы на шпильки



**Ортопедические аппараты.** Не следует применять ортопедические аппараты на всю ногу, до тех пор пока это не будет совершенно необходимо. Иногда легкие пластиковые шины для голеностопного сустава, которые ребенок носит днем и ночью, позволяют отсрочить появление контрактур голеностопного сустава и помогают лучше ходить (см. гл. 58).



Если начинают формироваться контрактуры коленных и тазобедренных суставов, попробуйте во время отдыха или сна класть ребенку на ноги "мешочки с песком", которые давят на суставы и вызывают их выпрямление.



**ВНИМАНИЕ!** Постарайтесь соразмерить свои усилия, направленные на лечение или оперативное вмешательство, с желанием ребенка (и его семьи) жить полной, счастливой и по возможности нормальной жизнью. Мышечная слабость у него будет увеличиваться, а жизнь будет короткой. Забота о ребенке с мышечной дистрофией должна сводиться к тому, чтобы помочь ему взять лучшее от жизни **ИМЕННО СЕЙЧАС**. Боль и неудобства, связанные с хирургической операцией, могут свести на нет достигнутое благодаря ей временное улучшение.

**Другие приспособления.** Постепенно ребенок достигнет такого состояния, когда ему понадобятся **костыли**. Позже (часто к 10 годам), он вообще не сможет ходить. Не заставляйте его ходить, если ему будет очень тяжело. Вместо этого постарайтесь достать или сделать **инвалидную коляску** (см. гл. 64–66). Сначала ребенок сможет передвигаться в ней самостоятельно. По мере увеличения мышечной слабости его придется возить в этой коляске.



Широкий пояс из ткани или парусины, придерживающий живот и грудь ребенка, позволит ему играть, наклоняться вперед и свободнее пользоваться руками.



**Глубокое дыхание** имеет очень важное значение, особенно тогда, когда начинается ослабление мышц, приводящих в движение легкие. Пусть ребенок громко поет, кричит, свистит и надувает воздушные шары.

Крик и ходьба в гору – хорошее упражнение для лёгких

## Другие проблемы

- **Ожирение** – наиболее распространенная проблема у детей с мышечной дистрофией. Ребенок должен получать здоровое, сбалансированное питание. Постарайтесь, чтобы он не передал – особенно сладостей. Лишний вес слабеющего тела еще больше затруднит ходьбу, дыхание и другие действия, кроме того членам семьи будет тяжелее поднимать ребенка.
- **Запоры (затрудненный стул)** могут создать серьезную проблему. Помогает питье большого количества жидкости. Такое же действие оказывает включение в пищу фруктов и овощей, а также продуктов, богатых клетчаткой (см. с. 212).
- **Искривление позвоночника** может стать очень серьезной проблемой. Корсет или бандаж помогут ребенку сохранять более правильное положение, он сможет лучше пользоваться руками и легче дышать (см. с. 164).
- **Слабость рук** со временем может создать проблему, связанную с самообслуживанием и едой.

Можно сделать простое приспособление, помогающее подносить руку ко рту. Более подробные рекомендации, касающиеся приспособлений для еды и доставания предметов, приведены на с. 330–331.

**ВНИМАНИЕ!** Возникающие контрактуры локтевого сустава лучше не корректировать, так как рука, согнутая в локте, гораздо полезнее жестко выпрямленной руки (см. с. 122).



Важно помочь ребенку найти интересное занятие и приобрести умения, которые он сможет использовать, даже когда станет совсем слабым. Он должен посещать школу, если это возможно, даже если ему придется ездить туда на инвалидной коляске.

Обучение рисованию может быть весьма полезным занятием. В Лос-Паргосе (Мексика) была создана организация семей, имеющих детей с физическими недостатками (см. с. 527). Четыре брата с мышечной дистрофией стали очень хорошими художниками. Их картины завоевывали призы на выставках и были проданы, что позволило получить необходимые деньги для этой организации. Лучшим художником был старший брат Тито. Он гордился своими картинами и с удовольствием учил рисовать других детей. Свою лучшую картину, морскую черепаху с крыльями, он нарисовал за неделю до своей смерти. Тито умер в 17 лет (см. рисунок).



Он гордился своими картинами и с удовольствием учил рисовать других детей.

**ПРОФИЛАКТИКА.** Единственный способ предупреждения мышечной дистрофии состоит в том, чтобы женщины, несущие гены дистрофии, не имели детей. Это относится главным образом к сестрам заболевших мальчиков и близким родственницам с материнской стороны. Если ваш сын страдает мышечной дистрофией, вполне вероятно, что и у других сыновей будет такое же заболевание. Вы можете принять решение не иметь больше детей.

## ДРУГИЕ ТИПЫ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ И МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ

Описанный выше тип дистрофии (также называемый прогрессирующей, псевдогипертрофической или мышечной дистрофией Дюшенна) является наиболее распространенным. Но существует много других типов мышечной дистрофии и мышечной атрофии. Все эти заболевания начинаются постепенно: одни – в раннем детстве, другие – в 13–19 лет, а некоторые – у взрослых. Состояние человека, страдающего мышечной дистрофией любого типа, постоянно ухудшается. Однако ухудшение при некоторых типах мышечной дистрофии почти прекращается на определенной стадии заболевания, человек может до старости сохранить активной образ жизни, хотя и будет инвалидом.