

**Олександр ГЕРАСИМЕНКО, Наталія ЗАКАЛЯК,
Василь ЛУЧКОВСЬКИЙ**
(Дрогобич, Україна)

ОСОБЛИВОСТІ РЕАБІЛІТАЦІЇ ДІТЕЙ З М'ЯЗОВИМИ ДИСТРОФІЯМИ

Постановка проблеми: Майбутнє нації визначається насамперед здоров'ям дитячого населення [1]. В останнє десятиліття, незважаючи на комплексні заходи, що проводяться, відзначається його погіршення. Це пов'язано з великим розумовим та фізичним навантаженням, зі зменшенням престижу здорової поведінки дитини у підлітковому віці [2]. Зростання частки тяжких хронічних хвороб, у тому числі спадкових і вроджених, у структурі захворюваності дітей сприяє збільшенню частоти таких несприятливих наслідків, як обмеження життєдіяльності та соціальна недостатність [1, 2]. Це виявляється у соматичній ослабленості, наявності органічної патології, появи тенденції до збільшення поширеності відхилень у розвитку дітей, що свідчить про актуальність проблеми вдосконалення медичної, соціально-психологічної та педагогічної допомоги дітям, які відчувають проблеми у розвитку з раннього дитинства.

Аналіз публікацій. Прогресуючі м'язові дистрофії (ПМД) – група спадкових захворювань, з дебютом у більшості випадків у дитинстві, що характеризується м'язовою слабкістю, атрофіями м'язів та прогресуючим перебігом внаслідок прогресуючої дегенерації м'язових волокон [4].

Залежно від типу успадкування ПМД діляться на клінічні форми [4]:

- Х-зчеплений тип успадкування: м'язова дистрофія Дюшенна (МДД)/ Беккера; м'язова дистрофія Емері-Дрейфуса;
- аутосомно-домінантний тип успадкування: плече-лопатково-лицьова м'язова дистрофія Ландузі-Дежеріна; Окулофарингеальна м'язова дистрофія; Міотонічна дистрофія Куршмана-Штейнерта-Баттена;
- аутосомно-рецесивний тип успадкування: поясно-кінцева м'язова дистрофія Ерба-Рота; вроджена м'язова дистрофія.

Деякі особливості етіології, патогенезу та клінічної картини різних форм ПМД можуть впливати на підходи до реабілітації дітей із ПМД.

М'язова дистрофія Беккера успадковується за рецесивним, зчепленим з Х-хромосомою типом. Ген, що викликає м'язову дистрофію Беккера, є алейним по відношенню до МДД. Клінічні прояви м'язової дистрофії Беккера схожі з прогресуючою МДД, однак у дітей з дистрофією Беккера більшою мірою уражаються серцеві м'язи, її початок пізніше (в віці 15-30 років), перебіг доброякісний, з тривалою компенсацією рухових функцій, рідкісною поразкою гладкої мускулатури та відсутністю у дітей затримки розумового розвитку[3].

М'язова дистрофія Емері-Дрейфуса (Emery-Dreifuss muscular dystrophy) успадковується частіше за рецесивним, зчепленим з Х-хромосомою типом. Початок

захворювання відзначається у дошкільному віці. Звертають увагу на атрофію м'язів лопатково-плече-перонеальної групи [3]. Діти з цією формою ПМД відзначають раніше формування контрактур ліктьових та гомілковостопних суглобів. Характерні тяжка ураження скелетних, гладких м'язів та серцевих м'язів, що часто призводить до розвитку серцевої та/або дихальної недостатності [4]. Для цих дітей нехарактерні гіпертрофія м'язів, гіпомімія, міотонія, зниження інтелекту, що відрізняє м'язову дистрофію Емері-Дрейфус за клінічною картиною від інших типів ПМД. З урахуванням особливостей перебігу цієї форми, у реабілітації дітей особливе значення надається ортопедичної корекції.

Плече-лопатково-лицьова м'язова дистрофія Ландузі-Держина (Landouzy-Dejerine Facioscapulohumeral muscular dystrophy) успадковується частіше за аутосомно-домінантним типом, прогресує повільно і перебігає відносно доброякісно. Починається захворювання частіше з 10-20 років, при цьому у дівчаток клінічні прояви виявляють раніше, ніж в хлопчиків [1, 4]. Характерні слабкість м'язів обличчя та плечового пояса (утруднення підйому рук над головою), гіпомімія, слабка виразність носогубних складок, неможливість щільного закривання очей, «крилоподібні» лопатки, рідше – ураження м'язів нижніх кінцівок.

Міотонічна дистрофія Куршмана-Штейнерта-Баттена (Myotonic muscular dystrophy) успадковується за аутосомно-домінантним типом і має несприятливий прогноз. Починається захворювання з 5-35 років [2, 3]. Першими симптомами є атрофія і слабкість лицьових м'язів (гіпомімія), надалі приєднуються атрофія м'язів тулуба та кінцівок, зниження зору та формування катаракти. Уражається ендокринна система, що приводить надалі до грубих порушень – ранньої менопаузи, статевого інфантилізму [5]. Ці особливості вказують на необхідність раннього спостереження дітей у офтальмолога та ендокринолога.

Пояснокінцева м'язова дистрофія Ерба-Рота (Limb-Girdle muscular dystrophy) – група генетично гетерогенних захворювань, відрізняються за поширеністю та тяжкістю захворювання, але мають загальну клінічну картину: прогресуючу проксимальну м'язову слабкість, гіпотрофію, симптоми «крилоподібних лопаток», «качину ходу», поперековий гіперлордоз [2]. У дітей найчастіше зустрічається ювенільна форма захворювання.

Вроджена м'язова дистрофія (Congenital muscular dystrophy) – група м'язових дистрофій у дітей, для яких характерними є дифузна гіпотонія, атрофія м'язів тулуба та кінцівок, помірна гіпомімія, дисфагія, утруднене утримування голови, гіпо-/арефлексія, сформовані контрактури; часто розвивається кардіоміопатія, серцева недостатність, мікроцефалія, розумова та фізична відсталість [4, 5]. Діти потребують комплексної реабілітації, особливо у руховій та неврологічній сферах.

Окулофарингеальна м'язова дистрофія (Oculopharyngeal muscular dystrophy) успадковується за аутосомно-домінантним типом і відрізняється від інших форм тим, що зазвичай проявляється у середньому віці людей (п'ятдесятиліття): звертають увагу на прогресування птозу та слабкість м'язів очного яблука; а в пізні терміни – на дисфагію та проксимальну слабкість кінцівок [5].

Реабілітаційні методи лікування, включають вправи з рухами всього тіла і при цьому спрямовані на розвиток дрібної моторики, важливі для профілактики усклад-

нень та покращення якості та тривалості життя у пацієнтів з ПМД [1]. Цим вимогам відповідає ігрова система віртуальної реальності (ВР), що поєднує елементи ерго-терапії та соціальної психології. Технологія ВР надає можливість індивідуалізувати реабілітаційні втручання.

Удосконалення етапної системи реабілітації дітей з ПМД, починаючи з періоду першого року життя, коли на основі комп'ютерної версії опитувальника KID можна виявити маркери ПМД та розпочати ранню реабілітацію, з продовженням у дошкільному та шкільному віці із застосуванням нових реабілітаційних технологій у вигляді ігрової системи ВР, є актуальною проблемою.

ЛІТЕРАТУРА

1. American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Cardiovascular health supervision for individuals affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2005. Vol. 116. P. 1569–1573.
2. Марчук М. Світові тенденції терапії м'язової дистрофії Дюшена. *Укр. Мед. Ча-сопис*. 2019. 27 лютого [Електронна публікація].
3. Foreman N., Krichevets A., et al. Improving spatial functioning in children with cerebral palsy using computerized and traditional game tasks. *Disabil Rehabil*. 2003. Vol. 25(24). P. 1361–1374.
4. Gaiad T.P., Araujo K.P.C., Serrão J.C. et al. Motor physical therapy affects muscle collagen type I and decreases gait speed in dystrophin-deficient dogs. *PLoS ONE*. 2014. Vol. 9(4). DOI: 10.1371/journal.pone.0093500.
5. Lemmers R.J., Miller D.G., van der Maarel S.M. Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy. *GeneReviews*. 2014. [URL:http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1443/](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1443/).

Соломія ГНОТ
(Львів, Україна)

ЕДВАРД ЖАРСЬКИЙ ПРО СПОРТИВНЕ ТРЕНУВАННЯ ТА ЙОГО ЗНАЧЕННЯ ДЛЯ ЗДОРОВ'Я ЛЮДИНИ

Серед малодосліджених постатей провідних діячів спортивного руху Західної України першої половини ХХ ст. варто виокремити Едварда Жарського (1906–2003) [1, 150]. Уродженець мальовничого галицького м. Жовкви в молоді роки був активним у громадському житті Львова. Займався освітньою, науковою діяльністю, організував спортивний гурток «Сагайдачний», брав участь у легкоатлетичних і футбольних змаганнях, був членом Управи спортивного товариства «Україна», очолював Студентський Спортивний Клуб. Е. Жарського справедливо називають корифеєм спортивної преси Галичини та української спортивної періодики часу еміграції. В 1944 р. під тиском політичних обставин залишив Україну та переїхав у Німеччину. Проте і за межами батьківщини спортивний дух і наснага не полишали Е. Жарського. В перший еміграційний період (1944–1950 рр., Німеччина) свого життя активно долучився до спільноти переміщених осіб, став членом Ради Фізичної Культури, очолював таборовий спортивний клуб. В другий еміграційний період (1950–2003 рр., США) активно популяризував український спорт шляхом видавничої діяль-