



Научная статья

DOI: 10.15593/RZhBiomeh/2023.1.05

УДК 531/534: [57+61]

КЛИНИКО-БИОМЕХАНИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ НЕОБХОДИМОСТИ РЕАБИЛИТАЦИИ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С НАСЛЕДСТВЕННОЙ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ КОНЕЧНОСТНО-ПОЯСНОЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ, ТИП 1А: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

К.А. Петрушанская, Ю.А. Белова, Е.С. Новикова

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского, Москва, Россия

О СТАТЬЕ

Получена: 05 августа 2022

Одобрена: 04 марта 2023

Принята к публикации: 27 марта 2023

Ключевые слова:

нервно-мышечные болезни, конечностно-поясная мышечная дистрофия, реабилитация, биомеханические параметры ходьбы.

АННОТАЦИЯ

Рассматриваются современные подходы к реабилитации пациентов с конечностно-поясной мышечной дистрофией I типа. Авторы подробно исследовали клиническую картину конечностно-поясной мышечной дистрофии, патогенез данного заболевания и основные принципы лечения. На примере конкретной больной авторы статьи детально рассмотрели клиническую картину заболевания, а также биомеханические и энергетические параметры ходьбы у конкретной больной с диагнозом конечностно-поясной мышечной дистрофии. Авторы показали, что у данной больной отмечается выраженное нарушение функции передвижения, которое проявляется в резком снижении скорости ходьбы, в грубой трансформации временной структуры ходьбы, в уменьшении амплитуды движений в одних суставах и увеличении амплитуды в других суставах, в смещении всех экстремальных значений вправо по временной оси, в резком ослаблении опорной и толчковой функций нижних конечностей, в изменении формы вертикальной составляющей Rz опорной реакции с двухвершинной на треугольную, в выраженном уменьшении моментов мышечных сил в суставах нижних конечностей. Авторы также указывают, что таким больным необходимо проводить регулярные курсы реабилитации с целью улучшения функции передвижения, а также систематически отслеживать изменения биомеханической и иннервационной структуры ходьбы. Исследования структуры ходьбы у больной с конечностно-поясной мышечной дистрофией авторы показали необходимость ортезирования и функциональной электрической стимуляции мышц при ходьбе. На основании проведения пробных сеансов функциональной электрической стимуляции у данной больной авторы впервые определили основные коррекционные воздействия, необходимые таким больным, а также особенности амплитудной и, особенно, временной функциональной электрической стимуляции мышц. Сама пациентка отмечает большую устойчивость при ходьбе, возможность пройти большее расстояние без утомления. Полученные результаты дают основание для дальнейшего планирования курса реабилитации у таких больных.

© ПНИПУ

- © Петрушанская Кира Анатольевна – старший научный сотрудник. ID: 0000-0003-2549-0811
© Белова Юлиана Алексеевна – старший научный сотрудник, e-mail: juliannabelova@mail.ru
ID: 0009-0001-1354-3069
© Новикова Екатерина Сергеевна – младший научный сотрудник ID: 0000-0001-6004-9111



Введение

Наследственные прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД) – тяжелые заболевания, многие из которых приводят к ранней инвалидизации и летальному исходу. В Московской области зарегистрировано более 1300 больных с наследственными нервно-мышечными заболеваниями [7]. Конечностно-поясные мышечные дистрофии (КПМД) (по МКБ 10-го пересмотра – G 71.0) – генетически гетерогенная группа наследственных прогрессирующих мышечных дистрофий с разными типами наследования и сроками манифестации со сходным фенотипом, а именно мышечной слабостью различной степени выраженности вследствие генерализованного поражения проксимальных мышц конечностей с медленно прогрессивным темпом развития, причем возраст дебюта является одним из основных диагностических критериев заболевания [10; 15].

В настоящее время выделено 30 генетически детерминированных КПМД – 7 с аутосомно-доминантным типом наследования (КПМД1), составляющие до 10 % от всех случаев КПМД, и 23 – с аутосомно-рецессивным (КПМД2), которые выявляются значительно чаще, от 1:15 000 до 1:42 700 случаев в зависимости от географического региона [9; 12; 17].

Для КПМД 1А типа (миотилинопатия) характерен дебют от подросткового возраста до 60–70 лет с мышечной слабостью дистальных отделов нижних конечностей, с частыми падениями. Тем не менее возможен дебют и с поражением как дистальных, так и проксимальных отделов нижних конечностей или с поражением только проксимальных отделов.

Прогрессирование заболевания с нарастанием выраженности мышечных гипотрофий и мышечной слабостью характерно для всех пациентов. Течение медленное, прогрессивное, с нарушением способности к самостоятельному передвижению на поздних стадиях развития заболевания или (реже) с развитием дыхательной недостаточности. Возможно появление заметной дизартрии.

Частота встречаемости кардиомиопатии или аритмии достигает 50 % случаев. Более чем в половине случаев развивается дистальная невропатия, которая служит причиной слабости мышц дистальных отделов нижних конечностей [11].

Диспансерное наблюдение пациента с КПМД – это междисциплинарный подход с включением невролога, кардиолога, пульмонолога, ортопеда, физиотерапевта, реабилитолога, социального работника, психолога (психотерапевта), медицинского генетика [6]. Необходимо контролировать состояние и функцию пораженных мышц, степень выраженности контрактур, степень тяжести сердечных и/или дыхательных осложнений, а также способность пациента выполнять действия в повседневной жизни [18].

Специфического (патогенетического) лечения, доступного и эффективного для любой из клинических форм КПМД, в настоящее время нет, однако

интенсивная симптоматическая терапия необходима для сохранения функций пораженных мышц, снижения темпов прогрессирования заболевания и увеличения продолжительности жизни пациента [8].

Профилактика и коррекция сердечно-сосудистых осложнений, присоединение дыхательной недостаточности – другая составляющая ведения пациентов с КПМД. При серьезных нарушениях сердечного ритма необходимо своевременно решать вопрос об имплантации кардиостимулятора. При присоединении дыхательной недостаточности, при синдроме апноэ сна рекомендовано использование дыхательного оборудования (ВРАР-терапия и/или СРАР-терапия).

Понимание патогенеза болезни, механизма повреждения миоцитов и нарушения проницаемости мембраны является важным аспектом в назначении симптоматической терапии, особенно при составлении комплексов лечебной гимнастики и физиотерапии. Ряд авторов полагают, что усиление сократимости поврежденных мышц при лечебной физкультуре может спровоцировать еще большую дегенерацию мышечных волокон.

По мнению данных авторов, воздействие лечебной гимнастики и физиотерапии на двигательную активность еще недостаточно изучено у данного контингента больных, так как практически отсутствует клиническо-биомеханическое обоснование типа упражнений, их интенсивности, частоты и продолжительности [14; 16].

Bushby et al., согласно полученным патофизиологическим данным, рекомендуют избегать силовых тренировок высокого сопротивления и эксцентричных упражнений для предотвращения дальнейшего повреждения мышечных волокон [10]. Наиболее эффективным считается регулярное выполнение субмаксимальной функциональной укрепляющей деятельности, в том числе сочетание упражнений в бассейне с ежедневными индивидуальными занятиями лечебной физкультурой 2 раза в день по 12–15 мин с минимальной физической нагрузкой для предотвращения атрофии мышц [5].

С нашей точки зрения, больным с КПМД необходимо проводить детальное комплексное клиническо-биомеханическое обследование. Комплекс «МБН – Биомеханика», разработанный научно-медицинской фирмой «МБН», позволяет исследовать следующие показатели ходьбы: основные параметры (скорость, темп, длину двойного шага, длительность локомоторного цикла), временные параметры (длительность опорной, переносной и двуопорной фаз), кинематические параметры (угловые перемещения в суставах нижних конечностей), динамические параметры (вертикальную R_z , продольную R_x и поперечную R_y составляющие главного вектора опорной реакции). На основании этих параметров вычисляются энергетические параметры ходьбы – моменты мышечных сил в суставах нижних конечностей [1; 3; 4].

В данной статье мы приводим собственный клинический опыт наблюдения пациентки с диагнозом конечностно-поясной мышечной дистрофии, тип 1А, прошедшей курс реабилитации в неврологическом

отделении ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского в ноябре 2020 г.

Клинический случай

Пациентка Ж-ва., 37 лет. Диагноз – конечностно-поясная мышечная дистрофия, тип 1А. Вялый тетрапарез с выраженным нарушением функции передвижения. Давность заболевания – 16 лет. Дебют заболевания произошел в 2004 г., когда на фоне психоэмоционального стресса (смерть близкого человека) больная стала отмечать слабость в ногах, затруднение при вставании из положения сидя. С 2006 г. появилась слабость мышц-разгибателей пальцев левой кисти. С 2006 по 2011 г. состояние стабильное: сохранялась слабость в пальцах левой кисти, отмечалось прихрамывание при ходьбе. В следующие 10 лет заболевание постепенно прогрессировало: изменения походки становились более выраженными, появились эпизоды падения из-за нарушения равновесия, нарастала слабость в конечностях.

Больная не могла самостоятельно перейти из положения сидя в положение стоя. Нарушения ходьбы постепенно усугублялись, увеличилось раскачивание туловища («утинная» походка), отмечались повторные падения из-за слабости в ногах. Больная стала испытывать сложности в самообслуживании. Все это время больная наблюдалась у врачей по месту жительства, однако проводимые курсы нейроремедиационной терапии и физиотерапевтическое лечение не давали эффекта.

В 2012 г. по данным клинико-anamnestического и нейрофизиологического обследования был установлен диагноз: конечностно-поясная мышечная дистрофия, тип 1А. Наследственный анамнез по нейромышечной патологии не отягощен.

В ноябре 2020 г. больная находилась на стационарном лечении в неврологическом отделении ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского. Пациентка поступила в неврологическое отделение в удовлетворительном состоянии для проведения курса реабилитации.

Состояние больной соответствовало неврологическому статусу: сознание ясное, ориентирована, адекватна, контактна, позитивно настроена на проведение реабилитационных мероприятий. Черепно-мозговые нервы: обоняние не нарушено, фотореакции, движения глазных яблок в полном объеме, двоения, нистагма нет, расстройств чувствительности на лице не выявлено, сила лицевой мускулатуры в норме; речь, фонация, глотание не нарушены.

Двигательная активность: выраженные диффузные мышечные гипотрофии мышц проксимальных отделов нижних конечностей, плечевого пояса (крыловидные лопатки), сколиоз грудопоясничного отдела позвоночника. Мышечный тонус умеренно диффузно снижен. Мышечная сила в проксимальных отделах верхних конечностей снижена до 4 баллов: ограничен подъем рук выше горизонтальной линии. В сгибателях и разгибателях предплечья, кисти пальцев отсутствует симметрия. На уровне проксимальных отделов нижних конечностей сила мышц не выше 3 баллов. При вставании из положения лежа в положение стоя пациентка использует вспомогательные приемы, «приемы Говерса».

Походка шаткая с раскачиванием таза, неустойчивая, «утинная», использует вспомогательные средства опоры – ходунки. Сухожильные рефлексы снижены, без разницы сторон. Чувствительных нарушений не выявлено. Нарушений функции тазовых органов нет.

Проводимое лечение: нейроремедиационная терапия, индивидуальные занятия ЛФК, электрическая стимуляция мышц при ходьбе с использованием аппарата «МБН – Стимул».

Посредством комплекса «МБН – Биомеханика» у пациентки были исследованы основные, временные, кинематические и динамические параметры ходьбы. На основании полученных данных вычислены энергетические параметры ходьбы – моменты мышечных сил в суставах нижних конечностей.

Результаты

Исследования показали, что у данной пациентки отмечается резкое уменьшение основных параметров ходьбы по сравнению с нормой [1; 3; 4]. Как видно из табл. 1, у больной наблюдается снижение средней скорости передвижения в 4,3 раза (0,94 км/ч) за счет уменьшения длины двойного шага в 2,3 раза (0,62 м) и темпа ходьбы в 2 раза (50 шаг/мин).

Как видно из табл. 2, у данной пациентки наблюдается выраженная трансформация временной структуры ходьбы. На обеих ногах отмечается значительное увеличение длительности опорной фазы (на левой ноге – 86,4 %, на правой ноге – 89,2 %) и уменьшение продолжительности переносной фазы (соответственно 13,6 и 10,8 %). На обеих ногах резко пролонгирована двуопорная фаза, что указывает на значительное снижение устойчивости при ходьбе.

Таблица 1

Основные параметры ходьбы в норме и у пациентки с диагнозом КПМД, I тип

Параметр	Норма	Пациентка	% к норме
Длина двойного шага, м	1,42	0,62	44
Длительность цикла, с	1,21	2,4	198
Скорость ходьбы, км/ч	4,21	0,94	22
Темп ходьбы, шаг/мин	99	50	50

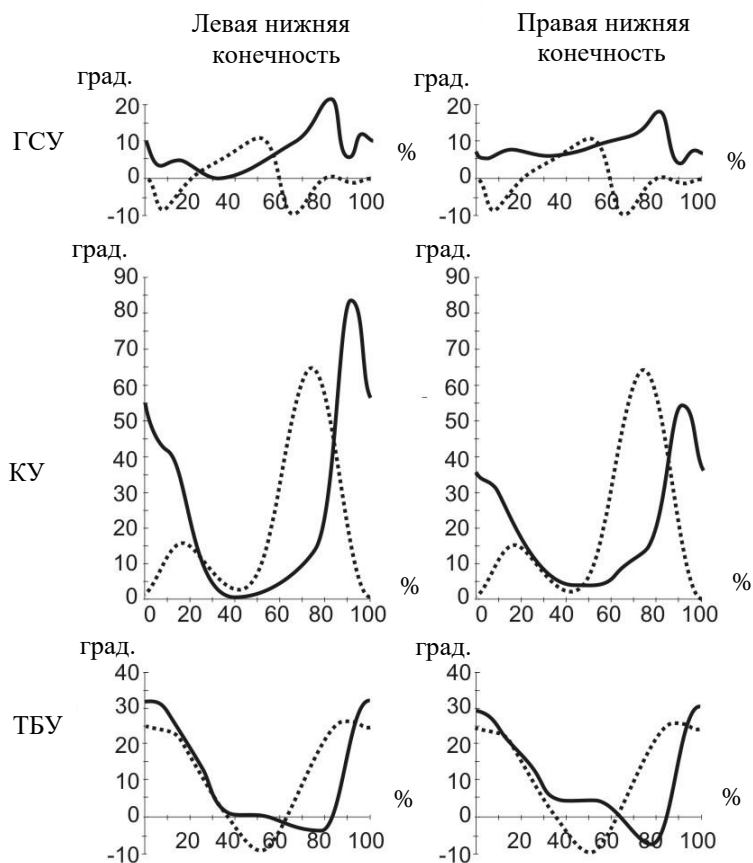


Рис 1. Кинематические параметры ходьбы в норме и у больной с КПМД. Пунктирная линия – кинематические параметры ходьбы в норме, сплошная линия – кинематические параметры ходьбы больной. ТБУ – тазобедренный угол, КУ – коленный угол, ГСУ – голеностопный угол. По оси абсцисс – длительность локомоторного цикла в %, по оси ординат – угловые перемещения в суставах нижних конечностей в градусах

Таблица 2

Временные параметры ходьбы в норме и у пациентки с диагнозом КПМД I типа

Параметр	Норма		Пациентка			
	левая нога	правая нога	левая нога	% к норме	правая нога	% к норме
Длительность опорной фазы, %	62,4	62,4	86,4	138	89,2	143
Длительность переносной фазы, %	37,6	37,6	13,6	36	10,8	29
Длительность двуопорной фазы, %	12,4	12,4	38,9	314	36,7	296

В наибольшей степени изменены кинематические параметры ходьбы (рис. 1).

Кривая угла в голеностопном суставе (ГСС) при ходьбе в норме имеет четыре экстремальных значения, из которых два соответствуют подошвенному сгибанию в начале и в конце опорной фазы, а два – тыльному сгибанию во время переката стопы через носок и в первой половине переносной фазы [1; 3; 4].

При ходьбе данной пациентки эти экстремальные значения как будто сохраняются, однако обе кривые голеностопного угла (ГСУ) практически перемещены в

область положительных значений, что означает сгибающую позицию (наклон голени вперед).

На левой ноге первое подошвенное сгибание в ГСС резко пролонгировано, экстремум приходится на $t = 30\%$ цикла, его величина равна 0° . Первое тыльное сгибание резко пролонгировано и увеличено. Экстремум первого тыльного сгибания приурочен к $t = 80\%$ цикла, что связано с крайне медленным темпом передвижения больной. Увеличение первого тыльного сгибания до 22° обусловлено наклоном голени вперед. Ослабление второго подошвенного сгибания свидетельствует об умень-

шении отталкивания ноги от опорной поверхности, что, прежде всего, связано с резким ослаблением икроножной мышцы.

На правой ноге в кривой ГСУ практически отсутствует первое подошвенное сгибание. Вся кривая ГСУ также резко поднята вверх от нулевой линии. В течение периода от начала шага до $t = 40\%$ цикла величина угла остается неизменной (5°), и только на уровне $t = 40\%$ цикла начинается очень длительное первое тыльное сгибание. Величина первого тыльного сгибания значительно выше нормы (19°), и его экстремум приурочен к $t = 80\%$ цикла. Так же, как и на левой ноге, второе подошвенное сгибание ослаблено, оно происходит очень быстро, его экстремум резко сдвинут вправо по временной оси – на уровне $t = 90\%$ цикла.

Кривая угла в коленном суставе (КС) при ходьбе в норме как бы состоит из двух полувольт – с малой и большой амплитудой. Первая из них характеризует подгибание в КС, имеющее, главным образом, амортизационное значение. Вторая полуволна отражает сгибание в КС в переносную фазу. За каждым сгибанием следует практически полное разгибание [1; 3; 4].

При ходьбе данной больной кривая угла в левом КС оказывается резко деформированной. На левой ноге в кривой коленного угла (КУ) отмечается увеличение угла сгибания в опорную фазу до 55° в самом начале шага. Это явление связано с тем, что больная ставит на опору согнутую в КС ногу. Затем больная полностью разгибает ногу в КС, экстремум разгибания в опорную фазу приурочен к $t = 45\%$ цикла. Вследствие резкого замедления темпа ходьбы основное сгибание в КС (сгибание в переносную фазу) реализуется очень поздно, на уровне $t = 91\%$ цикла, по величине оно значительно превышает норму (85°).

Сходная картина отмечается и в КС на правой ноге. Отличие состоит только в величине углов. В начале локомоторного цикла больная также ставит на опору полу-согнутую ногу (угол сгибания равен 35°). Затем происходит полное разгибание в КС, которое завершается только к 50% цикла. Величина основного сгибания снижена по сравнению с нормой (55°), экстремум основного сгибания резко смещен вправо по временной оси, на уровне $t = 91\%$ цикла.

Кривая угла в тазобедренном суставе (ТБС) при ходьбе в норме имеет три экстремальные значения: два из них соответствуют сгибанию в суставе, одно из них – разгибанию. Каждый цикл начинается со сгибания, которое удерживается в течение интервала опоры на пятку, далее происходит разгибание в суставе, достигающее максимального значения в середине интервала опоры на носок, затем снова наступает сгибание в переносную фазу, которое лишь в конце цикла сменяется небольшим разгибанием [1; 3; 4].

В кривой левого тазобедренного угла (ТБУ) у больной в начале шага отмечается очень непродолжительное горизонтальное плато, соответствующее фазе опоры на пятку. Максимальный угол сгибания (32°) приурочен к

самому началу локомоторного цикла ($t = 0\%$). Затем происходит очень длительное двухступенчатое разгибание в ТБС. Первая фаза разгибания в ТБС начинается на уровне $t = 7\%$ цикла и завершается на уровне $t = 35\%$ цикла, в течение этой фазы разгибание в ТБС происходит ускоренно, затем в интервале $35\% < t < 50\%$ величина угла разгибания остается неизменной (0°), а в период $50\% < t < 80\%$ разгибание в ТБС происходит более плавно, максимальная величина угла разгибания достигает -3° . В то же время сгибание в переносную фазу превышает норму (33°) и происходит ускоренно.

Кривая правого ТБУ по форме напоминает кривую левого ТБУ, при этом отличия носят чисто количественный характер. В кривой правого ТБУ у больной в начале шага отсутствует горизонтальная площадка. Разгибание в ТБС также имеет двухступенчатый характер. В первой фазе разгибание в ТБС происходит ускоренно, до уровня $t = 35\%$ цикла (величина угла – 4°). Далее так же, как и на левой ноге, величина угла не изменяется в течение интервала с $t = 35\%$ до $t = 55\%$, а затем наступает фаза более плавного разгибания, которое завершается лишь к 78% цикла. При этом угол разгибания постепенно снижается с 4° до -8° . Сгибание в ТБС в переносную фазу происходит ускоренно.

На рис. 2 представлены динамические параметры ходьбы. При обычной ходьбе по горизонтальной поверхности вертикальная составляющая опорной реакции R_z имеет двухвершинную форму с четко выраженными передним и задним толчками и симметрично расположенным минимумом. Экстремум переднего толчка приходится на $17-18\%$ цикла, заднего толчка – на 51% цикла, минимум приурочен к $33-34\%$ цикла. Приблизительно равны значения экстремумов в фазах переднего и заднего толчков [1; 3; 4].

У пациентки Ж-ой вертикальная составляющая R_z имеет трапецевидную форму, но она приближается к треугольной. Передний и задний фронты R_z кривой резко затянuty. Экстремумы переднего и заднего толчков R_z кривой не достигают уровня веса тела. Ходьба больной характеризуется замедленным темпом, крайне малой длиной шага и резко измененным соотношением основных фаз шага (опорная фаза достигает 89% , а переносная фаза редуцирована до 11%). Нагрузка на каждую ногу возникает в середине опоры, вследствие чего в этой фазе образуется максимум активности многих мышц ноги. В биомеханическом плане этот максимум служит поддержанию устойчивости и сохранению вертикальной позы, так как больная передвигается на полу-согнутых ногах с дополнительной опорой на две трости.

Энергетические параметры ходьбы пациента

К числу энергетических параметров ходьбы относятся моменты мышечных сил, вычисленные методом математического моделирования (рис. 3). В данном исследовании используется математическая модель, разработанная Г.П. Гриценко. На основе этой модели

рассчитываются суставные моменты в тазобедренном, коленном и голеностопном суставах. Модель предназначена для исследования ходьбы в сагиттальной плоскости по горизонтальной опорной поверхности [2–4].

В норме кривые моментов мышечных сил в ТБС и КС содержат две основные фазы, тогда как в ГСС наблюдается только одна фаза. Первая фаза моментов в ТБС и КС при ходьбе в произвольном темпе в норме занимает 35 % цикла, т.е. две первые трети опорной фазы. Ее конец совпадает с завершением интервала опоры на всю стопу.

Эта фаза является отрицательной, ее экстремум при-

ходится на $t = 13–15\%$ цикла. Данная фаза отражает деятельность мышц-разгибателей КС и ТБС, которые, с одной стороны, обеспечивают опорность нижней конечности, а с другой стороны, подъем общего центра масс (ОЦМ) до наивысшего положения.

Вторая фаза моментов в ТБС и КС имеет продолжительность 20 % цикла и располагается в последней трети опорной фазы. По своему функциональному назначению моменты мышечных сил в этой фазе направлены на отталкивание ноги от опорной поверхности и обусловлены работой трехглавой мышцы голени и мышц-сгибателей бедра.

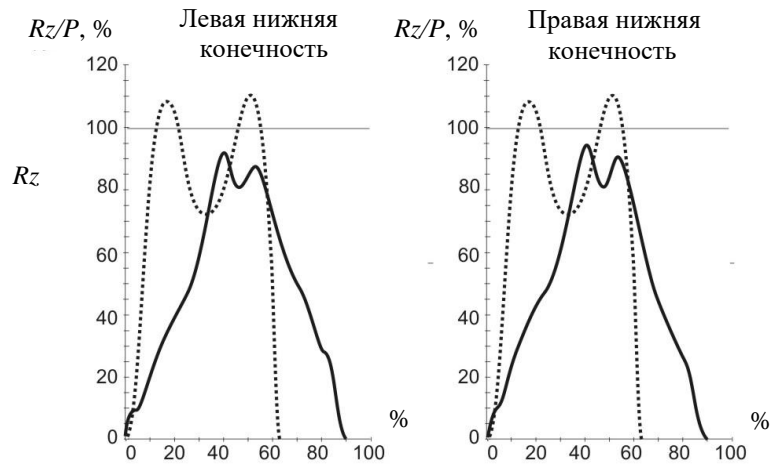


Рис. 2. Вертикальная составляющая R_z опорной реакции при ходьбе в норме и у пациентки с КПМД, тип 1А. Пунктирная линия – вертикальная составляющая R_z при ходьбе в норме, сплошная линия – вертикальная составляющая R_z при ходьбе пациентки. По оси абсцисс – длительность локомоторного цикла в %, по оси ординат – величина вертикальной составляющей R_z опорной реакции в % к весу тела (P)

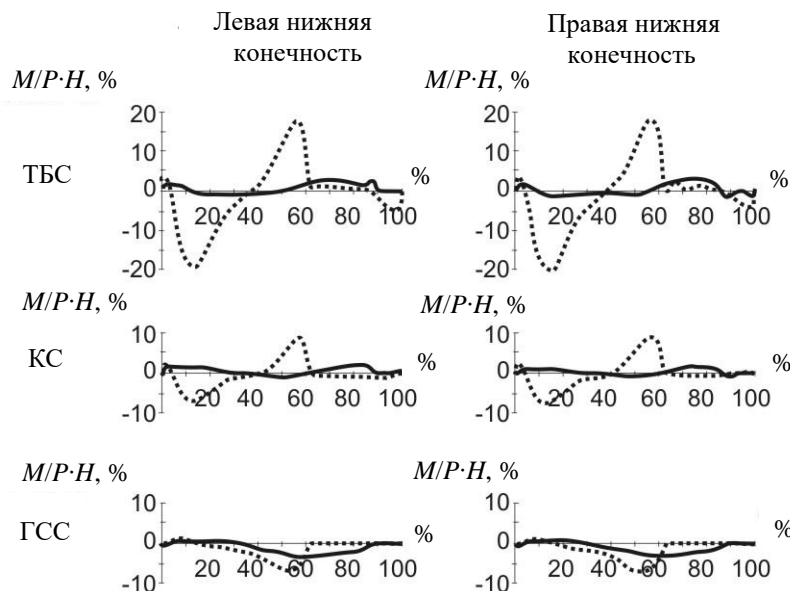


Рис. 3. Графики моментов мышечных сил в суставах нижних конечностей при ходьбе в норме и у пациентки с КПМД, тип 1. Пунктирная линия – моменты мышечных сил при ходьбе в норме, сплошная линия – моменты мышечных сил при ходьбе пациентки. ТБС – тазобедренный сустав, КС – коленный сустав, ГСС – голеностопный сустав. По оси абсцисс – длительность локомоторного цикла в %, по оси ординат – моменты мышечных сил в % $P \cdot H$

Моменты мышечных сил первой фазы в ТБС превышают моменты второй фазы. В то же время величины моментов в КС в обеих фазах равны.

В ГСС кривая моментов мышечных сил образует одну фазу продолжительностью в 50 % цикла. Она начинается при $t = 18\%$ и заканчивается в конце опорной фазы. Экстремум возникает при $t = 52\%$.

У данной пациентки вследствие резкого замедления ходьбы пролонгируется и снижается первая фаза в ТБС и КС и одновременно укорачивается и снижается по амплитуде вторая фаза. Тем самым, с одной стороны, обеспечивается большая устойчивость при ходьбе, а с другой стороны, ослабляется толчковая функция нижних конечностей.

Таким образом, у данной пациентки отмечается выраженное нарушение биомеханической структуры ходьбы, которое проявляется в следующем:

- резкое снижение скорости передвижения и ее составляющих – темпа и длины шага;
- грубое изменение временной структуры шага (резкое увеличение длительности опорной и двуопорной фаз и уменьшение длительности переносной фазы);
- повышение амплитуды движений в одних суставах (основного сгибания в КС на левой ноге, первого тыльного сгибания на обеих ногах) и уменьшение амплитуды движений в других суставах (второго подошвенного сгибания в ГСС, разгибания в ТБС);
- значительное смещение экстремумов угловых перемещений вправо по временной оси в связи с замедлением ходьбы;
- неодинаковая продолжительность отдельных фаз (резкая затянутость разгибания в ТБС и КС и, напротив, очень быстрое сгибание в ТБС и КС в переносную фазу шага);
- резкое снижение опорной и толчковой функции нижних конечностей (затянутые фронты вертикальной составляющей R_z опорной реакции, треугольная форма R_z кривой, значительное ослабление переднего и заднего толчков данной составляющей);
- уменьшение и пролонгирование первой фазы моментов мышечных сил и укорочение и снижение второй фазы моментов в ТБС и КС на обеих ногах.

Основной причиной выраженного нарушения биомеханической структуры ходьбы у данной больной является резкое ослабление мышц-разгибателей ТБС, КС и ГСС, но особенно икроножных мышц, что приводит к значительному возрастанию первого тыльного сгибания и уменьшению второго подошвенного сгибания, уменьшению опорной и толчковой функций нижних конечностей.

С нашей точки зрения, данной пациентке необходимо изготовить аппарат на голеностопный сустав с ограничением тыльного сгибания в ГСС. После ортезирования больной целесообразно провести курс функциональной электрической стимуляции мышц при ходьбе с тренировкой обеих больших и средних ягодичных мышц, обеих четырехглавых мышц бедра и обеих икроножных мышц.

Для определения возможности дальнейшей реабилитации пациентки были проведены два пробных сеанса функциональной электрической стимуляции (ФЭС) мышц при ходьбе. Была проведена электрическая стимуляция шести вышеупомянутых мышц. Как показали результаты первых пробных сеансов, интенсивность сокращения не должна быть очень высокой: целесообразно применять минимальное сокращение, видимое глазом. Сама больная отмечает большую устойчивость при ходьбе с ФЭС и возможность пройти большее расстояние без утомления.

Обсуждение

Как видно из полученных данных, двигательная реабилитация является очень важной составляющей улучшения качества жизни пациентов с конечностно-поясничной мышечной дистрофией. Прежде всего, двигательная реабилитация направлена на уменьшение осложнений болезни, на предотвращение мышечных, скелетных, сердечных нарушений в связи с потерей мышечной силы [5]. Именно с этой целью больным с КМПД применяют традиционные методы лечения, включающие лечебную физкультуру, пассивные и активные растяжки. В последние десятилетия проведены исследования эффективности влияния реабилитационных методов на дистрофиндефицитные мышцы. Согласно мнению многих авторов, эксцентрические упражнения повреждают дистрофиндефицитные мышцы [5; 9].

Как указывает ряд авторов, упражнения низкой интенсивности положительно влияют на предотвращение осложнений. Поскольку для пациента с КМПД принципиально важно как можно дольше оставаться мобильным и независимым, то возникает необходимость регулярной реабилитации и регулярного обследования. Таким больным целесообразно проводить профилактику и коррекцию скелетных нарушений (сколиоза и контрактур суставов), использовать пассивное растяжение, различные методы физиотерапии, а также различные механические приспособления (ортопедические стельки, трости, ходунки). Важным моментом является контроль веса – соблюдение диеты и профилактика ожирения [7; 16].

С нашей точки зрения, таким больным необходимо проводить исследование биомеханической и иннервационной структуры ходьбы один раз в 6 месяцев с целью отслеживания динамики двигательных нарушений и выбора адекватных методов реабилитации в соответствии с полученными результатами. Как показывают пробные сеансы ФЭС мышц при ходьбе у данной пациентки, искусственная коррекция движений (ИКД) при ходьбе может стать одним из эффективных методов реабилитации таких больных. Тем не менее мы полагаем, что в связи с довольно быстрой утомляемостью больных с КМПД, а также с необходимостью избегать

эксцентричных упражнений, таким пациентам целесообразно проводить ФЭС мышц в щадящих условиях.

Такая тренировка предполагает невысокую интенсивность сокращения (минимальное сокращение, видимое глазом), незначительное количество коррекционных воздействий (не более 4), небольшое количество сеансов (6–7), незначительную продолжительность сеанса (не более 15 мин). В тех случаях, когда больным необходима тренировка 6 мышц, например, обеих больших и средних ягодичных, обеих четырехглавых мышц бедра и обеих крестцово-остистых, целесообразно чередовать коррекционные воздействия таким образом, чтобы их общее число не превышало 4 в течение одного сеанса.

При этом желательно проводить ФЭС ягодичных мышц ежедневно в течение курса, и через день осуществлять тренировку четырехглавых мышц бедра или крестцово-остистых мышц. Тем не менее выбор корректируемых движений и стимулируемых мышц должен быть основан на предварительном биомеханическом обследовании. Дальнейшие исследования должны быть направлены на изучение влияния курса ИКД на биомеханическую и иннервационную структуру ходьбы пациентов с КПМД, на обоснование технологии применения метода ИКД и отслеживание отдаленных результатов реабилитации у данного контингента больных.

Заключение

Для ходьбы больных конечностно-поясной мышечной дистрофией характерны неспецифические нарушения ходьбы, свойственные другим заболеваниям, а

именно: резкое замедление скорости передвижения, существенное увеличение длительности опорной и двуопорной фаз и уменьшение длительности переносной фазы, значительное смещение максимумов угловых перемещений вправо по временной оси, ослабление опорной и толчковой функций нижних конечностей.

Для ходьбы больных конечностно-поясной мышечной дистрофией также характерны специфические нарушения, свойственные именно этой патологии, а именно значительное повышение амплитуды движений в одних суставах и уменьшение амплитуды движений в других суставах, резко затянутые фронты вертикальной составляющей R_z опорной реакции, треугольная форма данной составляющей, уменьшение и пролонгирование первой фазы моментов мышечных сил в КС и ТБС и укорочение и снижение величины моментов в течение второй фазы.

Реабилитация больных конечностно-поясной мышечной дистрофией должна быть направлена на профилактику осложнений болезни, на предотвращение мышечных, скелетных и сердечных нарушений в связи с потерей мышечной массы.

Одним из эффективных методов реабилитации больных с конечностно-поясной мышечной дистрофией может стать ФЭС мышц при ходьбе, поскольку первые пробные сеансы ФЭС дали положительный результат.

У больных конечностно-поясной мышечной дистрофией в дальнейшем при проведении тренировки функциональную электрическую стимуляцию мышц необходимо применять в щадящих условиях, что предполагает уменьшение количества сеансов, длительности сеанса, количества стимулируемых мышц, а также снижение интенсивности сокращения мышц.

Список литературы

1. Витензон А.С. Закономерности нормальной и патологической ходьбы человека. – М.: ЦНИИПП, 1998. – 273 с.
2. Витензон А.С., Гриценко Г.П., Петрушанская К.А., Сутченков И.А. Исследование моментов мышечных сил при ходьбе как метод диагностики эволюции и инволюции патологического процесса // «Медицинская реабилитация пациентов с заболеваниями опорно-двигательной и нервной систем»: материалы Пятой городской научно-практической конференции – М., 2002. – С. 39–40.
3. Витензон А.С., Петрушанская К.А. От естественного к искусственному управлению локомоцией. – М.: НМФ «МБН», 2003. – 448 с.
4. Витензон А.С., Петрушанская К.А., Скворцов Д.В. Руководство по применению метода искусственной коррекции ходьбы и ритмических движений посредством программируемой электростимуляции мышц. – М.: НМФ «МБН», 2005. – 308 с.
5. Гришина Д.А., Супонева Н.А., Шведков В.В., Белопазова А.В. Наследственная прогрессирующая конечностно-поясная мышечная дистрофия 2 А типа (кальпаинопатия): обзор литературы // Нервно-мышечные болезни. – 2015. – № 1. – С. 25–36. DOI: 10.17650/2222-8721-2015-1-25-36.
6. Грознова О.С., Тренева М.С. Генетические аспекты возникновения жизнеугрожаемых состояний у больных с миопатией // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2011. – Т. 56(5). – С. 38–41.
7. Котов С.В., Сидорова О.П., Котов А.С., Бородатая Е.В., Василенко И.А. Нервно-мышечные болезни. Учебное пособие. – М.: Издательство «Перо», 2021. – 38 с.
8. Николенко Н.Ю., Гончарова О.В., Артемьева С.Б., Ачкасов Е.Е., Литвинова Е.Б. Реабилитация детей с прогрессирующей мышечной дистрофией Дюшенна // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – Т. 59(4). – С. 28–31.
9. Шнайдер Н.А., Николаева Т.Я., Борова Е.Н., Пшеничкова Г.М., Лугинов Н.В., Панина Ю.С. Конечностно-поясная мышечная дистрофия с аутосомно-минантным типом наследования: пельвиофemorальная форма Лейдена–Мебиуса // Нервно-мышечные болезни. – 2013. – С. 1–25.

10. Bushby K.M. Diagnosis and management of the limb girdle muscular dystrophies // *Practical Neurology*. – 2009. – Vol. 9. – P. 314–323.
11. Eggers S., Zatz M. Social adjustment in adult males affected with progressive muscular dystrophy // *American Journal of Medical Genetics*. – 1998. – Vol. 81. – P. 4–12.
12. Fanin M., Nardetto L., Nascimbeni A. et al. Correlations between clinical severity, genotype and muscle pathology in limb girdle muscular dystrophy type 2A // *Journal of Medical Genetics*. – 2007. – Vol. 44. – P. 609–614.
13. Gaiad T., Araujo K., Caromano F., Eduardo C. Duchenne muscular dystrophy: Experimental models on physical therapy. *Muscular Dystrophy*. [Электронный ресурс]. – URL: <http://www.intechopen.com/books/muscular-dystrophy/duchennemuscular-dystrophy-experimental-models-on-physical-therapy> (дата обращения: 15.10.2022).
14. Gomes A.R., Cornachione A., Salvini T.F. et al. Morphological effects of two protocols of passive stretch over the immobilized rat soleus muscle // *Journal of Anatomical Society*. – 2007. – Vol. 210(3). – P. 328–335.
15. Guglieri M., Straub V., Bushby K., Lochmüller H. Limb-girdle muscular dystrophies // *Curr. Opin. Neurol.* – 2008. – Vol. 21(5). – P. 576–584.
16. Markert C.D., Ambrosio F., Call J.A. et al. Exercise and Duchenne muscular dystrophy: toward evidence-based exercise prescription // *Muscle Nerve*. – 2011. – Vol. 43(4). – P. 464–478.
17. Nigro V., Savarese M. Genetic basis of limb-girdle muscular dystrophies: the 2014 update // *Acta Myol.* – 2014. – Vol. 33(1). – P. 1–12.
18. Oygard K., Haestad H., Jørgensen L. Physiotherapy, based on the Bobath concept, may influence the gait pattern in persons with limb-girdle muscle dystrophy: a multiple case series study // *Journal of Physiotherapy Res. Int.* – 2011. – Vol. 16(1). – P. 20–31.

Финансирование. Работа не имела источников финансирования.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

CLINICO-BIOMECHANICAL FOUNDATION OF NECESSITY OF REHABILITATION IN ADULT PATIENTS WITH HEREDITARY LIMB-GIRDLE MUSCULAR DYSTROPHY, TYPE I: CLINICAL CASE

K.A. Petrushanskaya, Ju.A. Belova, E.S. Novikova

Moscow regional research clinical institute named after M.F. Vladimirov, Moscow, Russia

ARTICLE INFO

Received: 05 August 2022

Approved: 04 March 2023

Accepted for publication: 27 March 2023

Key words:

neuro-muscular diseases, limb-girdle muscular dystrophy, rehabilitation, biomechanical parameters of walking.

ABSTRACT

Modern approach to rehabilitation of patients with limb girdle muscular dystrophy of type I are discussed in this article. Authors thoroughly investigated the clinical picture of limb-girdle muscular dystrophy, pathogenesis of this disease and the main principles of its treatment. On the example of the concrete patient authors considered the clinical picture of the limb-girdle muscle dystrophy and also the biomechanical and energetic parameters of walking. Authors demonstrated, that essential disturbance of the locomotor function is seen in this patient, what is revealed in remarkable diminution of the mean walking velocity, in severe transformation of the temporal structure of walking, in reduction of amplitude of movements at some joints of the lower extremities and increase of amplitude at the other joints, in displacement of all extreme values to the right along the temporal axis, in remarkable weakening of the support and push functions of the lower extremities, in change of the form of the vertical component R_z of ground reaction force from two-peaked to the triangular, in expressed diminution of moments of muscle forces at the joints of the lower extremities. Authors also point out, that it is necessary to carry out regular courses of rehabilitation in such patients with the purpose to improve the locomotor function. Besides, it is very expedient to retrace systematically changes of the biomechanical and innervative structure of walking. On the grounds of investigation of structure of walking of patient with limb girdle muscular dystrophy authors revealed necessity of orthoses and the subsequent application of functional electrical stimulation of muscles during walking. On the basis of realization of the trial sessions authors for the first time determined the main correctional influences, necessary for these patients and also peculiarities of the amplitude and, especially, temporal programs of functional electrical stimulation of muscles in such patients. Patient herself notes greater stability during walking, possibility of walking greater distance without fatigability. The received results give foundation for the further planning of the course of rehabilitation in such patients.

© PNRPU