ГЛАВА 10

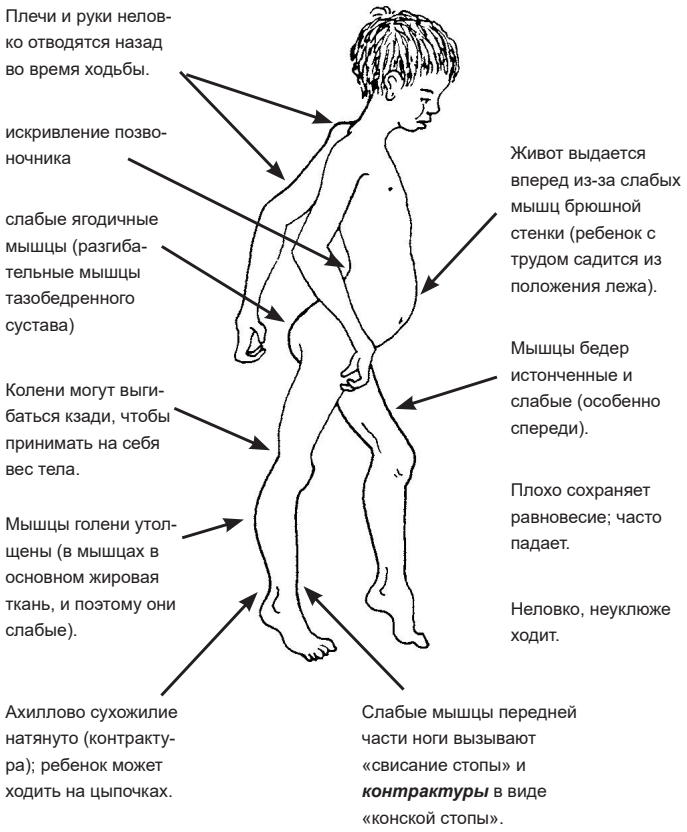
Мышечная дистрофия

Постепенное, прогрессирующее ослабление мышц

Мышечная дистрофия – это состояние, при котором ***мышцы*** месяц за месяцем, год за годом становятся все слабее и слабее. Поскольку состояние постепенно ухудшается, мы называем это заболевание «прогрессирующим». Существует приблизительно 30 разновидностей мышечной дистрофии.

КАК РАСПОЗНАТЬ МЫШЕЧНУЮ СЛАБОСТЬ, ВЫЗЫВАЕМУЮ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ?

- Наиболее распространенной формой (приблизительно половина всех случаев) является мышечная дистрофия Дюшенна, которая в основном поражает мальчиков (редко – девочек).
- Зачастую такое же заболевание наблюдается у братьев или родственников мужского пола.
- Первые признаки появляются в возрасте 3–5 лет: ребенок может казаться неловким и неуклюжим, либо он начинает ходить на цыпочках, потому что не может встать на полную стопу. Странно бегает, часто падает.
- Состояние ребенка постоянно ухудшается в течение последующих нескольких лет.
- Мышечная слабость сначала возникает в стопах, передней части бедер, мышцах вокруг тазобедренных суставов, мышцах живота, плеч, вокруг локтевых суставов. Позднее она распространяется на кисти рук, лицо и шею.
- Большинство детей утрачивают способность ходить к 10 годам.
- Может развиться выраженное искривление позвоночника.
- Мышцы сердца и органов дыхания также ослабевают. Дети, страдающие мышечной дистрофией Дюшенна, обычно умирают до достижения возраста 20 лет от сердечной недостаточности или пневмонии.



Распространенный, ранний признак 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

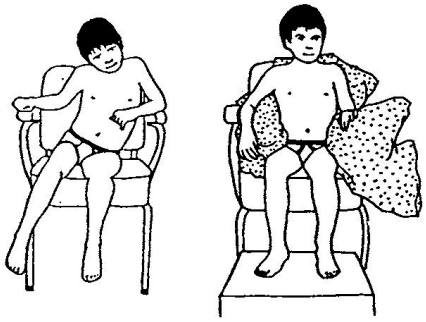
Насколько распространено это заболевание? Это не очень распространенное заболевание. В центры ***реабилитации*** может поступить один ребенок с мышечной дистрофией на 30–40 детей, страдающих ДЦП.

Каковы причины возникновения? Генетическое заболевание, унаследованное от родителей, либо приобретенное в результате мутации, изменившей гены, ответственных за производство мышечных протеинов. В 2-х из 3-х семей, в которых есть больные мышечной дистрофией, прослеживается наличие этого заболевания среди родственников мужского пола по материнской линии. Хотя родители обычно вполне здоровы, мать несет в себе «гены», которые вызывают мышечную дистрофию у ее сыновей. Ее дочери развиваются вполне нормально, но у их сыновей также может быть мышечная дистрофия.

Какие методы лечения существуют? Мышечную дистрофию невозможно вылечить. Но такие лекарства, как кортикостероиды или ингибиторы АПФ, если затронуто сердце, в сочетании с физическими упражнениями и другими методами терапии, способны замедлить прогрессирующее ослабление мышц. Хирургическая операция по коррекции контрактур в виде «конской стопы» в лучшем случае приносит временное облегчение.

Семья, тем не менее, может сделать многое, чтобы помочь ребенку лучше приспособиться к жизни в условиях постоянно прогрессирующего ослабления мышц.

Кроме того, занятия, физические упражнения и фиксирующие устройства, препятствующие образованию контрактур, могут помочь ребенку дольше сохранять способность ходить (см. с. 111). Если ребенок обычно сидит, принимая неправильное положение, подушки или опорные приспособления, помогающие ему сидеть прямее, позволят избежать деформаций.



Затронуты ли умственные способности ребенка? Почти половина таких детей несколько отстает в умственном развитии; но некоторые имеют весьма развитый интеллект.

Что можно сделать? Семья может сделать многое, чтобы помочь ребенку жить более полной и счастливой жизнью. Ребенок должен оставаться активным и продолжать выполнять то, что он всегда делал, как можно дольше. Игры с другими детьми имеют большое значение, как и обучение и исследования окружающего его мира. Ребенок должен ходить в школу. Попросите других детей помочь ему в учебе и играх. Учитель должен понимать, что некоторые (не все) дети с мышечной дистрофией усваивают материал медленнее, чем здоровые дети. Постарайтесь вовлечь такого ребенка в как можно большее число видов деятельности в семье и общине.

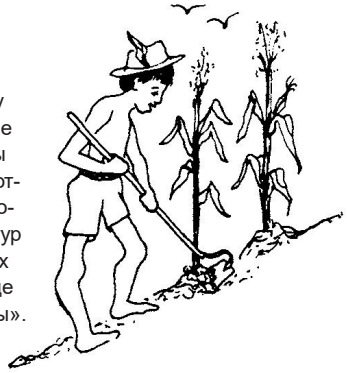
Семье и ребенку будет трудно свыкнуться с фактом нарастающей мышечной слабости и отсутствием эффективного лечения. Дружеская помощь, совет и подбадривание со стороны общинных медико-санитарных работников и друзей могут оказать большую поддержку. Помогите семье трезво взглянуть на сложившуюся ситуацию и сделать все возможное.

Задача семьи – помочь ребенку вести как можно более активный и счастливый образ жизни, и приспособиться к постоянно возрастающим ограничениям.

Мальчик с мышечной дистрофией красит столешницу установленного на кресло-коляску столика. Хотя он не может поднять руку, простой «рычаг для руки», изготовленный из пенопласта, помогает ему двигать рукой во всех направлениях. С помощью этого приспособления мальчик самостоятельно ест. (См. с. 331.)

Как помочь ребенку как можно дольше сохранить способность ходить

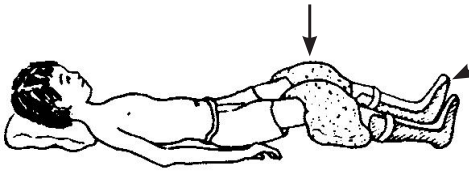
Физические упражнения. Чтобы по возможности сохранить силу мышц и избежать образования контрактур, основным лечением, по крайней мере в начале заболевания, является активный образ жизни, ходьба, бег и игры. Хотя упражнения на сохранение полного объема движений в суставах и упражнения на растяжку также полезны (см. гл. 42), гораздо лучше вовлекать ребенка в игры, работу и другие занятия, позволяющие сохранить гибкость суставов. Даже если он двигается медленно и неуклюже, привлекайте его к участию во всех этих занятиях. Пожалеть ребенка и позволить ему сидеть без движения – самое плохое, что вы можете сделать для него.

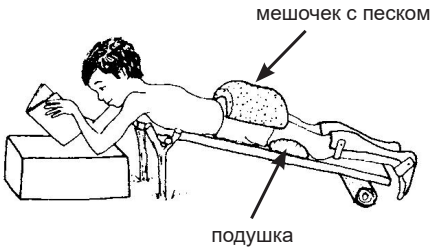


Подъем в гору и работа в поле на склоне горы помогает предотвратить образование контрактур голеностопных суставов в виде «конской стопы».

Фиксирующие устройства. Не следует использовать ортезы на всю ногу до тех пор, пока это не будет совершенно необходимо. От таких устройств ноги ребенка ослабеют еще быстрее. Иногда легкие пластиковые шины для голеностопного сустава, которые ребенок носит днем и ночью, позволяют отсрочить образование контрактур и помогают сохранить способность ходить. (См. гл. 58.)

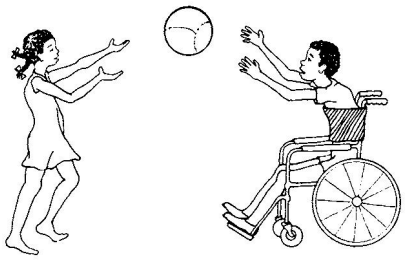
Если начинают формироваться **сгибательные контрактуры коленных и тазобедренных суставов,** попробуйте во время отдыха или сна класть ребенку на ноги «мешочки с песком», которые давят на суставы и вызывают их разгибание.





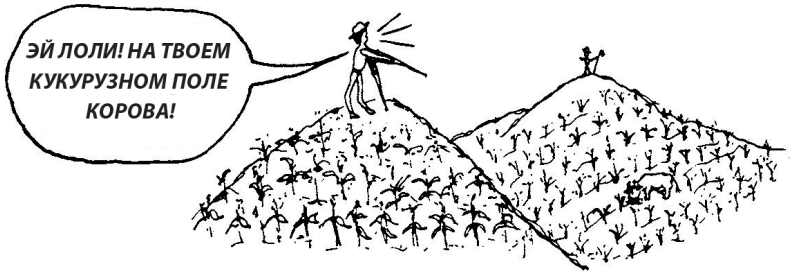
ВНИМАНИЕ! Постарайтесь найти разумный баланс между вашими усилиями по обеспечению ребенка обычным или хирургическим лечением и потребностью (его и семьи) жить как можно более полной, счастливой и нормальной жизнью. Мышечная слабость будет нарастать, а жизнь ребенка будет короткой, несмотря на все усилия. Цель всех усилий по заботе о ребенке с мышечной дистрофией должна сводиться к тому, чтобы помочь ему получить как можно больше от жизни **СЕЙЧАС.** Нужно хорошенько взвесить, стоит ли временная польза, которую может принести хирургическое вмешательство, боли и трудностей, связанных с такой операцией.

Другие вспомогательные средства. Наступит момент, когда ребенку понадобятся **костыли.** Позже (часто к 10 годам), он утратит способность ходить. Не заставляйте ребенка ходить, если ему это слишком тяжело. Вместо этого постарайтесь достать или сделать **кресло-коляску.** (См. гл. 64–66.) Сначала ребенок сможет передвигаться в ней самостоятельно. Но, по мере возрастания мышечной слабости, потребуется, чтобы его кресло-коляску толкал кто-нибудь другой.



Широкий пояс из ткани или брезентового материала, придерживающий живот и грудь ребенка, может позволить ему играть, наклоняться вперед и свободнее пользоваться руками.

Глубокое дыхание имеет большое значение, особенно тогда, когда начинается ослабление дыхательной мускулатуры. Пусть ребенок громко поет, кричит, свистит и надувает воздушные шарики.

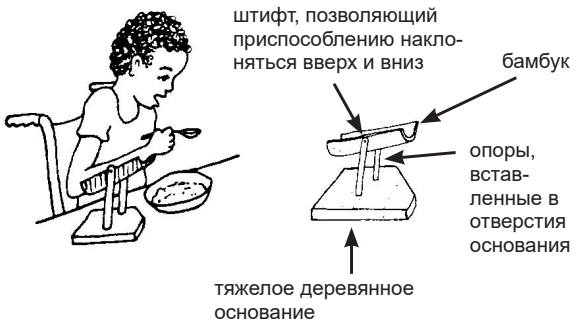


Крик и ходьба в гору – хорошие упражнения для лёгких.

Другие проблемы

- **Ожирение** – распространенная проблема у детей с мышечной дистрофией. Ребенок должен получать здоровое, сбалансированное питание. Но старайтесь, чтобы он не переедал – особенно сладостей. Лишний вес слабеющего тела еще больше затруднит ходьбу, дыхание и другую активность, кроме того, и членам семьи будет тяжелее поднимать ребенка.
- **Запоры (затрудненный стул)** могут создать серьезную проблему. Помогает питье большого количества жидкости. Такое же действие оказывает употребление в пищу фруктов и овощей, а также продуктов, богатых клетчаткой (см. с. 212).
- **Искривление позвоночника** может стать очень серьезной проблемой (см. внизу рисунок, где изображен Тито). Корсет или бандаж могут помочь ребенку сохранять более правильное, прямое положение тела, это позволит ему лучше пользоваться руками и легче дышать (см. с. 164).
- **Слабость рук** со временем может затруднить самообслуживание и самостоятельный прием пищи.

Можно сделать простое приспособление, помогающее подносить руку ко рту. Больше идей на счет вспомогательных приспособлений для приема пищи и доставания удаленных предметов приведены на с. 330–331.



ВНИМАНИЕ! Возникающие контрактуры локтевого сустава лучше не корректировать, так как рука, согнутая в локте, гораздо функциональнее выпрямленной тугоподвижной руки. (См. с. 122.)

Важно продолжать помогать ребенку находить интересные занятия и приобретать навыки, которые он сможет рравивать, даже когда станет совсем слабым. Он должен продолжать посещать школу, если это возможно, даже если ему придется ездить туда на кресле-коляске.

Обучение рисованию и раскрашиванию может быть весьма полезным занятием. В Лос-Паргосе, организации, состоящей из семей, которые имеют детей с ограниченными возможностями здоровья, в Мексике (см. с. 517) четыре брата с мышечной дистрофией стали очень хорошими художниками. Их картины завоевывают призы на выставках и продаются, что позволяет заработать денег для их организации. Лучше всех рисовал старший из братьев по имени Тито. Он гордился своими работами и с удовольствием учил рисовать других детей. Свою лучшую картину, морскую черепаху с крыльями, он создал за неделю до своей смерти. Тито умер в 17 лет.

Даже когда Тито так ослаб, что едва мог двигаться, он продолжал создавать прекрасные картины.

ПРОФИЛАКТИКА: Единственным способом профилактики мышечной дистрофии является решение женщины – носителя гена мышечной дистрофии не иметь детей. Это относится, главным образом, к сестрам заболевших мальчиков и близким родственникам по материнской линии. Тест для выявления гена мышечной дистрофии существует, но он очень дорого стоит. Если ваш сын страдает мышечной дистрофией, вероятно, что и у других сыновей будет такое же заболевание.

ДРУГИЕ ТИПЫ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ И МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ

Описанный выше тип дистрофии (также называемый прогрессирующим, псевдогипертрофическим, или мышечной дистрофией Дюшенна) является наиболее распространенным. Но существует 30 разных типов мышечной дистрофии и мышечной атрофии. Все эти заболевания начинаются постепенно: одни – в раннем детстве, другие – в 13–19 лет, а некоторые – во взрослом возрасте. Состояние человека, страдающего мышечной дистрофией любого типа, постоянно ухудшается. Однако при некоторых типах мышечной дистрофии ухудшение состояния почти прекращается по достижению определенного возраста, и человек может дожить до старости, ведя активный образ жизни, хотя он и будет ограничен в своих возможностях.