

unicef 
Детский Фонд ООН



unicef 
Детский Фонд ООН

Представительство Детского
Фонда ООН (ЮНИСЕФ)
в Республике Беларусь
e-mail: unicef@tut.by

НЕЙРОМЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ

В настоящее время известно более 100 различных нейромышечных заболеваний. Нервно-мышечные заболевания – большая группа болезней, в основе которых лежит поражение нервно-мышечного аппарата. Заболевания характеризуются мышечной слабостью, мышечными атрофиями, нарушением функций передвижения, иногда – болями в мышцах, высокой мышечной утомляемостью.

Большая часть этих заболеваний является генетически обусловленной, то есть развивается в результате генетической «поломки». Генетические изменения не являются чьей-либо ошибкой. Мутации чаще всего появляются случайно. Предупредить или предотвратить их практически невозможно.

Мышечная слабость при нейромышечных заболеваниях может быть обусловлена повреждением:

- 1.** спинного мозга (спинальная мышечная атрофия или спинальная амиотрофия),
- 2.** нервных волокон, контролирующих работу мышц (наследственные полинейропатии);
- 3.** соединений между нервными и мышечными волокнами (миастения);
- 4.** мышечных волокон (миопатии, миодистрофии, миотонии).

Степень тяжести заболевания может быть разной. Иногда нейромышечное заболевание может угрожать жизни человека, укорачивать ее, тяжело поражать двигательные функции, нарушать работу сердца, затруднять дыхание и др. Но существуют и более «мягкие» типы заболеваний, которые не оказывают существенного влияния на длительность и качество жизни.

СПИНАЛЬНАЯ АМИОТРОФИЯ

Спинальные амиотрофии – группа наследственных заболеваний двигательных нейронов спинного мозга, которые передаются с неполовыми хромосомами и характеризуются мышечной слабостью, подергиваниями мышц. Данной группе заболеваний не характерны нарушения чувствительности, координации и нарушения движений глазных яблок.



Симптомы спинальной амиотрофии:

- постепенно нарастающая слабость и атрофии мышц (основные симптомы болезни), которые начинаются с туловища и проксимальных (ближних к туловищу) отделов конечностей и распространяются симметрично на другие мышцы; особенно часто болезнь затрагивает длинные мышцы спины;
- низкий мышечный тонус;
- подергивания мышц;
- отсутствие сухожильных рефлексов (так как нарушено прохождение нервного импульса в спинном мозге);
- искривление позвоночника вбок (сколиоз) и назад (кифоз);
- мышечные контрактуры (стойкое ограничение подвижности мышцы);
- нарушения дыхания из-за поражения межреберных мышц.

Существует несколько типов спинальных амиотрофий, у детей наиболее часто встречаются:

1. Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффманна,

как правило, проявляется на первом году жизни. Первыми поражаются мышцы туловища и ног, позднее в процесс вовлекаются все мышечные группы. Исчезают сухожильные рефлексы. Типичны подергивания отдельных мышечных пучков. Чувствительность и тазовые функции не нарушаются. В поздних стадиях болезни развиваются контрактуры и деформации скелета. При тяжелых формах заболевания симптомы проявляются уже при рождении ребенка или в первые месяцы жизни и быстро прогрессируют.

2. Спинальная амиотрофия Кугельберга-Веландер

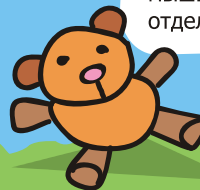
проявляется чаще всего в детском и юношеском возрасте. Болезнь носит прогрессирующий характер, но больные на протяжении многих лет могут сохранять способность к самостоятельному передвижению.

ПОЛИНЕЙРОПАТИИ

Полинейропатии – группа наследственных заболеваний, при которых повреждаются периферические мышечные волокна. Заболевание проявляется чаще всего после 10 лет.

Парезы и параличи развиваются постепенно, преимущественно в дистальных (дальних от туловища) отделах конечностей – в стопах, голених, а затем кистях рук. Моторные нарушения часто сочетаются с расстройствами чувствительности. Подергивания в мышцах отсутствуют. Сухожильные рефлексы снижаются, затем исчезают.

В дальнейшем в процесс могут вовлекаться мышцы проксимальных (ближних к туловищу) отделов конечностей и даже туловища.



Течение наследственных полинейропатий медленно прогрессирующее. Чаще всего такие заболевания существенно не влияют на качество жизни в течение десятков лет, но могут ограничивать выбор профессии.

МИАСТЕНИЯ

Миастения – заболевание, характеризующееся нарушением нервно-мышечной передачи и проявляющееся слабостью и патологической утомляемостью скелетных (поперечно-полосатых) мышц.

Миастения не является наследственным заболеванием и у детей практически не встречается. В редких случаях симптомы заболевания появляются у девочек в подростковом возрасте. Симптомы проявляются в виде слабости и утомляемости мышц туловища и конечностей, лица, жевательных и глотательных мышц.



МИОТОНИИ

Миотонии – это группа наследственных заболеваний, характеризующихся медленным расслаблением мышцы после ее сокращения. Начальные симптомы болезни могут относиться как к раннему детству (1-3 года), так и к школьному возрасту (8-10 лет). К ранним симптомам относится болезненная судорога икроножных мышц при охлаждении и мышечной нагрузке. Мышечное сокращение нормальное, но расслабление – затруднено. Подобное затруднение движения более всего выражено в жевательной мускулатуре, в кистях и пальцах, а при тяжелом течении заболевания – во всех группах мышц. Миотония протекает обычно мягко, в редких случаях возможно прогрессирование. У некоторых больных с возрастом наблюдается сглаживание симптоматики болезни.

МИОПАТИИ

Миопатии – группа хронических прогрессирующих наследственных заболеваний мышц, связанных с нарушением обмена веществ в мышечной ткани.

Миопатии характеризуются медленно прогрессирующей атрофией мышц, уменьшением силы и объема движений. Различные сочетания атрофий мышц лица, конечностей, плечевого или тазового поясов и мышц глаз носят названия разных авторов.

Эти заболевания являются наследственными, поэтому часто встречаются, в разной степени выраженности, у членов одной семьи. Описаны разные типы миопатий. Наиболее часто встречаются следующие типы миопатий:

1. Миопатия Эрба

Конечностно-поясная мышечная дистрофия – это целая группа мышечных заболеваний. В настоящий момент известно 15 генетически разных болезней, которые, прежде всего, поражают мышцы бедра и плечевого пояса; удаленные от центра тела мышцы могут тоже поражаться, но на поздних стадиях. Симптомы заболевания проявляются в детстве, в подростковом возрасте, в юности и даже позднее. Первым симптомом появившейся болезни может быть изменение походки. Затем добавляются трудность при вставании со стула и поднимании по лестнице. Из-за слабости мышц плечевого пояса человеку тяжело поднимать руки над головой.

2. Миопатия Беккера

Поражаются в наибольшей степени – проксимальные мышцы ног, с течением болезни процесс распространяется. Мышцы лица страдают меньше. Ранний и заметный симптом – гипертрофия мышц, особенно икроножных. Жалобы обычно появляются в возрасте 5-15 лет, иногда и гораздо позже. Больные длительно передвигаются самостоятельно.

3. Дистрофия Дюшена

Мышечная дистрофия Дюшена является одной из наиболее распространенных генетических болезней, диагностируемых в детстве. Поскольку ген Дюшена обнаружен в X-хромосоме, он проявляется только у мальчиков. Признаки заболевания проявляются в первые годы жизни. Уже на 1-м году обращает на себя внимание отставание детей в двигательном развитии. Они с задержкой начинают садиться, вставать, ходить. Движения неловкие, при ходьбе дети неустойчивы, часто спотыкаются, падают. В 2-3 года появляется мышечная слабость, быстрая мышечная утомляемость, проявляющаяся при физической нагрузке (длительной ходьбе, подъеме на лестницу), изменение походки. Вставание происходит поэтапно, с активным использованием рук – «взбирание лесенкой» или «взбирание по самому себе». Атрофии мышц всегда симметричны. Вначале они локализуются в ближних к туловищу группах мышц нижних конечностей – мышцах тазового пояса, бедер, а через 1-3 года быстро распространяются на ближние к туловищу группы мышц верхних конечностей – плечевой пояс, мышцы спины. Болезнь имеет быстро прогрессирующее течение. К 7-10 годам возникают значительные двигательные расстройства – выраженное изменение походки, снижение мышечной силы, ограничивающие свободное, самостоятельное передвижение больных.



4. Миопатия Шарко-Мари-Тута

Характеризуется постепенной атрофией мелких мышц стоп, затем атрофируются мышцы голеней и нижней части бедер, а мышцы средней и верхней частей бедер не изменяются, и бедро представляет форму бутылки с горлышком, опрокинутым вниз. Затем постепенно атрофируются мышцы кистей рук и предплечий. Не поражаются мышцы туловища, плечевого пояса и лица. Заболевание возникает в возрасте 18-25 лет, медленно прогрессирует и стабилизируется.

5. Миопатия Ландузи-Дежерина

Плече-лопаточно-лицевая форма миодистрофии, которая проявляется в возрасте от 6-ти до 52-х лет (чаще в 10-15 лет) и характеризуется поражением мышц лица с постепенной атрофией мышц плечевого пояса, туловища и конечностей. Ранними признаками болезни являются плохо смыкающиеся и незакрывающиеся веки, полностью не смыкающиеся губы, что создает нечеткую речь и невозможность надуть щеки. Заболевание протекает медленно.



ПОМОЩЬ ПРИ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Правильно оказываемая помощь позволяет ощутимо затормозить атрофию мышц, а иногда – увеличить регенерацию и рост новой мышечной ткани и даже вернуть некоторые утраченные возможности. Лечение миопатий требует повседневного выполнения ряда медицинских процедур.

Комплексное лечение включает в себя следующее:

- ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ;
- ФИЗИОТЕРАПИЯ;
- МАССАЖ;
- ГИМНАСТИКА;
- ПСИХОТЕРАПИЯ.



ПИТАНИЕ ПРИ АТРОФИИ МЫШЦ

Миопатия и амиотрофия приводят к потере мышечной ткани. Задача пациента и доктора – успевать эту потерю восстанавливать. При нейромышечных заболеваниях диета детей должна быть богата белками и аминокислотами.

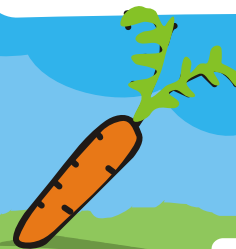
ФИЗИОТЕРАПИЯ

В результате длительного течения болезни на месте погибших мышечных волокон образуются включения жировой и фиброзной (рубцовой) ткани, которые препятствуют работе мышц и даже могут вызывать мышечную боль. Для рассасывания этих включений применяется физиотерапия.



ГИМНАСТИКА

- растяжение – ежедневные упражнения на растяжку трех специфических сухожилий (ахиллово, подколенное, подвздошно-большеберцовый тракт) могут сохранить и даже увеличить способность передвигаться.
- плавание – правильный режим плавания и выполнение других водных упражнений (гидротерапия) помогают держать мышцы в тонусе, развивать их и улучшать дыхательные функции без причинения вреда организму.
- упражнения – могут помочь детям в наращивании мышечной массы и улучшении общего физического здоровья. При нейромышечных заболеваниях чрезмерные физические нагрузки могут причинить вред мышцам.



- правильный подбор мебели и позы для сидения, стояния.

- дыхательная гимнастика и респираторная поддержка.

Упражнения необходимо подбирать и дозировать индивидуально каждому пациенту. В дальнейшем гимнастика выполняется в домашних условиях в паре с помощником или самостоятельно.



13

ПСИХОТЕРАПИЯ

Начало клинических проявлений и последующие ухудшения, как правило, провоцируются психическим стрессом. Более того, тяжелое заболевание мышц само по себе серьезный психический стресс.



14

Заведующий
Ресурсным центром
раннего
вмешательства
УЗ "19-я городская
поликлиника"
г. Минска, врач-
реабилитолог
О.Г. Авила