

Для физических терапевтов и эрготерапевтов

Руководство по физической терапии несовершенного остеогенеза

Главные принципы и терапевтические стратегии
для младенцев, детей, подростков и взрослых, живущих с НО

Безопасное обращение. Адаптивное оборудование.
Функциональная оценка. Спорт и физические упражнения.
Решение проблем для задач самообслуживания.

Фонд Osteogenesis Imperfecta (OI) Unbreakable Spirit

Перевод: Анна Камитова

Содержание

Что такое несовершенный остеогенез (НО)?

Главные типы НО

Роль физиотерапевтов и терапевтов при НО

Ключевые принципы терапевтических стратегий при НО

Развитие навыков

Диаграмма развития для детей с НО

Безопасное обращение

Безопасное обращение с младенцами и маленькими детьми с НО

Безопасное обращение с детьми постарше и со взрослыми с НО

Превентивное положение

Активное движение

Терапия в воде

Адаптивное оборудование и средства для самообслуживания

Снижение риска переломов

Мобильность

Доступность

Таблица часто используемого адаптивного оборудования

Поощрение здорового образа жизни

Стратегии оценки и функционального анализа подростков и взрослых с НО

Решение проблем отдельных задач по самообслуживанию

Стратегии: упражнения и фитнес для подростков и взрослых с НО

Особенные упражнения и спорт для людей с НО

Краткое содержание: стратегии для физиотерапевтов и терапевтов

Ссылки

Оборудование и инвалидные коляски

Что такое несовершенный остеогенез (НО)?

Несовершенный остеогенез (НО) – это редкое, сложное и изменчивое заболевание. Его главная черта – хрупкий скелет, однако другие системы тела также поражены. Возникновение НО обусловлено мутацией (изменением) в гене, который влияет на формирование костей, их плотности и структуре других тканей. НО может быть унаследован от родителей аутосомно-доминантным способом или возникнуть в результате новой мутации в гене, который влияет на формирование костей, их плотность и структуру других тканей, содержащих коллаген. НО встречается как у женщин, так и у мужчин во всех расах и этнических группах. По подсчетам от 25 000 до 50 000 человек в США имеют диагноз НО. Частота НО составляет примерно 1 на 15 000 – 20 000 всех новорожденных.

Люди с НО получают переломы костей с младенчества до полового созревания. Частота, как правило, уменьшается в молодом взрослом возрасте, но может снова увеличиться в дальнейшей жизни. Часто наблюдаются респираторные проблемы, включая астму. Низкий рост, деформации грудной клетки и искривление позвоночника делают проблемы с дыханием более серьезными.

Другие общие медицинские характеристики и проблемы включают в себя:

- Деформация костей и костная боль;
- Потеря волос (присутствует в более 50% случаев НО);
- Хрупкие зубы (несовершенный дентиногенез) наблюдаются у 50% людей с НО;
- Проблемы со зрением, включая близорукость и риск отслоения сетчатки;
- Обычно имеются слабые суставы, связки, мышцы;
- Проблемы с сердцем;
- Базилярная инвагинация (наблюдается у некоторых людей с более тяжелыми формами НО)

НО имеет вариации по внешнему виду и серьезности. Степени тяжести описываются как легкая, средняя или тяжелая. Самые тяжелые формы могут привести к ранней смерти. Клинические признаки (наблюдаемые признаки) широко варьируются не только между типами, но и внутри типов, и даже в пределах одной системы. Некоторые особенности зависят от возраста. В частности, дети с более легким НО могут иметь несколько явных клинических признаков. С 1970-х годов нумерованный список типов используется для описания различных форм НО.

Главные типы НО

Ниже некоторые из отличительных черт главных типов НО

Тип I (легкая форма)

- Самый общий и самый слабый тип НО; присутствуют несколько очевидных клинических признаков;
- Типичный или почти нормальный рост по сравнению с ровесниками и здоровыми членами семьи.

Тип II (более тяжелый)

- Младенцы могут умереть в течение нескольких недель от респираторных или сердечных осложнений;
- Многочисленные переломы и тяжелые деформации костей очевидны при рождении;
- Малый рост с недоразвитыми легкими и низкой массой тела при рождении.

Тип III (тяжелый)

- Прогрессивная деформация часто наблюдается в длинных костях;
- Переломы присутствуют при рождении, и рентген может выявить зажившие переломы, которые произошли до рождения;
- Малый рост;
- Бочкообразная грудная клетка;
- Искривление позвоночника и компрессионные переломы позвонков;
- Треугольное лицо.

Тип IV (умеренный)

- Степень тяжести и рост между типом I и типом III;
- Деформация костей от слабой до умеренной;
- Искривление позвоночника и компрессионный перелом позвонков;
- Бочкообразная грудная клетка.

Тип V (умеренный)

- Подобный типу IV по внешнему виду и симптомам НО;
- Большие по площади гипертрофические костные мозоли образуются в местах переломов или хирургических вмешательств;

- Кальцификация мембраны между лучевой и локтевой костями ограничивает вращение предплечья.

Тип VI (умеренный)

- Встречается очень редко, проявления похожи на тип IV;
- Отличается характерным минерализационным дефектом при биопсии кости.

Тип VII (тяжелый)

- Рецессивное наследование;
- Фенотип от умеренного до тяжелого;
- Ризомелия (обычно непропорционально короткие проксимальные сегменты конечностей).

Тип VIII (очень тяжелый)

- Похож на тип II, но с рецессивным наследованием;
- Выраженный дефицит роста и минерализация скелета.

Для ознакомления с подробным списком типов НО, включая клинические проявления, степень тяжести и мутацию, пожалуйста посетите сайт фонда медицинского образования www.oif.org/meded.

Роль физических терапевтов и терапевтов при НО

При работе с отдельными лицами и семьями с НО, терапевты должны иметь в виду эти принципы:

- **Слушайте.** Важно слушать людей с НО и членов их семей и уважать их вклад. Отдельные лица и семьи действительно являются экспертами в том, как НО влияет на них. Выслушивание их проблем и идей, опора на их сильные стороны и интересы и работа с ними в команде, поможет обеспечить успех. У них есть отличные решения, которыми вы можете поделиться с другими клиентами с НО.
- **Ставьте цели.** Сделайте цели постепенными, реалистичными и достижимыми. Успешный план медицинского наблюдения включает в себя заботу о человеке с НО и личные цели его семьи.
- **Слабость** является существенным препятствием для улучшений пациента с НО. Очень важно помнить, что люди с НО не имеют нарушений координации, чувствительности или когнитивных нарушений и не требуют сложных неврологических вмешательств, используемых для людей, которые это имеют.
- **Страх переломов** - еще одно серьезное препятствие для продвижения. Создание безопасных способов передвижения, поощрение уверенности в себе и оптимизация силы являются стратегиями, которые могут помочь решить эту проблему.
- **Ожидайте успехи.** При наличии надлежащих условий и оборудования большинство детей и взрослых с НО могут хорошо функционировать во многих или большинстве областей повседневной жизни, включая, помимо прочего, уход за собой, учебу в школе и работу.

Долгосрочная цель для людей с НО - независимость или взаимозависимость во всех видах деятельности с адаптивными устройствами (по мере необходимости) дома, в школе, на рабочем месте и в обществе. В случае очень сильно пострадавших от болезни людей, целью становится возможность самообслуживания.

Физиотерапия и терапия являются частью междисциплинарного подхода к лечению. Команда медиков может также включать в себя терапевта, ортопеда, генетика, диетолога, социального работника и психолога. Дети и взрослые с НО, особенно с искривлением позвоночника, который может повлиять на состояние легких, должны регулярно посещать пульмонолога. В идеале планирование реабилитации заранее включено в подготовку к операции. Увеличение силы и функций человека не только улучшает общее самочувствие и благополучие, но и улучшает здоровье костей, так как механические

нагрузки и напряжение мышц на кости способствуют увеличению плотности костей. Например, с помощью терапии можно предотвратить или свести к минимуму такие деформации, как уплощенный череп, лордотическая спина или напряженные мышцы сгибателей бедра.

Подход включает в себя:

- Физические упражнения и рекреационные мероприятия, включая нагрузки с весом (может потребоваться ортопедическое оборудование), а также мероприятия с низким уровнем воздействия, такие как плавание, могут быть назначены, когда только будут определены меры предосторожности.
- Безопасное обращение и поощрение нахождения в различных положениях тела и поз в течение дня, чтобы укрепить группы мышц и предотвратить деформации.
- Адаптивное оборудование. Человеку с НО могут понадобиться различные вспомогательные средства мобильности в зависимости от окружения (трость, ходунки, ручная или электрическая инвалидная коляска).
- Различные приспособления для дома, школы или рабочего места.

Обстоятельства, требующие периодической или длительной физической и эрготерапии, будут включать следующее:

Когда ребенок с НО имеет задержку или слабость моторики.

Из-за переломов, иммобилизации из-за перелома, мышечной слабости и слабости суставов многие дети с НО (даже те, у кого слабая форма) испытывают задержки в развитии двигательных навыков, которые затем мешают функционированию и участию в совместной деятельности со сверстниками в семье. Могут быть затронуты большие и малые группы мышц. Терапия, способствующая достижению основных этапов развития, должна начинаться, как только становится очевидно, что у ребенка наблюдается мышечная слабость или задержка двигательных навыков по сравнению с сверстниками того же возраста, и продолжаться до тех пор, пока ребенок не достигнет соответствующих целей терапии, ориентированных на ребенка / семью. Терапевту часто необходимо рассмотреть вопрос о том, как дисбаланс мышц в результате искривления и / или мышечной слабости влияет на силы в костях, выравнивание осанки и движения. В некоторых случаях младенец или маленький ребенок могут испытывать задержки, но, набрав достаточную силу, смогут сидеть, стоять и ходить. В других случаях определенные двигательные навыки могут быть недостижимыми из-за слабости или скелетных деформаций. Например, ходьба невозможна для некоторых людей с НО. Когда это так, терапевт работает с человеком, чтобы

максимизировать функцию, развивая другие навыки и используя адаптивное оборудование, энергосбережение и защиту суставов. Навыки, связанные с работой мелкой моторики могут развиваться с задержкой или не в полной мере, что затрудняет почерк, печатание и использование ручных инструментов.

Когда ребенок или взрослый с НО восстанавливается после перелома, операции или травмы.

Поскольку переломы и операции часто встречаются у многих людей с НО, для них особенно важно восстановить как можно больше функций во время выздоровления. Полезно поддерживать прочность конечностей, которые не подвержены переломам или операциям. Терапевт может работать с пациентом с НО во время переломов, операций или травм, чтобы свести к минимуму пагубные последствия иммобилизации, такие как уменьшение мышечной массы, слабость, страх перед движением или приобретенная беспомощность. Минимизируйте время иммобилизации с одобрения физиотерапевта. После выздоровления часто требуется дополнительная интенсивная реабилитация, чтобы помочь вновь освоить ранее освоенные навыки или восстановить силы в пораженных конечностях. Повреждения от повторяющихся движений часто встречаются у взрослых, у которых есть НО, которые используют средства передвижения. Часто поражены руки, запястья, плечи и колени. Терапевт может помочь пациенту разработать альтернативные стратегии и научиться использовать соответствующее оборудование, такое как доски для перемещения, чтобы облегчить навыки ухода за собой.

Когда человек с НО испытывает страх двигаться и пробовать новые навыки и действия.

В некоторых случаях самым большим препятствием для самостоятельной работы является страх. Дети и взрослые, которые имели переломы, могут иметь страх двигаться или пробовать новые вещи. Родительские страхи и опасения могут усложнить ситуацию. В некоторых семьях эти страхи могут привести к полной зависимости ребенка от родителя во всех аспектах повседневной жизни и ухода за собой. Терапевты должны понимать эти страхи, но также предлагать способы, благодаря которым, новые навыки могут быть применены в безопасной среде. Успешная стратегия разбивает навыки на небольшие, достижимые шаги. Это позволяет человеку преуспеть в чем-то относительно легком и прогрессировать шаг за шагом, пока навык не будет освоен. Поощрение активного движения в рамках деятельности по уходу за собой может быть как укрепляющим упражнением, так и расширением возможностей человека, порождая ощущение “я могу это сделать”. Дополнительные методы включают положение стоя, активное

движение, водную терапию и использование защитных средств (например, ортез голеностопного сустава или поддержку предплечья на ходунках). Мотивация ребенка к самообслуживанию и перемещению также укрепит его уверенность в себе. Она может исходить от членов семьи, друзей и учителей.

Когда человек с НО достигает переходной точки в жизни, он должен адаптироваться к новой среде или ему необходимо обучиться навыкам деятельности повседневной жизни (ADL training).

Многие основные виды повседневной деятельности, такие как туалет, одевание, купание, уход, стирка и приготовление пищи, создают проблемы для людей с НО. У некоторых может не хватить сил для выполнения определенных задач, или возникают проблемы с использованием стандартного бытового оборудования, потому что у них низкий рост или они используют инвалидную коляску. Из-за травмы, процесса старения/созревания или прогрессирующей деформации, детям и взрослым с НО часто приходится заново учиться выполнять задачу совершенно по-другому. Изменения в окружении человека-посещение детских садов, смена школы, переезд из родительского дома или новая работа – могут потребовать изучения новых навыков или повышения выносливости. Благодаря сочетанию активности, укрепляющей мышцы, использованию адаптивного оборудования и творческому решению проблем можно преодолеть многие препятствия для самостоятельного ухода за собой.

Ключевые принципы терапевтических стратегий при НО

Терпение и анализ задач необходимы для разработки успешной программы терапии. Терапия может проходить медленнее для людей с НО, чем для других пациентов. Концепции развития и конкретные навыки должны быть тщательно проанализированы, так как многие небольшие улучшения могут привести к достижению конкретной цели терапии. Основные терапевтические стратегии включают следующее:

1. Прогрессирование навыков - прежде чем изучать навыки личной гигиены, ребенок должен сначала развить грубые двигательные навыки, такие как потягивание и сидение, которые могут быть сложны для людей с умеренной или тяжелой НО. Взрослым может потребоваться переучиться ряду навыков после серьезной травмы.
2. Безопасное перемещение, превентивное позиции и активное движение с постепенным прогрессированием способствуют безопасному развитию двигательных навыков.
3. Водная терапия дает возможность детям с НО развивать навыки в условиях пониженной гравитации, прежде чем попробовать их на суше.

Взрослые часто используют водную терапию для переучивания или поддержания двигательных навыков. Вода – отличное место, чтобы начать преодолевать страх перед движением.

4. Оборудование, от простых подушек до специализированных инвалидных колясок, может помочь детям и взрослым достичь двигательных целей и целей личной гигиены, даже если они слабы или восстанавливаются после перелома.
5. Поощрение здорового образа жизни является важной частью терапевтических отношений. Укрепление общего здоровья, профилактика ожирения и поощрение участия в развлекательных мероприятиях являются важными элементами достижения цели здорового образа жизни и большей независимости.

Прогрессирование навыков

Встреча с основными точками развития является сложной задачей для многих детей, которые имеют НО. С некоторыми из них дети не справятся, но они могут быть компенсированы путем создания соответствующих навыков. Например, конкретный ребенок может не уметь ползать, но может развить другие методы передвижения по полу, такие как вилание или скольжение. Скейт или самокат могут использоваться для снижения силы гравитации и мотивации к мобильности. Вводить новые позы и навыки нужно постепенно, чтобы позволить человеку чувствовать себя в безопасности, а также способствовать постепенному укреплению мышц и костей. Необходимо обеспечить адекватную поддержку для преодоления слабости и предотвращения травм. См. диаграмму развития для детей с НО для получения более подробной информации. Детям старшего возраста и взрослым потребуются аналогичное развитие навыков для обучения и переучивания повседневной жизни.

Прогресс развития для детей с НО (таблица)

Положение лежа на спине – Необходимо обеспечить частые изменения положения (лежа на боку), чтобы предотвратить плоский череп и контрактуры рук / ног. Держите руки / ноги в правильном положении относительно головы / туловища, чтобы избежать сдавливания в области плеч, локтей, бедер, коленей и лодыжек. Если ребенок не может дотянуться до средней линии, используйте подушку из в форме желоба или маленькие подушки для направления плеч вперед.

Положение лежа на боку - Может потребоваться поддержка под головой и под подмышками. Отличная позиция для младенцев; продвигает руки к средней линии и нивелирует уплощение черепа.

Положение лежа на животе - Используйте маленький валик под подмышками, чтобы ребенок мог поднимать голову; сначала потренируйтесь на груди родителей. Имейте в виду, что многие дети с НО из-за бочкообразной груди не любят положение лежа. Однако даже короткие периоды в положении лежа (2-5 минут) являются терапевтическими.

Положение сидя с наклоном – Валик из одеяла вдоль туловища для поддержки также может служить подлокотниками. Расположите ребенка, чтобы уменьшить широкое отведение бедра и внешнее вращение. Обеспечьте место для ног. Используйте очень широкие ремни или жилет для поддержки туловища.

Перекачивания - Могут быть не комфортны для ребенка. Начните использовать покрывала или гамака и медленно наклоняйте ребенка, или расположите ребенка, чтобы он достал мяч или другой предмет. Затем попробуйте частично укатить на одеяле на более твердую поверхность. Как только ребенок сможет терпеть движение вбок, используйте небольшой клин, чтобы катить под уклон.

Положение сидя с опорой - Может быть осуществлено в детском автокресле или в кресле при наклоненном сидении (вверх). Сначала обеспечьте поддержку головы и шеи. Медленно уменьшайте опору по мере улучшения поворота головы и медленно уменьшайте наклон. Рекомендуются правильное выравнивание головы, туловища и таза. Твердые детские сиденья, автокресла и качалки рекомендуются для обеспечения устойчивой опоры и предотвращения сгибания позвоночника.

Положение сидя без поддержки - Начните с сидения в круге. Сначала используйте угловую подушку или подушку для кормления. После того, как голова и туловище контролируются ребенком, работайте в направлении сидения на стуле или скамье с бедрами, коленями, лодыжками под углом 90 градусов или сидением непродолжительное время (под пристальным наблюдением). Благодаря наклону длина руки может быть сокращена по отношению к туловищу; поэтому защитная реакция рук младенца или ребенка на то, чтобы остановить падение в положении сидя, может быть неэффективной. Используйте подушки для кормления вокруг младенца или угловые подушки для повышенной поддержки рук.

Положение сидя (самостоятельное) - Начните в бассейне, ребенком рядом с родителем опирается на бедро родителя; затем попытайтесь сесть. На суше, лежа на боку или подушке, или бедре родителя / терапевта и предплечье (не вытянутое запястье). Для взрослых, работайте на силу живота, чтобы сидеть прямо.

Положение сидя – поворачиваясь и сидя – придвигаясь - Начните с положения сидя на скамейке в бассейне / ванне с водой до уровня груди и пусть ребенок перемещается из стороны в сторону, ловя плавающую игрушку. Уменьшайте высоту воды, пока вода не станет до бедра ребенка. Тогда попробуйте на земле на скользящей доске. Эта позиция будет способом перемещения от стула к кровати и к туалету во время переломов и если ноги недостаточно сильны, чтобы стоять.

Ползание - Начните в положении на коленях с грудью, поддерживаемой частично надутым пляжным мячом, и имейте цель вскарабкаться вверх. Начинайте статичное протягивание игрушки над ребенком. Продолжайте до меньшей поддержки груди / живота. Если присутствует вялость и мешают ноги, используйте «костюм русалки» из эластичного материала шириной от 6 до 8 дюймов, сшитый из старых колготок или широкого чулка от талии ребенка для лодыжек. Можете использовать модифицированный скейт или самокат с необходимой обивкой и страховочным ремнем / поддержкой.

Положение на коленях, попытка встать – Вставание на колени полезно для развития туловища. В бассейне или на суше переходите от высокого колена к полу-колену. Также в бассейне (глубина воды по пояс, когда стоит), садиться ниже и снова вставать. Затем попробуйте ползать в воде на высоте колен ребенка.

Некоторые люди с НО достигнут всех этих навыков, хотя перерывы в процессе и возвращение к предыдущим навыкам являются обычным делом из-за переломов и операций. Другие овладеют только некоторыми из этих навыков. Однако, в сочетании с адаптацией оборудования и среды, любой уровень владения навыками увеличит потенциал для самостоятельной работы и самообслуживания.