

Автор: *Епишина Надежда Владимировна*, врач, физический терапевт благотворительного фонда “Хрупкие люди”.

Отзывы:

Мишина Екатерина Анатольевна, старший преподаватель кафедры социальной реабилитации и эрготерапии ЧОУВО "СПбМСИ": "Методическое пособие может быть полезно медицинским работникам, а также физическим терапевтам и эрготерапевтам, которые работают в области медицинской и социальной реабилитации. Пособие позволяет взглянуть на проблему несовершенного остеогенеза с разных сторон. Чем отличаются разные типы несовершенного остеогенеза? Как поддерживать двигательное развитие человека по мере взросления и предотвращать вторичные осложнения? Как и для чего используются технические средства реабилитации? Как можно помочь человеку с несовершенным остеогенезом быть активным в повседневной жизни, ухаживать за собой, играть, учиться, работать, участвовать в жизни общества. На эти и многие другие вопросы отвечает автор в своей работе".

Костик Михаил Михайлович, педиатр, детский ревматолог, кардиоревматолог, доктор мед. наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета: “В брошюре Епишиной Н.В. даётся определение физической терапии и эрготерапии, их значимости в физической реабилитации пациентов с несовершенным остеогенезом. Актуальность данной работы связана с тем, что физическая реабилитация является одним из важных компонентов комплексной программы терапии пациентов с несовершенным остеогенезом. Брошюра представляет собой интерес, а тема требует дальнейшего развития в плане проведения научных исследований и разработок в сфере физической терапии и эрготерапии”.

Попков Дмитрий Арнольдович, доктор медицинских наук, травматолог-ортопед, профессор Российской Академии Наук, член-корр. Французской Академии медицинских наук, руководитель Клиники нейроортопедии и системных заболеваний Национального медицинского исследовательского центра травматологии и ортопедии имени академика Г. А. Илизарова: “Данная работа анализирует основные подходы физической реабилитации людей с несовершенным остеогенезом. В нашей стране мало литературы, касающейся реабилитации людей с редкими заболеваниями. Актуальность разработок

методических рекомендаций для специалистов и родителей детей с редкой патологией очень высока. Реабилитация для пациентов с несовершенным остеогенезом является жизненно необходимой для поддержания максимально возможного уровня функционирования”.

В брошюре собраны данные за время работы с людьми с несовершенным остеогенезом физическими терапевтами и эрготерапевтами проекта “Служба мобильной реабилитации” БФ “Хрупкие люди”. Физическая реабилитация является важным компонентом комплексного лечения людей с несовершенным остеогенезом. Некоторые вопросы важно решать в оперативном порядке, например, раннее восстановление функций после перелома или операции. Однако, навыки самообслуживания, самостоятельности, мобильности, повышение качества жизни в целом, требуют постоянного реабилитационного сопровождения на протяжении всей жизни, особенно при выраженных нарушениях и ограничениях активности и участия в повседневной жизни. Целенаправленная домашняя и профессиональная физическая реабилитация имеют решающее значение для достижения и поддержания самостоятельности. Специалисты помогают адаптировать окружающую среду, обучают людей, осуществляющих уход, поощряют участие в повседневной жизни. Раннее вмешательство помогает предотвратить развитие деформаций и функциональные ограничения. Люди с хрупкими костями в результате большого количества переломов костей вынуждены проводить много времени в социальной изоляции, многие испытывают трудности в общении со сверстниками, адаптации к школе, достижении независимости, которая необходима для учебной и профессиональной деятельности. Дети и взрослые могут и должны быть активными участниками общества. Физический менеджмент направлен на достижение максимально возможной независимости, социальной интеграции. Поскольку эрготерапевтам и физическим терапевтам необходимо работать с людьми с несовершенным остеогенезом в тесном

контакте продолжительное время, важно понимать не только цели реабилитационного вмешательства, но и особенности построения коммуникации с каждым отдельным клиентом и его семьей. В любой ситуации надо настраиваться на работу с каждым конкретным случаем.

сайт фонда: hrupkie.ru

сайт проекта: smr.hrupkie.ru

Благодарности от автора:

Прежде всего я хотела поблагодарить Елену Мещерякову, директора фонда “Хрупкие люди”, которая направила в нужное русло мою бьющую через край энергию, помогла создать площадку для реализации проекта реабилитации и всегда поддерживала и помогала во всем. Также благодаря Елене я узнала про обучение на курсе “Физическая терапия и эрготерапия” и это предопределило дальнейшее мое развитие, как профессионала.

Я хочу горячо поблагодарить Елену Грачеву, заместителя директора фонда “Хрупкие люди” за постоянную поддержку и помощь в проработке структуры проекта, написании грантов и сопровождении.

Я хотела бы также отдать должное всем сотрудникам фонда: людей очень отзывчивых, которые всегда находили время на совместную работу по проекту и оперативно поддерживали.

Я также выражаю благодарность своим коллегам: Макухиной Ольге Семеновне, Гершаник Марии Григорьевне, Валянской Алие Рустамовне, Шошиной Елене Анатольевне, Кленьшевой Александре Алексеевне, Стеблянко Станиславу Витальевичу, Бешкареву Александру Валерьевичу, которые пришли в проект по своему желанию и с огромным интересом и любовью стали работать с хрупкими людьми. Наша искренняя дружба, преданность своему делу, постоянное повышение своих профессиональных компетенций позволили на протяжении нескольких лет накопить уникальный опыт по реабилитации людей с несовершенным остеогенезом и другой врожденной костной патологии. Я не представляю уже свою жизнь без наших совместных рабочих обсуждений и встреч, без нашей команды и проекта вообще.

Здесь же хочу поблагодарить студентов третьего потока обучения на курсе по физической терапии: ваша работа по профилактике вторичных осложнений помогла логически доработать эту непростую тему в недостаточно исследованной области.

Брошюра была написана также благодаря активной помощи, содействию родителей хрупких детей, самих детей и взрослых с несовершенным остеогенезом. Их знания, собственный опыт жизни, очень помогли и представляют собой огромную ценность. Я рада, что у нас сложилось настоящее партнерство, результат которого измеряется в успехах наших подопечных детей и взрослых, в тех позитивных изменениях, что происходят в каждой семье, участнице проекта.

Я не смогу, наверное, никогда выразить в полной мере, насколько знания, содействие, поддержка моего учителя и наставника Екатерины Викторовны Клочковой для меня ценны, особенно когда ведешь активную профессиональную деятельность в такой недостаточно исследованной области.

Также слова благодарности Екатерине Анатольевне Мишиной за помощь и поддержку в написании данной брошюры. Комментарии и советы Екатерины Анатольевны были очень своевременны, поскольку мне, как физическому терапевту, не представляется пока возможным писать углубленно и по вопросам эрготерапии. Как специалисту мне предстоит еще долго повышать свои профессиональные компетенции, чтобы видеть всю картину в целом и грамотно, корректно, правильно передавать знания другим.

Низкий поклон за искреннее служение своему делу, за неоценимый вклад в развитие реабилитационной помощи сотрудникам ЧОУВО “СПбМСИ” и АНО “Физическая реабилитация”.

Наконец, я хочу выразить признательность зарубежным коллегам, которые поддерживали проект и всегда интересовались его достижениями.

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ.....	7
НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ.....	7
КЛАССИФИКАЦИЯ.....	8
ОСНОВНЫЕ СИМПТОМЫ.....	15
ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ.....	17
ФИЗИЧЕСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ.....	18
ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ.....	26
МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ФУНКЦИОНИРОВАНИЯ.....	29
ПРОФИЛАКТИКА РАЗВИТИЯ И ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ВТОРИЧНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ.....	35
РАННЕЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО (0-3 ЛЕТ).....	43
ОСОБЕННОСТИ ВОЗРАСТНОГО ПЕРИОДА 3-6 ЛЕТ.....	56
ОСОБЕННОСТИ ВОЗРАСТНОГО ПЕРИОДА 7-18 ЛЕТ.....	57
ВЗРОСЛЫЕ.....	59
КАРДИОРЕСПИРАТОРНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ.....	63
ТАЗОБЕДРЕННЫЙ СУСТАВ И НО.....	66
ПОЗВОНОЧНИК И НО.....	68
ТЕХНИЧЕСКИЕ СРЕДСТВА РЕАБИЛИТАЦИИ.....	72
ПРИЛОЖЕНИЕ:.....	79
РЕКОМЕНДАЦИИ.....	79
ПЕРВАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ПЕРЕЛОМАХ КОСТЕЙ И СТРАТЕГИИ РЕАБИЛИТАЦИОННОЙ ПОМОЩИ.....	82
ПОЛЕЗНЫЕ ССЫЛКИ.....	91
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	92

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

БФ - благотворительный фонд

НО - несовершенный остеогенез

ИПРА - индивидуальная программа реабилитации и абилитации инвалида. В ИПРА включают все технические средства реабилитации и услуги, необходимые человеку с инвалидностью для ведения полноценной независимой жизни

ТБС - тазобедренный сустав

ТСР - технические средства реабилитации (ходунки, трости, костыли, инвалидные коляски и тд)

МКФ (ICF) - международная классификация функционирования

Мышцы Coqa - Прямая мышца живота, поперечная мышца живота, косые мышцы живота, разгибатели спины, большая, средние и малые ягодичные мышцы, приводящие мышцы бедра, мышцы задней поверхности бёдер

SMART - аббревиатура: Specific (Конкретность), Measurable (Измеримость), Attainable (Достижимость), Relevant (Уместность), Time-bound (Ограниченность во времени)

НЕ ТАК СТРАШЕН ПЕРЕЛОМ, КАК ОТСУТСТВИЕ ДВИЖЕНИЯ!

Несовершенный остеогенез

Несовершенный остеогенез (НО) - это редкое врожденное генетическое заболевание соединительной ткани, которое проявляется хрупкостью костей и низкой костной массой. В настоящее время НО считается

заболеванием, связанным с коллагеном, вызванным дефектами не только в структуре коллагена, но и в генах, которые влияют на укладку коллагена, посттрансляционную модификацию и процессинг, минерализацию кости и дифференцировку остеобластов. НО характеризуется клиническим и генетическим разнообразием, встречается с частотой 1 случай на 10 000–20 000 живорождений и не зависит от гендерной и расовой принадлежности. Основное проявление заболевания - это патологические переломы костей под воздействием силы разной интенсивности. Степень тяжести может варьировать от полного отсутствия переломов до спонтанных переломов без воздействия внешней силы, достигающих до нескольких сотен в течении всей жизни.

При тяжелых проявлениях НО значительно деформируется грудная клетка, позвоночник. Это, в свою очередь, способствует появлению дыхательных расстройств, респираторных инфекций вследствие снижения дыхательного объема, а также развития рестриктивных поражений в самих легких.

Именно кардиопульмональные осложнения наиболее часто являются непосредственной причиной смерти людей с НО.

Классификация

В настоящее время используются два вида классификаций: на основе клинической картины и генетические. В 1979 году была предложена клиническая классификация Дэвидом Силленсом, которая, хотя и в скорректированной форме, все еще используется сегодня. Классификация Sillence была создана на основании клинических и рентгенологических данных 180 пациентов в Австралии. Первоначальная классификация включала в себя типы с I по IV. По мере развития науки о генетике были обнаружены другие гены, отвечающие за развитие НО. Были предложены

различные генетические классификации. В 2004 и 2007 годах классификация Sillence была расширена за счет типов V — VIII из-за различных клинических особенностей и различных мутаций генов, вызывающих их причины.

Каждому новому гену был присвоен новый тип, обозначенный римской цифрой, на основании чего построена генетическая классификация, которая включает в себя восемь типов. По мере выявления новых мутаций, классификация изменялась. На сегодняшний день задокументировано 22 типа НО, многие из которых редкие и были зарегистрированы только у нескольких человек. В 2009 г. Международная номенклатурная группа по изучению конституциональных нарушений скелета (INCDS) предложила выделить пять типов НО, опираясь на фенотип аналогично классификации Sillence. Эти пять типов обозначены арабскими цифрами и включают в себя не только все типы НО, но и другие костные дисплазии, проявляющиеся сниженной минеральной плотностью кости. К 2020 году появилась новая система классификаций: подтипы НО группы А вызваны дефектами синтеза, структуры или обработки коллагена. Подавляющее большинство пациентов с НО попадают в эту категорию. Было подсчитано, что от 85 до 90% людей с НО группы А несут мутации в *COL1A1* и *COL1A2*.

Краткие описания типов:

I тип — самая легкая и самая распространенная форма (50%) — для нее характерны генерализованный остеопороз, переломы костей, голубые/синие склеры, гипермобильность суставов, нарушение слуха (в более старшем возрасте). Переломы появляются, как правило, в раннем возрасте, когда ребенок начинает ходить, их частота снижается после завершения роста. Частота и развитие деформаций скелета переменны. Обычно у людей с I типом нормальный рост либо чуть меньше возрастной нормы. Иногда тип I делят на типы I-A и I-B, определяемые как

отличающиеся отсутствием (I-A) или наличием (I-B) несовершенного дентиногенеза. Ген, соответствующий типу: COL1A1, COL1A2, расположение гена в хромосоме 17q22.33, 7q21.3, тип наследования: AD.

II тип — перинатально летальная форма с наиболее тяжелыми проявлениями, если ребенку удалось выжить в родах. Чрезвычайная хрупкость костей. Множественные переломы выявляются уже во внутриутробном периоде. Конечности, как правило, короткие и имеют дугообразные деформации. Цвет склер синий или серый. Летальный исход наступает чаще вследствие дыхательной недостаточности из-за маленького размера грудной клетки, переломов ребер и пневмонии, связанной с коллаген-ассоциированной аномалией строения легочной ткани. Также среди причин летального исхода встречаются внутрочерепные кровотечения, переломы костей черепа. 60% младенцев умирают менее, чем через 24 часа после рождения, а выживание после первого года жизни крайне маловероятно. Из-за одинаково сильно выраженных деформаций костей иногда младенцы с тяжелым типом III ошибочно классифицируются как тип II. Ген, соответствующий типу: COL1A1, COL1A2, расположение гена в хромосоме 17q22.33, 7q21.3, тип наследования: AD.

III тип - главным отличительным признаком является прогрессивно деформирующий характер течения заболевания, лицо типичной треугольной формы. Люди переносят множество переломов костей в течение жизни. Склеры могут быть голубого, синего или серого цвета. Отмечаются компрессии тел позвонков, клиновидные деформации позвонков, значительные деформации костей. Низкорослость. Несовершенный дентиногенез встречается у 45% людей с III типом. В результате осложнения сильно выраженного кифосколиоза и связанного с ним респираторного нарушения летальный исход может наступить в

детском возрасте. Ген, соответствующий типу: COL1A1, COL1A2, расположение гена в хромосоме 17q22.33, 7q21.3, тип наследования: AD.

IV тип — средней степени тяжести. Частота переломов исчисляется десятками, многие люди с данным типом способны ходить. Рост, как правило, ниже, но не так выражено, как при III типе. Цвет склер обычно нормальный (в 10% могут быть голубого оттенка). IV тип по клинической картине занимает промежуточное положение между I и III типами НО. Как и в случае с типом I, иногда разделяют тип IV на типы IV-A и IV-B, определяемые снова отсутствием (IV-A) или наличием (IV-B) несовершенного дентиногенеза. Ген, соответствующий типу: COL1A1, COL1A2, расположение гена в хромосоме 17q22.33, 7q21.3, тип наследования: AD.

Для **V типа** также характерны переломы, которые отличаются характером заживления. Травматическое воздействие на кость вследствие перелома или оперативного вмешательства вызывают не типичную картину заживления в виде в формировании гиперпластической мозоли. Тип во многом подобен IV - му, но, помимо нетипичного заживления кости характерна оссификация межкостной мембраны на предплечье, что, в конечном итоге, ограничивает супинацию/пронацию предплечья. Тип V можно дополнительно отличить от других типов НО по «V-триаде»: непрозрачная полоса (видимая на рентгеновском снимке), прилегающая к зонам роста ; гипертрофические мозоли (аномально большие массы восстановительной костной ткани), которые образуются в местах переломов в процессе заживления; кальцификация межкостной мембраны предплечья. Имеется предрасположенность к вывиху головки лучевой кости. Впервые описан в 2000 году Glogieux и составляет около 5% от случаев умеренной и тяжелой степени проявления. Ген, соответствующий типу: IFITM5, расположение гена в хромосоме 11p15.5, тип наследования: AD.

VI тип — тяжесть деформаций костей варьирует от средней до тяжелой степени. Похож по клинической картине на IV и III типы, но с обычными склерами и зубами и отличается типичной гистологической картиной — развитием гиперостеонной кости из-за дефектов минерализации, которые не сопровождаются нарушениями минерального обмена в кости. Ген, соответствующий типу: SERPINF1, расположение гена в хромосоме 17p13.3, тип наследования: AR.

VII тип — клинически похож на типы II и III, сопровождается укорочением плечевых и бедренных костей, нормальным дентиногенезом и обычным цветом склер. VII тип HO обусловлен мутацией гена, который кодирует ассоциированный с хрящом протеин (CRTAP). Тяжесть заболевания зависит от степени дефицита CRTAP. При абсолютном дефиците CRTAP наступает пренатальная смерть или ребенок рождается с тяжелой формой HO. Ген, соответствующий типу: CRTAP, расположение гена в хромосоме 3p22.3, тип наследования: AR.

VIII тип — клинически похож на типы II и III, но связан с мутацией в другом гене. Диагностируется в перинатальном возрасте. Характерны тяжелые деформации костей, белые склеры, сопровождается нормальным дентиногенезом. Ген, соответствующий типу: P3H1, расположение гена в хромосоме 1p34.2, тип наследования: AR.

IX тип — костные деформации подобны типам IV и III HO, склеры белого цвета. Ген, соответствующий типу: PPIB, расположение гена в хромосоме 15q22.31, тип наследования: AR.

X тип характеризуется тяжелыми костными деформациями. У таких людей голубые/синие склеры, относительная макроцефалия, несовершенный дентиногенез, аномалии кожи, паховые грыжи. Ген, соответствующий типу: SERPINH1, расположение гена в хромосоме 11q13.5, тип наследования: AR.

XI тип — тяжесть деформаций костей варьирует от легкой до тяжелой степени. Деформирующая дисплазия и кифосколиоз прогрессируют с течением времени. Серые или белые склеры. Характерны нормальный слух и клиновидные позвонки, контрактуры в суставах. Мутации в гене FKBP10, характерные для этого типа, также вызывают синдром Брука I типа (тяжелый НО с врожденными контрактурами) и синдром Кускоквима (врожденные контрактуры с остеопенией, но без НО). Ген, соответствующий типу: FKBP10, расположение гена в хромосоме 17q21.2, тип наследования: AR.

XII тип — степень тяжести от легкой до тяжелой. Характерны белые склеры, выраженная деформация скелета, задержка прорезывания зубов. Ген, соответствующий типу: SP7, расположение гена в хромосоме 12q13.13, тип наследования: AR.

XIII тип — тяжелые скелетные деформации, задержка прорезывания зубов, высокая костная масса. Ген, соответствующий типу: BMP1, расположение гена в хромосоме 8p21.3, тип наследования: AR.

Тип XIV — характеризуется рецидивирующими переломами и остеопенией, степень тяжести сильно варьирует. Ген, соответствующий типу: TMEM38B, расположение гена в хромосоме 9q31.2, тип наследования: AR.

Тип XV — характерны деформации костей, склеры белого цвета. Могут быть неврологические нарушения. Ген, соответствующий типу: WNT1, расположение гена в хромосоме 12q13.12, тип наследования: AR.

Тип XVI — клинически похож на типы II и III НО, склеры голубого цвета. Ген, соответствующий типу: CREB3L1, расположение гена в хромосоме 11p11.2, тип наследования: AR.

Тип XVII – тяжелое течение заболевания, характеризующемуся генерализованным пороком развития позвоночника, зависимостью от инвалидного кресла, рецидивирующими переломами. Ген, соответствующий типу: SPARC, расположение гена в хромосоме 5q33.1, тип наследования: AR.

Тип XVIII – характеризуется врожденным искривлением длинных трубчатых костей, голубыми склерами, множественными переломами в первые годы жизни. Ген, соответствующий типу: TENT5A, расположение гена в хромосоме 6q14.1, тип наследования: AR.

Тип XIX – является единственным известным типом НО с X-сцепленным рецессивным типом наследования, что делает его единственным типом, который чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Ген, соответствующий типу: MBTPS2, расположение гена в хромосоме Xp22.12, тип наследования: XLR.

Тип XX – первоначальные исследования типа показывают, что он может вызывать глобальную задержку развития. Ген, соответствующий типу: MESD, расположение гена в хромосоме 15q25.1, тип наследования: AR.

Тип XXI – клинически похож на типы II и III. Ген, соответствующий типу: KDELR2, расположение гена в хромосоме 7p22.1, тип наследования: AR.

Тип XXII – Тяжелая форма заболевания. Ген, соответствующий типу: CCDC134, расположение гена в хромосоме 22q13.2, тип наследования: AR.

Диагноз зачастую ставят по клинической картине, и он может быть подтвержден генетическим анализом. Во многих случаях для постановки диагноза достаточно наличия спонтанных переломов костей или при

незначительных травмах, а также при наличии других клинических признаков, например, синего оттенка склер.

Основные симптомы

- *Ортопедические:* главный признак при всех типах заболевания - хрупкие кости с низкой минеральной плотностью. В более тяжелых случаях кости деформируются, искривляются, иногда очень значительно. Кости конечностей приобретают так называемые саблевидные деформации, кости грудной клетки и позвоночник также в значительной степени деформируются. Распространенным симптомом является чрезмерная подвижность в суставах из-за слабости связочно-суставного аппарата, а также мышечная слабость, которая может быть значительно выражена. У людей с НО рост, как правило, ниже среднего, а при тяжелом течении заболевания наблюдается сильно выраженная низкорослость. С возрастом усугубляются проблемы костно-мышечной системы, происходят изменения в суставах, особенно снижает качество жизни деформации позвоночника и патологии тазобедренного сустава.

- Наблюдаются нарушения *сердечно-сосудистой и легочной систем*, поскольку коллаген I типа присутствует и в данных системах организма. Респираторные заболевания - основная причина смерти при НО. Главным источником респираторных нарушений является легочная недостаточность, вызванная проблемами в строении грудной стенки, а также в легочной ткани.

- Значительную *потерю слуха* испытывают к 50 годам около 50% взрослых с НО.

- Примерно 50 % людей с НО имеют *сине-серое, голубое окрашивание склер*.
- У некоторых людей *поражаются зубы*, что приводит к несовершенному дентиногенезу с измененным цветом.
- *Неврологические симптомы* связаны с рядом неврологических нарушений, обычно затрагивающих центральную нервную систему, из-за деформаций окружающих скелетных структур. Неврологические осложнения при НО встречаются редко, например такие как базилярная инвагинация, гидроцефалия и тд.

Мобильность и самостоятельность

Люди с легким типом, как правило, не испытывают проблем с передвижением, за исключением периодов обездвиженности после перелома и в период восстановления. Однако, многим людям с хрупкими костями требуются специальные приспособления для передвижения. Это могут быть костыли, трости, специальные ходунки, инвалидные коляски.

Особенно требуется помощь в передвижении и самообслуживании людям с более тяжёлыми формами, с маленьким ростом, деформациями костей, сильной мышечной слабостью и значительно сниженной минеральной плотности кости.

Интеллект

Интеллектуальные способности при несовершенном остеогенезе не нарушены. В некоторых исследованиях отмечается высокий уровень развития интеллекта у людей с хрупкими костями, гибкое и живое мышление, лидерские качества и высокий уровень эмпатии, различные таланты. Это позволяет людям с НО во всем мире добиваться успехов в профессиональной сфере.

Принципы лечения

Несовершенный остеогенез - неизлечимое заболевание. Однако, придерживаясь комплексного подхода в терапии, можно значительно улучшить здоровье и качество жизни. Людям с хрупкими костями по показаниям проводится медикаментозная терапия, хирургическое, ортопедическое лечение, физическая реабилитация, оказывается психологическая и социальная поддержка. Терапевтическое лечение направлено на увеличение минеральной плотности кости. Хирургическое лечение направлено, в основном, на лечение переломов костей и их деформаций. Сюда относится как срочная хирургическая помощь при переломах, так и плановая с применением металлоконструкции для исправления выраженных деформаций трубчатых костей и укрепление кости при частых ее переломах.

Поддержание здорового образа жизни, полноценное и сбалансированное питание, физическая реабилитация в течении всей жизни, отказ от вредных привычек могут помочь предотвратить переломы и значительно улучшить здоровье в целом. Физическая реабилитация является основой лечения НО с момента постановки диагноза и на протяжении всей жизни. Костная масса и ориентация костных трабекул адаптированы к интенсивности и направленности внешних сил, а физическая активность увеличивает минеральную плотность костей. Доказано, что укрепление мышечного корсета (специальные силовые упражнения с отягощением), вертикализация, активные движения способствуют укреплению костей и снижают риски переломов. При этом важно подбирать такую физическую активность, которая будет наиболее безопасна, без рисков переломов костей и падений.

Физическая реабилитация

Физическая реабилитация направлена на помощь людям с различными нарушениями, в том числе двигательными.

Существуют две взаимосвязанные специальности в физической реабилитации - это физическая терапия и эрготерапия. Эти специалисты ориентируются на передовые знания и организацию реабилитационной помощи в рамках доказательно-информированной практики.

Всемирная конфедерация физической терапии (WCPT) описывает данную дисциплину следующим образом: “Предоставление услуг отдельным лицам и группам населения с целью развития, поддержания и восстановления максимальной подвижности и функциональных способностей на протяжении всей жизни”.

Физический терапевт помогает при двигательных нарушениях, в частности:

- Помогает с постановкой актуальных, реалистичных, достижимых целей по двигательному развитию;
- Индивидуально подбирает упражнения для увеличения мышечной силы, ловкости, гибкости, выносливости, для тренировки равновесия и координации дыхательные и иные упражнения;
- Помогает в развитии двигательных навыков, а при необходимости помогает подобрать и адаптировать техническое средство реабилитации (ТСР) для увеличения подвижности и самостоятельности;
- Помогает восстановиться после переломов и операций;
- Обучает безопасному перемещению;

- Помогает подобрать правильные положения в течении суток, чтобы свести к минимуму прогрессирующее деформаций, в том числе давая рекомендации по подбору и адаптации ТСР;

- Оказывает информационную поддержку: проводит консультации и обучение по вопросам физической терапии детей, их родителей и специалистов.

- В команде с эрготерапевтом помогает детям стать самостоятельными.

Эрготерапевт - это специалист, который помогает человеку с двигательными или иными нарушениями быть самостоятельнее и менее зависимым от других людей в повседневных делах и в других активностях, которые наполняют жизнь человека смыслом.

Цель эрготерапевта - помочь людям с различными физическими и психическими нарушениями активно выполнять повседневные дела (одеваться, принимать пищу, совершить покупки в магазине, принимать душ и т. д.), участвовать в продуктивной деятельности (играть, учиться или работать,) и, конечно же, получать от жизни максимальное удовольствие (в этом, зачастую, помогает хобби, общение со сверстниками, учеба, работа).

В компетенции эрготерапевта входит:

- подбор и адаптация ТСР (колясок, вертикализаторов, ходунков, тростей);

- обучение позиционированию и перемещению клиента и его окружения;

- адаптация окружающей среды;

- подбор и адаптация игровой деятельности;

- подбор и адаптация досуговой деятельности;
- организация учебного или рабочего места;
- составление рекомендаций к ИПРА;
- помощь в поддержке и развитии навыков самообслуживания (одевание, гигиенические процедуры, прием пищи).

Долгосрочной целью для людей с НО является независимость во всех видах деятельности, при необходимости с использованием адаптивных устройств дома, в школе, на рабочем месте и в обществе. При тяжелом клиническом проявлении заболевания, целью становится профилактика вторичных осложнений, применение развивающего ухода, обеспечение частичного участия в значимых видах деятельности.

Общепризнанный факт, что реабилитация:

- это основной вид помощи при НО;
- должна начинаться с рождения или с момента постановки диагноза и продолжаться в течение всей жизни. Всем людям с хрупкими костями необходимо много и правильно двигаться;
- играет ключевую роль в повышении уровня качества жизни человека с НО.

Люди, обладающие хорошим уровнем двигательной активности, переносят меньше хирургических вмешательств в течение жизни. Реабилитацию необходимо начинать с раннего возраста, при необходимости помочь ребенку и его родителям преодолеть страх получения перелома ребенку во время освоения новых двигательных навыков и адаптироваться к условиям окружающей среды. Кроме того, реабилитация является важнейшим этапом в лечении травм, восстановлении после операций. Специалистам при

составлении плана вмешательства следует учитывать, что дети с НО ежедневно испытывают боль и страх перед новыми движениями. Кинезиофобия (страх двигаться) приводит к гиподинамии (снижение двигательной активности). Страх сломаться, испытать боль, приводят и к боязни осваивать новые навыки повседневной жизни, а также, как следствие, родители ребенка не могут определить необходимую степень помощи при выполнении уже освоенных действий, что приводит к гиперопеке и усугублению зависимости от посторонней помощи. Это сказывается как на физическом состоянии, так и на психологическом. При недостаточной физической активности усугубляются клинические проявления несовершенного остеогенеза: из-за отсутствия осевой нагрузки на скелет усугубляется остеопороз, мышечная слабость и атрофия, проблемы с сердечно-сосудистой, дыхательной системами. Также, при малоподвижном образе жизни возникают психологические проблемы: часто встречаются депрессивные, тревожные состояния. Поэтому важно подойти комплексно к лечению, включив, при необходимости, и психологическую поддержку.

Общие подходы:

1. **Опережающий подход.** Учитывать те задачи, которые стоят перед человеком с НО и которые значимы для него в будущем.
2. **Проблемно-ориентированный подход.** Поскольку проявление заболевания у всех разное, каждый случай уникален, программа реабилитации строится индивидуально и зависит от каждого конкретного случая. Нет шаблонов и типичных комплексов упражнений.
3. **Междисциплинарное ведение.** Работа разных специалистов совместно с лечащими врачами.

4. Развитие двигательных навыков, навыков самообслуживания, поддерживающая реабилитация - зависят от возраста, тяжести НО, периода, в котором находится человек с НО (иммобилизация или активный “светлый” период).

5. Функционально значимая реабилитация. Реабилитация направлена на те функции, которые значимы для человека с НО.

6. Учитывать волнообразное течение заболевания (периоды иммобилизации сменяются “светлыми периодами” и наоборот) и корректировать программу в соответствии с тем периодом, в котором находится на данный момент человек с НО.

В 2017 году в Осло была созвана группа экспертов для разработки международного документа в отношении физической реабилитации детей и подростков с несовершенным остеогенезом. Эксперты делились опытом и пришли к выводу, что регулярные занятия физической терапией имеют огромное значение для людей с НО. При этом они отметили, что не так важен набор упражнений, как их регулярное выполнение. В отчете подчеркивается, что общая цель лечения детей заключается в максимальном увеличении мобильности, функции, активности и участия, а также отмечается, что страх перелома является наиболее ограничивающим фактором для достижения полного потенциала. Во многих семьях самым большим препятствием к самостоятельной работе является страх. Это следует принимать во внимание. [7].

В своей работе специалисты учитывают сниженную силу мышц, сниженную плотность костей, невысокий рост, сниженный легочный объем, повышенную утомляемость, снижение баланса и координации, боль, психологическое состояние ребенка, чтобы правильно разработать план реабилитационного вмешательства. Успешная стратегия разбивает цели на

небольшие достижимые шаги. Это позволяет человеку преуспеть в чем-то относительно легком и прогрессировать шаг за шагом, пока навык не будет освоен. Сниженная физическая активность часто сопровождается наличием лишнего веса, что отрицательно сказывается на здоровье и активности пациентов. Поэтому важно придерживаться полноценного, рационального питания наравне с поддержанием физической активности.

Согласно утверждению 1 консенсусного документа по вопросам физической реабилитации детей с несовершенным остеогенезом на всех этапах развития ребенка важнейшей задачей для лечения является максимальное увеличение мобильности и функционирования, активности и участия в повседневной жизни. [7].

Виды физической терапии зависят от возраста и степени тяжести заболевания. На помощь ребенку с рождения приходит раннее вмешательство, где основными моментами являются позиционирование, помощь в развитии двигательных навыков, информирование и обучение родителей. Детям дошкольного и младшего школьного возраста важно поощрять игровую физическую активность, помогать организовать постуральный менеджмент, подобрать вид адаптивного спорта, обучить правилам безопасности. Подросткам важно научиться понимать особенности и возможности своего тела.

При необходимости специалисты помогают подобрать ТСР в зависимости от потребностей. Главным критерием подбора является достаточная минимальная поддержка для поощрения мобильности и независимости. В реабилитации детей старшего возраста, взрослых применяют фитнес-подход, также очень важное значение имеет соблюдение режима постурального менеджмента с целью профилактики развития и прогрессирования вторичных осложнений. Важны регулярные занятия фитнесом, подобранные индивидуально с включением разнообразных

упражнений на тренировку выносливости, увеличения мышечной силы, равновесия и тд. Работа с болью также является важнейшей задачей, которая включает в себя защиту суставов, использование ТСР, медикаментозные препараты и другие средства. Большое значение для людей с хрупкими костями имеет адаптация окружающей среды.

Постуральный менеджмент (англ. posture — поза, положение) – индивидуальный для каждого клиента комплекс мероприятий, направленных на оптимизацию позы и функционирования, способствующих развитию крупной и мелкой моторики и снижающих риск развития постуральных деформаций. Этот подход включает в себя: реабилитационные мероприятия, хирургическую и ортопедическую коррекцию по показаниям, поддержание правильных положений в течении суток, при необходимости подбор ТСР, адаптация рабочего места.

Факторы риска, приводящие к развитию вторичных осложнений, действуют 24 часа в сутки. На человека непрерывно воздействует сила тяжести, и нахождение длительно в одном положении приводит к деформациям скелета. Важно соблюдать режим активности и занимать правильные положения тела в течении суток. Для этого необходимо создать условия дома, в школе, на работе. Большинство рисков развития и прогрессирования вторичных осложнений связаны с неправильными положениями, поэтому позиционирование так важно. Поэтому так важно разрабатывать индивидуальную программу постурального менеджмента для каждого пациента, которая помогает избежать осложнений 24 часа в сутки. Если занятия физической терапией, зарядки, тренировки обычно проводятся несколько раз в неделю 20-60 мин в день, то программа постурального менеджмента работает постоянно. Даже если человек регулярно тренируется и делает зарядку, но в течении суток находится в неправильных положениях, то он не придет к ожидаемой цели реабилитации, а осложнения

будут прогрессировать дальше. Это особенно касается людей с хрупкими и склонными к деформациям костями, в сочетании с мышечно-суставной слабостью.

В первые два года жизни ребенка позиционирование занимает первостепенное значение. Неправильные позы дети и взрослые с НО часто принимают из-за слабости мышц, костных деформаций, неправильно подобранных стульев, кресел и тд. А ведь в правильном, выровненном симметричном положении тела можно начинать безопасно и с пользой выполнять упражнения. В первую очередь важно организовать позу, а потом выполнять упражнения.

Итак, при легких типах НО важно вести активный образ жизни, участвовать в безопасных видах физической активности, подходящих аэробных тренировках, в тренировках на развитие силы, выносливости. При тяжелых типах важно развить двигательные навыки и навыки самообслуживания и тоже тренировать мышечную силу и выносливость. Уделяется внимание коррекции болевых ощущений, работе со страхами и тревогами. При этом главной целью терапии является максимальная самостоятельность человека с НО. Поэтому важно понимать: какие задачи стоят перед человеком на разных жизненных этапах, как может быть организована среда, чтобы он мог играть, учиться, готовить еду или путешествовать, делая это максимально безопасно и максимально самостоятельно.

Функциональная классификация

Специалисты БФ “Хрупкие люди” проекта “Служба мобильная реабилитация” используют в своей работе следующую классификацию:

Функциональная классификация способностей к передвижению и самообслуживанию при НО (ФКСПС):

	<p>ФКСПС 1 уровень</p> <p>Люди с незначительными нарушениями, самостоятельно передвигающиеся и сами себя обслуживающие</p>
	<p>ФКСПС 2 уровень</p> <p>Люди с незначительными нарушениями, самостоятельно передвигающиеся и сами себя обслуживающие, иногда использующие технические средства реабилитации (после операции, перелома кости, во время перемещения вне дома и т.д.)</p>

	<p>ФКСПС 3 уровень</p> <p>Люди, способные передвигаться с использованием технических средств реабилитации, обслуживающие себя самостоятельно</p>
	<p>ФКСПС 4 уровень</p> <p>Люди, передвигающиеся с помощью технических средств реабилитации (чаще всего инвалидных колясок), самостоятельно сидящие и полностью себя не обслуживающие</p>
	<p>ФКСПС 5 уровень</p> <p>Люди, за которыми требуется полный уход, самостоятельно не сидящие, находящиеся преимущественно в одном положении (чаще лежа на спине)</p>

создание классификации и иллюстраций к ней автором брошюры.

Задачей реабилитации является достижение пациентом более высокого уровня функционирования. Данная классификация позволяет составить первоначальный “портрет человека с НО”. Учитывая волнообразное течение НО с периодами иммобилизации и “светлыми периодами” активности различной степени, которые сменяют друг друга с разной периодичностью, данная классификация позволяет определить текущее функциональное состояние человека с НО, спланировать в необходимом объеме реабилитационное вмешательство, оценить его эффективность.

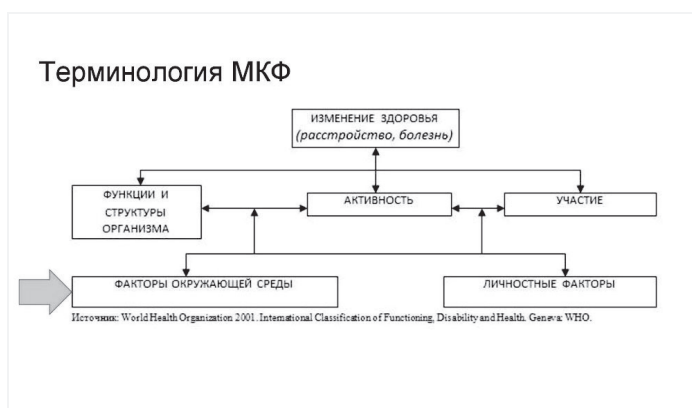
Итак, *специалисту важно учитывать в своей работе* то, что:

- люди с НО подвержены переломам и деформациям костей;
- имеют различные ограничения в повседневной жизни;
- нарушения и ограничения оказывают влияние на психологическое состояние и значительно снижают качество жизни;
- низкая осведомленность о заболевании, болевые ощущения, страх, снижение физической активности и многие другие факторы формируют своего рода “порочный круг”, который приводит к усугублению остеопороза и другим вторичным осложнениям;
- боль и страх движений, хроническая усталость и физические ограничения мешают нормальной жизни, а чувство непохожести на своих сверстников приводит к социальной изоляции, усугублению психологических проблем и клинических проявлений патологии. При этом у людей с НО зачастую отмечается высокий интеллект, острый ум и чувство юмора, жизнерадостность и таланты, у них хорошо развиты лидерские качества.

Реабилитация в разные периоды:

- *Постановка диагноза.* Главными задачами на этом этапе - это информационная поддержка, психологическая поддержка семей, определение вектора, выбор тактики необходимого вмешательства. При этом дефицит информации способствует развитию тревожности, гиперопеки, созависимости и других психологических проблем в семьях. Поэтому важно вести работу сообща с другими специалистами, в том числе психологами;
- *Иммобилизационный период.* Решающее значение имеет профилактика развития и прогрессирования вторичных осложнений, ранняя поддерживающая реабилитация, психологическая поддержка;
- *“Светлый” период, активный.* В это период важна регулярная физическая активность, также необходимо уделять время профилактике вторичных осложнений и их прогрессирования. Обучать техникам безопасного перемещения и нахождения в течении суток в правильных положениях, подбор и адаптация ТСР, адаптация окружающей среды.

Международная классификация функционирования



В своей работе специалисты придерживаются международной классификации функционирования (ICF/ МКФ) — единого и стандартизированного языка для описания и классификации здоровья и состояния. МКФ позволяет понять, каким образом нарушения структуры и функции организма человека влияют на его активность и участие в повседневной жизни. Кроме того, МКФ позволяет взглянуть на проблемы здоровья в целом, принимая во внимание и особенности самого пациента и окружающую его среду. Также МКФ позволяет осуществить междисциплинарную преемственность, поскольку людям с хрупкими костями зачастую нужна помощь разных специалистов из области реабилитации: физических терапевтов, эрготерапевтов, психологов, логопедов, социальных работников и т.д. Классификация позволяет использовать в лечении индивидуальный подход к каждому пациенту и осуществить эффективную преемственность специалистам. Специалисты не могут заниматься восстановлением только нарушений структур и функций организма. Реабилитация выходит за рамки медицинской помощи, затрагивая все сферы жизни человека. Реабилитация в контексте МКФ рассматривается с точки зрения комплексной биопсихосоциальной модели функционирования, и является междисциплинарной задачей.

На основе на Международной классификации функционирования, инвалидности и здоровья (ICF) Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) сформулированы 6 важных слов на F об инвалидности. Этот прекрасный инструмент помогает поставить цели для ребенка с НО и семьи.

6 F — слов включают:

Функция— относится к тому, что люди делают;

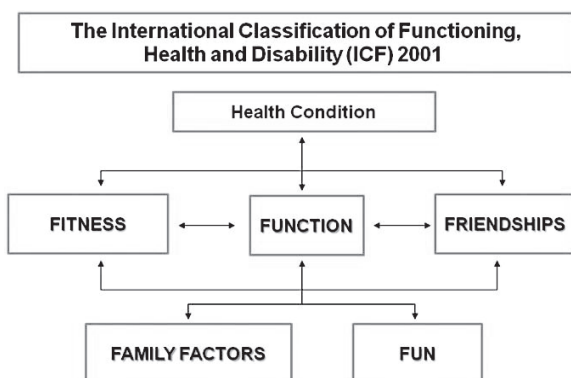
Семья — представляет собой важную «среду» всех детей;

Фитнес — как дети остаются физически активными и другие виды отдыха;

Развлечения — занятия, в которых детям нравится участвовать;

Друзья — дружеские отношения со сверстниками;

Будущее — ожидания и мечты родителей и детей об их будущем.



Применяя концепцию «F-слов» в своей реабилитационной практике, специалисты "наполняют" каждый случай в рамках МКФ конкретными проблемами каждого своего клиента, включая и их сильные стороны [27].

Вероника Балкефорс в 2015 году в своем диссертационном исследовании "Жизнь с несовершенным остеогенезом" ("LIVING WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA") описала с какими ограничениями в повседневной жизни сталкиваются люди с НО I и IV типов, опираясь на международную классификацию функционирования (МКФ) [10]. В частности, нарушения структуры и функции: переломы деформации костей, костная боль, низкий рост, гипермобильность суставов, деформации позвоночника, грудной клетки, проблемы с дыханием, потеря слуха, нарушение зрения,

несовершенный дентиногенез и тд. Нарушения активности и участия: люди с НО, как правило, не могут бегать, прыгать, некоторые не могут ходить, не могут поднимать тяжелые предметы, носить рюкзаки, не в состоянии выполнять тяжелую работу, не могут заниматься контактными видами спорта, не могут выходить на улицу зимой, когда скользко и плохие дороги, избегают неизвестных маршрутов, очередей, скопления людей; у пациентов отмечается снижение качества жизни, связанного со здоровьем. В работе подчеркивается поддерживающая и барьерная роль окружающей среды: использование ассистивных средств таких как трости, ходунки, инвалидное кресло, адаптация домашней среды, слуховые аппараты, специальная обувь; а также поддерживающая семья и окружение, транспортная служба, социальная помощь, медицинская помощь, доступ к медицинскому обслуживанию, доступная среда, непрерывная физическая терапия, отсутствие безопасной среды для тренировок, неровная поверхность, зима и тд. Описываются также личностные особенности человека с НО: убеждения и отношение человека к своему состоянию, психологическое состояние, социально-экономический статус, профессия, условия труда, удовлетворенность учебной, работой, самореализация, семейное положение и другие.

Задачами физического терапевта и эрготерапевта являются: сбор данных, оценка состояния, составление списка проблем, которые есть у клиента, ограничивающие его активность и участие, постановка целей реабилитации. Цели должны соответствовать системе SMART: она должна быть конкретная, измеримая, достижимая, реалистичная, определенная по времени. Специалисты используют методы физической реабилитации с доказанной эффективностью, ведут клинические наблюдения с созданием клиентской базы, помогают с подбором ТСР, адаптацией среды, полезными приспособлениями, улучшающих функционирование, проводят консультации по правильному уходу, выстраиванию отношений в семье и

психоэмоциональному развитию ребенка. Используя клиент-центрированный подход, команда специалистов позволяет укрепить взаимодействие в семье, создать положительный настрой и позитивный взгляд в будущее, сосредоточить силы на разборе и поиске решения различных двигательных нарушений. Специалисты проводят первичную диагностику, оценку нарушений структуры и функции, смотрят на ограничения активности и участия, оценивают факторы окружающей среды и личностные особенности подопечного в рамках МКФ. Оценивается вовлеченность в жизненные ситуации и функционирование человека в повседневной жизни. Анализируются: бытовая жизнь, мобильность, отдых и досуг, семейные ценности и традиции, успешность вхождения в учебную и профессиональную деятельность.

Принимаются во внимания поддерживающие и барьерные факторы окружающей среды.

Оценка нарушений структуры и функции:

- количество переломов, наличие деформаций трубчатых костей, позвоночника, грудной клетки, разница в длине конечностей — любые изменения в биомеханике
- объем движений в суставах;
- мышечная сила, гибкость;
- выносливость;
- функция дыхательной и сердечно-сосудистой систем;
- оценка боли (характер, локализация, интенсивность и тд);
- другие нарушения, которые важно учитывать при составлении программы реабилитации: низкий рост, гипермобильность суставов, потеря

слуха, нарушение зрения и других сенсорных систем, нестабильность суставов, наличие послеоперационных рубцов и т.д.; - равновесие, несение веса и т.д.

Оценка активности и участия :

- мобильность (подвижность), позы, двигательные переходы, перемещение, функция руки;
- повседневные рутинные дела (прием пищи, одевание и раздевание, гигиенические процедуры и тд), коммуникация, игровая деятельность, досуг и тд.

Оценка окружающей среды, ее поддерживающая и барьерная роль: наличие ТСР (трости, ходунки, инвалидное кресло и др), адаптация домашней среды, слуховые аппараты, специальная обувь, поддержка семьи и окружения, социальная помощь, транспортная доступность, медицинская помощь, доступ к медицинскому обслуживанию, доступная среда в целом, наличие/отсутствие непрерывной физической терапии, отсутствие безопасной среды для тренировок, а также среды, где человек учится, работает, занимается досугом.

Оценка личностных особенности человека с НО: убеждения и отношение человека к своему состоянию, психологическое состояние, социально-экономический статус, профессия, условия труда, удовлетворенность учебной, работой, самореализация, семейное положение и т.д.

Разбор каждого случая в рамках МКФ помогает сформулировать цель в соответствии с ожиданиями (запросом) клиента (семьи), возможностями семьи (территориальными, экономическими и т.д.). Позволяет понять, какие ограничения мешают выполнить то или иное функционально значимое для клиента действие и сопоставить с целями реабилитации.

Для специалиста важно отслеживать результат: достигли ли поставленных целей, если нет, то почему и что нужно изменить, оценить было ли вмешательство эффективным и продуктивным, улучшилось ли качество жизни пациента.

Профилактика развития и прогрессирования вторичных осложнений

В зависимости от риска развития тех или иных вторичных осложнений специалисты выбирают определенные стратегии, методы для составления индивидуальной программы реабилитации.

Риск деформаций (в т.ч. сколиоз):

- правильные положения тела, их частая смена в течении дня;
- физическая нагрузка: создание мышечного корсета и аэробные тренировки (плавание, танцы и т.д), специальные гимнастики (например, по методу Шрот или SEAS);
- тренировка двигательных навыков и навыков самообслуживания (в быту человек обычно совершает множество разнообразных движений, которые позволяют сохранять подвижность позвоночника - такие как переодевание, ведение домашнего хозяйства и т.д. Часто родители много делают за ребенка, лишая его возможности тренировать ротационные движения позвоночника);

- согласно консенсусному документу:

Утверждение 3: оптимальная работа мышц оказывает благоприятное воздействие на двигательное развитие ребенка, улучшает мобильность, повышает самостоятельность.

Утверждение 5: упражнения для развития мышц туловища и конечностей могут снизить боли в спине, улучшить дыхательную способность и устойчивое положение сидя.

Утверждение 6: мягкие/полужесткие корсеты для позвоночника использовались после операции для стабилизации туловища, однако нет доказательств их эффективности при НО. Корсетирование у лиц с НО с деформациями позвоночника пока не рекомендуется.

Риск развития поясничного гиперлордоза:

- укрепление мышечного корсета, в т.ч. мышц пресса;
- контроль за положением таза;
- при необходимости растяжки мышц сгибателей бедра (в т.ч. пояснично-подвздошной мышцы), специальные упражнения;
- при необходимости ТСР.

Имеющиеся деформации костей:

- хирургическое и терапевтическое лечение;
- осторожность при физической нагрузке (безопасно распределять вектор силы).

Риск развития контрактур:

- правильные положения тела, их частая смена в течении дня;

- физическая нагрузка, суставная гимнастика, растяжки, плавание;
- адаптация ТСР, в том числе кресла - коляски, чтобы ноги опирались на подножку;
- ортопедическая обувь по показаниям;

Риск ожирения, заболеваний сердечно-сосудистой системы:

- культура питания;
- аэробные упражнения и ежедневная физическая нагрузка;
- активность в быту, максимальная самостоятельность в перемещении и самообслуживании;
- адаптивный спорт и активный образ жизни;
- отказ от вредных привычек (фастфуд, выпечки, курение и тд).

Респираторные риски:

- профилактика развития и прогрессирования деформаций (сколиозов, кифосколиозов);
- дыхательная гимнастика, различные дыхательные техники;
- аэробные тренировки;
- респираторное оборудование по показаниям.

Вторичные осложнения при НО. Замкнутый круг.



Задачей реабилитации - помочь выйти из “порочного круга”

Остеопения и остеопороз:

- силовые упражнения с нагрузкой, основанные на, так называемом, остеогенном эффекте тренировок в дополнение к созданию крепкого мышечного корсета. Упражнения подбираются индивидуально. Начинать работать с переносимости собственного веса, далее добавлять упражнения с сопротивлением (например, с эластичной лентой, с гантелями малого веса, с утяжелителями);
- создание осевой нагрузки: вертикализация стимулирует минерализацию и рост костей у детей, а у взрослых предотвращает ее потерю. Осевую, вертикальную нагрузку на кости начинать давать с положения лежа на животе с опорой на предплечья, в положении на четвереньках, сидя, опираясь стопами на пол, стоя на высоких коленях и стоя на ногах.

Переломы:

- использование безопасных способов перемещения;
- адаптация окружающей среды;
- упражнения на тренировку силы и равновесия;
- оценка зрения и направление к специалистам;
- работа со страхом падения;
- профилактика снижения минеральной плотности костей.

Утверждение 4 консенсусного документа: после перелома необходимо всегда заново проводить оценку активного диапазона движения сустава, мышечной деятельности и функциональности поврежденной конечности. Раннее начало реабилитации после перелома важна для того, чтобы оценить степень нарушения функции.

Стоит внимательно подойти к вопросу об *окружающей среде* человека с повышенной хрупкостью костей, которая может представлять опасность падения в доме и во внешней среде. С одной стороны, имеет значение безопасность пространства (освещение, напольные покрытия, дверные проемы, дверные полотна, не слишком тяжелые, без риска быстрого закрытия и с исправными ручками, устойчивая мебель правильной высоты и без острых углов). А с другой стороны, важное значение имеют комфорт и возможность безопасного использования таких вещей как одежда и обувь, инструменты, индивидуальные ТСР.

Адаптация физического окружения может требовать разных мероприятий. Для того чтобы сделать среду более доступной, могут понадобиться разные меры. Это может быть ремонт помещения (например, изменение напольного покрытия, устранение порогов, замена дверей или создание

доступной душевой без поддона вместо ванны). Или обеспечение безопасного функционирования, используя перестановку мебели, устраняя незакрепленные предметы и провода, расхламляя пространство и используя вспомогательные средства реабилитации, такие как закрепленные или нескользкие подставки, насадки на унитаз, поручни, перила и т.д.

Часто бывает, что ребенок не любит носить дома обувь, можно одевать носки с нескользкими насадками. Проверять своевременно исправность, доступность, вспомогательных средств и средств реабилитации, хранение их на тормозах, адаптация к перемещению при плохих погодных условиях: противогололедные шипы на обувь, шипы на трости. Как использование вспомогательных средств, так и правильная эксплуатация ТСР - это вопросы, требующие внимания с точки зрения обучения клиента и его представителей.

Болевые ощущения:

- тепло или холод в зависимости от характера боли (острая или хроническая);
- упражнения и растяжки;
- дозирование нагрузки, как при движении, так и при выполнении повседневных дел или рабочих задач;
- правильное позиционирование, в том числе подбор позиционирования для разных активностей;
- правильно подобранные ТСР;
- тренировки для релаксации, аутотренинг, дыхательные техники;
- планирование деятельности, хронометрия занятий какой-либо активностью;

- своевременные консультации с врачами: медикаментозное лечение, психотерапевтическое лечение, ортопедическое/хирургическое вмешательство.

Помимо переломов и других нарушений, есть проявления, которые сильно снижают качество жизни — это боль и страх/кинезиофобия (боязнь движений) — то, что проходит красной нитью через всю жизнь человека с хрупкими костями. Боль не только неприятна, но и выводит из строя. Она связана с негативными эмоциями, которые способствуют тому, что люди начинают испытывать сильный страх перед переломами и ситуаций, которые могут вызвать перелом костей. Более того, дети и взрослые осознают влияние своих эмоций на окружающих людей и часто стремятся уменьшить разочарование своих близких из-за их неспособности облегчить эту боль. Конечно, боль оказывает сильное влияние на физическое и психологическое состояние человека, а также на психологическое состояние окружающих его людей.

Поскольку боль — сложное субъективное ощущение, для ее оценки пользуются различными шкалами. Обычно измеряются следующие параметры боли:

- сенсорные (интенсивность, качество, местоположение, продолжительность);
- аффективные (эмоциональный дискомфорт) и оценочные (влияние на социальную жизнь, повседневное функционирование).

Боль также отличается своей продолжительностью во времени (например, острая или хроническая), требует различных методов лечения. Боль, вызванная, например, переломом, называется острой болью и обычно ограничена по времени. Боль, которая сохраняется долгое время после заживления, называется хронической болью.

Проблемы поведения (страх, выученная беспомощность, снижение социализации):

- работа со страхом движения;
- поощрение собственной физической активности;
- никогда не делать за ребенка то, что он может делать самостоятельно.

Принцип "вместе, но не вместо" в выполнении повседневных задач;

- адаптация подвижных игр в соответствии с возрастом и интересами;
- групповые занятия;
- предоставление информации работникам школы и других учреждений о НО.

Страх заставляет снижать человека свою двигательную активность, что делает переломы более частыми. Важно работать с этим страхом. Необходимо подбирать позы, движения, которые безопасны и помогут ребенку/взрослому с НО, научат его двигаться. Важно создать такую среду, чтобы человек даже с тяжелыми нарушениями в период иммобилизации был самостоятелен и активен каждый день. Важно поддерживать и поощрять эту активность, поддерживать его мотивацию. Создать активности, которые соответствуют его возрасту и интересам. Общение со сверстниками будет давать максимальный стимул развиваться и двигаться.

Утверждение 2 консенсусного документа: “Страх переломов у детей, семей и врачей, может стать препятствием для развития потенциала ребенка с НО”.

Раннее вмешательство

НЕТ — ГИПЕРОПЕКЕ! ДА —правильному безопасному перемещению!

Реабилитацию необходимо начинать с раннего вмешательства. В случае новорожденных с тяжелыми формами НО реабилитация направлена на обучение родителей безопасному обращению с хрупким ребенком. Достижение самостоятельности на ранних стадиях жизни больше зависит от среды проживания, правильного позиционирования и перемещения в большей степени, чем от реабилитации и методы фокусируется на развитии двигательных навыков.

В консенсусом документе про младенцев говорится:

Утверждение 9: ранняя физическая реабилитация младенцев с НО включает оценку, само вмешательство и обучение лиц, осуществляющих уход. Специалисты обучают родителей оптимальному и безопасному позиционированию и обращению с ребенком, что облегчает уход и развитие, сводя к минимуму риск переломов и деформаций.

Утверждение 10: даже самый тщательный уход не может обезопасить детей с более тяжелыми формами НО от переломов в период младенчества. При обращении с ребенком физические терапевты и ухаживающие взрослые должны использовать широкий захват руками, делать медленные, плавные движения и избегать перекручивания конечностей ребенка.

Утверждение 11: физическая терапия на ранних стадиях играет ключевую роль в оценке, терапии и обучении родителей по вопросам развития ребенка с НО. Она также необходима для улучшения развития детей со всеми типами заболевания.

Утверждение 12: смена положений (положение лежа на спине, на животе, лежа на боку) важны для того, чтобы свести к минимуму деформации черепа и конечностей.

Утверждение 13: только при полном контроле над положением головы и туловища ребенок может сидеть прямо (с прямой спиной). Процесс, когда ребенок садится, инициирован после тех моментов, когда у ребенка есть контроль за движением, окрепшие мышцы туловища.

Утверждение 14: некоторые дети с НО развиваются по той же схеме, что и здоровые дети, однако у других вырабатываются свои собственные механизмы движения.

Особенности возрастного периода от 0 до 3 лет

В этот период важно:

- поддерживать игровую активность;
- помочь активно и безопасно развивать двигательные навыки, а также способствовать своевременному и безопасному развитию навыков повседневной жизни;
- снизить риск травматизации, развития деформации при освоении двигательных навыков.

Задачами правильного позиционирования у детей с НО являются:

- предотвратить костные деформации;
- предотвратить переломы;
- улучшить контроль положения головы и тела;

- добиться положения сидя;
- содействовать успешному двигательному развитию, хорошим моторных навыков, коммуникации и социализации.

Главная активность ребенка - игра, через которую он познает мир, важно ее поддерживать. Движения ребенку жизненно необходимы, как для общего развития, так и для укрепления мышечного корсета и костей. Двигательное развитие у детей с НО происходит в своем темпе, сроки могут растягиваться. Дети могут придумывать свои собственные стратегии передвижения, компенсаторные механизмы (например, кто-то не может ползать на четвереньках, зато активно перемещается по полу на ягодицах). Малыши обучаются новому навыку, тренируя его много раз.

Они находятся в постоянном движении. Если не будет стимулов к движению, мотивации, малыш не освоит навык. Поэтому мы предлагаем эти стимулы в виде игрушек, игр. Ребенок не должен проводить все время в кроватке, как только станет возможным, полезно организовать пространство на полу, чтобы ребенок имел возможность развивать свои двигательные и познавательные навыки. В целом уход должен быть бережным, нельзя допускать растяжений, скручивания конечностей, а также пассивных движений суставов, туловища и шеи. Держа ребенка, руки должны располагаться на или под самой широкой частью тела, и важно правильно поддерживать голову и шею ребенка.

Опускать ребенка необходимо держа одну руку на ягодицах и ногах, а другую — под плечами, шеей и головой. Нельзя поднимать ребенка за подмышки, так как можно повредить слабые реберные кости и нестабильные плечевые суставы, что приведет к нежелательным травмам. При замене подгузников одной рукой необходимо поддерживать ягодицы,

в это время ноги ребенка лежат на предплечье, а другой рукой менять подгузник; при надевании подгузников нельзя поднимать ребенка за ноги.

Необходимо убедиться, что конечности расположены в удобном и привычном положении, в противном случае возможна травма. Опытные специалисты по раннему вмешательству могут научить родителей брать ребенка на руки носить ребенка таким образом, чтобы помогать ему развиваться. Можно усугубить развитие деформаций, если кормить ребенка или носить только в одном положении на одной руке и стороне взрослому.

Что используем:

- создание безопасной и, обязательно, развивающей среды;
- аккуратный, бережный уход;
- аккуратное и максимально самостоятельное перемещение;
- правильное позиционирование в положении на спине, боку, животе с помощью дополнительных подушек, валиков;
- правильное позиционирование в положении сидя с использованием вспомогательных средств, опора под стопы;
- своевременная вертикализация по показаниям (при необходимости ТСП: вертикализатор, ходунки);
- тренировка равновесия и координации в позе сидя, стоя для более безопасного освоения навыка ходьбы;
- освоение и тренировка новых навыков ходьбы;
- освоение новых навыков повседневной активности, по мере изменения возможностей позиционирования и передвижения.

Отмечено, что у детей с НО чаще встречаются деформации, обусловленные использованием мягких поверхностей, на которых лежит ребенок, и они сильно ограничивают его в движении. Для профилактики развития деформаций необходимо часто менять положение ребенка. В положении на животе распрямляется шейный отдел позвоночника и верхние и нижние конечности, а также растягиваются мышцы сгибатели бедра.

Это помогает научиться переворачиваться и в дальнейшем сидеть. Занятия физической терапией начинают с тренировки контроля положения головы и шеи, равновесия сидя и, в дальнейшем вертикализации. Часто малыши с НО проводят большую часть времени лежа на спине в позе “ленивого ребенка”, ее еще называют позой «лягушки», при которой бедра развернуты наружу, а колени полусогнуты и касаются опоры.

Если ребёнок постоянно находится в этой позе, возникает высокий риск укорочения мышц бёдер. Положение лежа на спине необходимо в этом случае адаптировать, подложив с каждой стороны от ребенка свернутую



пеленку, плед, полотенце или специальную подушку, подперев ими плечи и бёдра. За счёт этого можно вывести плечи вперед и зафиксировать ноги в нейтральной позиции (бедра будут параллельны друг другу и позвоночнику). Это также помогает облегчить использование рук (можно помочь ребёнку свести вместе две руки по средней линии, ребенок будет учиться бимануальному захвату).

Следует со временем уменьшать толщину валиков, если ребёнок может свободно двигаться. Лежа на спине, малыши тянутся

руками до колен - это укрепляет мышцы бедер и живота. При сильной мышечной слабости дети не могут дотянуться руками до своих ног, поэтому важно помочь им занять такое положение, в котором они смогут увидеть свои ноги, пробовать их достать. Малыши учатся сидеть “лежа”, поднимая ноги, хватая их руками. Это важный навык.

Важно как можно быстрее начать изменять положение ребёнка, чтобы свести к минимуму сплющивание задней стенки черепа и укорочение задней группы мышц бёдер. В этом отношении очень полезно положение «на боку»

и «на животе» с адаптацией (использование валиков, подушек).

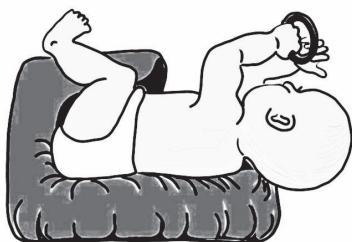


Иллюстрация срисована из книги: Robert J. Palisano, Suzann K. Campbell, Margo Orlin. Physical Therapy for Children - E-Book, chapter 11

Положение на животе имеет огромное значение для двигательного развития и укреплении и растяжки мышц. Ребёнок может находиться в этом положении, если

он уже в состоянии самостоятельно удерживать голову и его легкие работают достаточно хорошо.

Рис.автора



Если ребенок в состоянии находиться в этом положении, оно становится незаменимым для приобретения моторных навыков. При этом положение будет не комфортным для детей с деформациями грудной клетки. В

этом случае можно попробовать с одной стороны подложить полотенце под тело ребенка, либо валик под грудную клетку.

Также хороший вариант начинать тренировать навык лежания на животе, положив ребёнка на грудь ухаживающему взрослому.

Взрослый (родитель) при этом будет отклоняться назад, пока не займет положение лежа на спине. Лежание на животе, на груди у родителя или на клиновидной подушке, подложенной под грудную клетку ребенка, может помочь укрепить мышцы-разгибатели шеи и спины. Частичный перенос веса на руки в положении лежа на животе может также помочь укрепить кости верхней конечности. Дополнительным преимуществом такого положения является предотвращение контрактуры тазобедренного сустава и появления деформаций позвоночника.

Как правило, детей с НО следует выкладывать на живот примерно в три месяца. Не рекомендуется детям лежать на животе во время сна. Положение лежа на боку с поддержкой под голову и валиком между ног может помочь поддерживать спину и нижние конечности в правильном положении. Валики придадут правильное параллельное расположение нижних конечностей относительно друг друга и позвоночника.

Смена положения укрепляет различные группы мышц, способствует предотвращению осложнений, которые могут ограничить движение и усилить боль. Как только ребенок научился управлять движениями головы, он может сидеть прямо в кресле. Можно воспользоваться детскими стульчиками, как только малыш научится контролировать положение головы, но еще не умеет самостоятельно сидеть.

К сожалению, большинство обычных детских стульчиков слишком глубокие и широкие для малышей с НО. Нижние конечности и позвоночник располагаются неправильно, поэтому требуется адаптация кресла:

возможно потребуются боковые поддержки для тела, адаптация подножки для того, чтобы стопы ребенка опирались на поверхность, а не свисали без опоры. Главная задача адаптации выравнивание и достаточная поддержка для тела, опора для стоп.

Чтобы научить ребенка сидеть взрослый может сесть, подложив несколько подушек под колени так, чтобы ноги были согнуты. Положить ребенка на свои колени лицом к лицу. При этом, голова находится немного выше, чем бедра. Со временем, по мере того, как ребенок будет привыкать лежать в такой позиции, можно подкладывать больше подушек под колени, чтобы положение ребенка постепенно приближалось к более вертикальному. В какой-то момент окажется, что ребенок уже не лежит, а сидит, опираясь спиной о колени взрослого. Также взрослому можно сесть на пол, выпрямив ноги и разведя их в стороны. Посадить ребенка между ног взрослого спиной к нему, во время игры.

Когда ребенок привык находиться в положении сидя, но все еще нуждается в некоторой поддержке, можно попробовать усаживать его в С-образную подушку. Ее можно сшить самим или купить в магазине подушку для кормления. Самостоятельно садиться из положения лежа ребенку следует только из положения на боку или на животе. Обучая ребенка самостоятельно садиться, поощряйте его сначала поворачиваться на бок (или же, если ему слишком трудно, почти на живот), и лишь затем, опираясь на руки (если они достаточно сильные), переводить себя в положение сидя.

Внимательно следите за ребенком и оказывайте ему необходимую помощь, пока он не научится садиться самостоятельно.

Положение сидя играет огромное значение. Важно устойчивое положение сидя на полу, с обязательным включением положения сидя на стуле с опирающимися стопами на пол

(Иллюстрация списована из книги: Robert J. Palisano, Suzann K. Campbell, Margo Orlin. *Physical Therapy for Children - E-Book, chapter 11*). Опора на стопы очень важна. Это не только важная компетенция, но и “ступенька” к освоению более сложных двигательных навыков.



Умея опираться на стопы, ребенок постепенно осваивает стабильную позу сидя, учится переносить вес на ноги и вставать, а также готовится к стоянию и ходьбе. Если ребёнок, а затем подросток и взрослый, сидит только на горизонтальной поверхности без опоры на ноги, со временем длина задней группы мышц

нижних конечностей укорачивается, могут развиваться контрактуры голеностопного сустава и другие вторичные осложнения.

Все двигательные навыки можно начинать пробовать в воде, например, в ванне. После того как ребенок научится сидеть самостоятельно, можно начать выполнять упражнения на перемещение веса: например, раскладывать игрушки в разных местах так, чтобы ребёнок за ними тянулся. Это будет тренировать силу мышц, равновесие, поддерживать подвижность позвоночника.

Двигательные навыки наполняют активность: 1 - это все положения, которые занимает человек на протяжении суток (лежа на спине, на боку, на животе, сидя, стоя), 2 двигательные переходы из одного положения в другое и 3 - перемещение в пространстве. Чтобы находиться в разных положениях ребенку с тяжелыми нарушениями требуется помощь. Родители, после проведенного инструктажа опытным специалистом, учатся выкладывать ребенка на живот.

Когда у ребенка достаточно окрепли мышцы шеи, при поддержке эрготерапевтов и физических терапевтов родители адаптируют различные кресла или подушки (детские кресла, шезлонги, автокресла, самодельные, П, С- образные подушки и тд) и ребенок занимает положения полусидя, сидя.

Нахождение в разных положениях в течении дня - это необходимый компонент физической реабилитации. Каждая новая поза позволяет учиться новым вещам. Например, освоив позу сидя, самостоятельно принимать пищу и одеваться, эта поза принципиально меняет возможности игры. Тренировка двигательных переходов из одного положения в другое и помощь с перемещением - это тоже неотъемлемые части процесса реабилитации.

Как можно помочь освоить перемещение. Обычно первый опыт самостоятельного перемещения для ребенка — это *переворачивание*. Большинство детей первым осваивают переворот с живота на спину. Однако некоторые дети с НО сначала учатся переворачиваться со спины на живот. Нередко такие дети боятся переворачиваться через руку, поэтому им, возможно, понадобится помощь с тем, чтобы прижать ее к боку или же, напротив, поднять над головой. Важно не помогать ребенку больше

необходимого. Не тянуть ребенка за руку — достаточно просто мягко направлять движения, удерживая ладонь на его бедре.

Привлекать внимание ребенка игрушкой, чтобы он потянулся за ней, перекинув руку через грудь (противоположная нога должна быть выпрямлена). Он может случайно перевернуться на бок, и позже сможет повторять движение уже самостоятельно. Переворачиваясь, дети учатся мышечному контролю и тренируют силы мышц. Иногда дети с НО предпочитают не переворачиваться, а ерзать, лежа на спине. Важно поощрять любую физическую активность.

Многие дети с НО предпочитают передвигаться не ползком, а перемещаясь по полу на попе. Если ребенок не проявляет интереса к ползанию, не нужно его заставлять. Возможно, кости его рук просто не готовы к той нагрузке, которую создает передвижение на четвереньках. При тяжелых типах имеются особенности строения: небольшого размера конечности, большая голова, мышечная слабость, гипермобильность суставов и повышенная хрупкость костей, что не позволяет безопасно передвигаться на четвереньках.

Именно поэтому дети с НО зачастую передвигаются, скользя на попе, и иногда вообще не начинают ползать. Любая двигательная активность заслуживает поощрения. Если ребенок уже умеет контролировать мышцы корпуса и сидит самостоятельно, можно попробовать научить его передвигаться на попе, поместив ладони взрослого под попу ребенка так, чтобы он сидел на руках взрослого. Следует начать с осторожных движений ладонями вверх-вниз, слегка покачивая ребенка из стороны в сторону, чтобы он ощущал перенос веса. Умение переносить вес — обязательный навык для любого перемещения. Можно превратить это упражнение в игру, например, спеть песенку. Когда ребенок привыкнет к покачиванию, можно добавлять осторожное движение вперед. Начать с одной стороны: перенести

бедро ребенка немного вперед, затем возвращать в исходное положение, позже подключить вторую сторону и не спеша поочередно переносить вперед правое, а затем левое бедро ребенка. Стоит поощрять ребенка выполнять все движения настолько самостоятельно, насколько ему комфортно.

Для детей с достаточно крепкими мышцами, которым врачами разрешается такая нагрузка, потенциальной подготовкой к стоянию и ходьбе может стать стояние на коленях. Это важное положение, которое ребенок принимает, когда встает на ноги, при этом колени, бедра и плечи должны быть примерно на одной прямой. В первое время ребенку может понадобиться опора в виде стула, дивана, низкого столика и тд. Взрослый при этом может помочь, придерживая его за таз или бедра. Можно положить игрушки на диван или низкий столик, чтобы ребенку захотелось подняться на колени, чтобы поиграть. Стояние на коленях позволяет дать осевую нагрузку на бедренные кости, тем самым способствуя их укреплению. Но важно учитывать наличие деформаций и хрупкость костей, поэтому обязательно нужно консультироваться со специалистами. Не стоит позволять ребенку полностью сгибать колени, «садясь» на пятки — это может привести к деформации большеберцовой кости и укорачиванию ахиллова сухожилия.

Прежде, чем ребенок начнет вставать на ноги, необходимо будет подробно обсудить границы допустимой нагрузки с курирующими врачами. Именно они подскажут, безопасно ли сейчас для ребенка начинать стоять. Период, когда ребенок начинает стоять — критический, поскольку дети часто садятся, падая на попу. Однако для ребенка с НО такое падение сопряжено с серьезными рисками, поэтому в этот период развития следует оберегать его особенно тщательно. Также важно следить, как ребенок поднимается на ноги. Надо следить за тем, какие позиции он принимает, прежде чем встать. Если он встает через положение стоя на одном колене, необходимо

убедиться, что в области тазобедренных суставов не возникает излишнего скручивания. Чтобы уберечь ребенка от падения, можно придерживать его за таз или бедра.

Если ребенок с выраженным остеопорозом начинает ходить без адекватной поддержки, помимо риска переломов костей может возникать дальнейшее искривление костей нижних конечностей в результате повышенной нагрузки на ослабленные структуры костно мышечной системы. Изгибы, как правило, возникают в передне боковом направлении в бедренных костях и вперед в большеберцовой кости. Однако, у тех детей, кто не ходит, отсутствует осевая нагрузка на скелет, что приводит к усугублению остеопороза.

Важно помнить: каждый ребенок индивидуален. Набор упражнений и даже порядок их выполнения, подходящий именно вашему ребенку, напрямую зависит от его личных потребностей и возможностей. Поэтому применение рекомендаций, представленных выше, должно контролироваться специалистом, в задачи которого входит составление для ребенка индивидуальной программы развития.

Для детей, помимо развития двигательных навыков, не менее важно принимать участие в ежедневных активностях, например, переодевании, гигиенических процедурах, приеме пищи — обучение этим навыкам также является частью реабилитационного процесса. В ежедневных рутинных занятиях ребенок учится не только быть самостоятельным, но и тренирует мышечную силу, равновесие, поддерживает подвижность позвоночника, гибкость, ловкость, координацию.

Физический терапевт должен знать историю болезни ребенка, о переломах и типах используемой иммобилизации. Важно оценивать болевые ощущения, например, используя шкалу FLACC, которая используется для

количественной оценки болевого поведения у невербальных пациентов. Специалист оценивает активную, а не пассивную двигательную активность у маленького ребенка с НО, так как пассивное растяжение противопоказано. Необходимо также провести оценку развития крупной моторики. Навык сидения в возрасте 10 месяцев является хорошим прогнозом для способности ходить в будущем. Наконец, важно оценить соответствие оборудования, используемого для сидения, транспортировки и поощрения самостоятельной подвижности ребенка. Физическая терапия включает в себя и раннее обучение родителей правильному обращению и методам позиционирования.

Видео по уходу за ребенком с НО можно посмотреть на канале телеграм: <https://t.me/joinchat/Mg0Rr8lZNAwxOWZi>

Особенности возрастного периода 3-6 лет

Что важно:

- подготовка к школе: ведущая деятельность - игра;
- максимальный уровень самообслуживания;
- участие в жизни семьи, выполнение простых поручений по дому;
- информирование ребенка о том, что ему можно и что нельзя. Ребенок должен научиться объяснять свои особенности учителям, детям, тренеру, окружающим людям;
- предоставление информации о НО детскому саду, школе и всем участникам образовательного процесса.

Физическая реабилитация:

- с 3-х лет добавляется ежедневная целенаправленная физическая тренировка;
- развивать потребность, мотивацию к тренировке;
- внимание к вертикальным позам: позе стоя и позе сидя, ходьбе;
- ТСП - научить родителей очень хорошо выравнивать положение ребенка в ТСП, настраивать и планировать замену ТСП в связи с ростом ребенка заранее;
- продолжать тренировки в гипсе (“двигать все, что двигается”);
- возвращаться к тренировкам вертикальных позам и ходьбе каждый раз после переломов или операций.

Особенности возрастного периода 7-18 лет

Ведущая деятельность - учеба. В подростковом возрасте, как правило, усиливаются социальные и личностные риски:

- снижение мотивации (“Зачем мне это все?”);
- “Я не такой как все” - часто появляются комплексы;
- апатия, “ничего нельзя изменить”;
- накопленный опыт переломов, страх движений и болевой синдром;
- снижение общей выносливости и быстрая утомляемость.

Что используем?

- информирование: понимание особенностей собственного тела, его возможностей, умение инструктировать сопровождающих, тренеров, сверстников;
- привычка к максимальной самостоятельности. Участие в жизни семьи, выполнение более сложных поручений по дому;
- потребность в ежедневных тренировках, соответствующих возрасту ребенка;
- занятия подбираются исходя из интересов самого ребенка; Подобрать активности, в которых ребенок мог бы стать успешным наравне со сверстниками;
- СПОРТ! Когда и где это возможно;
- обучение планированию отдельных видов деятельности, планированию расписания на день, неделю и месяц, дозированию нагрузки, выбору инструментов для разных активностей повседневной жизни, соответствующим возможностям руки, принципам безопасного манипулирования предметами, их перемещения и тд.

В старшем возрасте основное внимание уделяют увеличению мышечной силы, функциональному развитию и развитию самостоятельности. Активные упражнения по прежнему направлены на увеличение мышечной силы ослабленных мышц, чаще всего разгибателей бедра и отводящих мышц, мышц стопы, растяжение мышц сгибателей бедра. Снова хочется рассказать о пользе упражнений в воде, поначалу используя эффект снижения гравитационного воздействия для облегчения движений, затем с помощью поддержки движений, и, наконец, используя воду, как инструмент противодействия активным движениям. Первоначально занятия в бассейне ограничивают 20-30 минутами. Лечебная физкультура в бассейне может

помочь вырваться из порочного круга “перелом - иммобилизация-усиление остеопороза - перелом”.

У детей могут быть разные степени деформации. Часто имеется сколиоз, в том числе кифосколиоз в результате компрессионных переломов позвонков, остеопороза, слабости связок. У детей со средней степенью тяжести часто наблюдается выраженное искривление костей из-за множественных переломов. В бедренной кости шеечно-диафизарный угол может быть уменьшен наряду с деформациями в области тазобедренного сустава. Большеберцовая кость искривлена кпереди, что в сочетании с изгибом бедренной кости приводит к кажущейся контрактуре сгибания в коленном суставе. Пателлофemorальный сустав часто вывихивается, повышая риск падений и переломов. Часто наблюдается плосковальгусная стопа. В верхних конечностях плечевая кость искривлена латерально или передне-латерально, а предплечья ограничены в супинации и пронации. Частота переломов имеет тенденцию к заметному снижению после полового созревания.

В пубертатный период важны контроль веса и физическая активность. Роль специалистов состоит в том, чтобы определить и рекомендовать соответствующие параметры для активности и участия в повседневной жизни, обеспечить меры предосторожности при повышении уровня активности. При переходе во взрослую жизнь необходимо делать акцент на навыках, необходимых для самостоятельной жизни [30].

Взрослые

Согласно наблюдениям, частота переломов у людей с НО уменьшается с достижением пубертатного периода, происходит полное развитие скелета и укрепление костей. Но все равно сохраняется повышенный риск переломов

и увеличивается риск повреждения структур соединительной ткани. С возрастом состояние мышц может ухудшиться (проблемы саркопении), характерны патологические процессы в суставах (артрит, артроз, нестабильность, вывихи и другие нарушения), которые вызывают болевые ощущения и значительное снижение качества жизни. Могут развиваться кифосколиоз и спондилолистез, потеря слуха, нарушения работы сердечно-сосудистой системы, респираторные осложнения и др. Женщины с НО особенно восприимчивы к постменопаузальному остеопорозу и остеопорозу “иммобилизации”.

Меры профилактики и стратегии реабилитационного вмешательства, которые были выявлены для детей с НО, могут быть адаптированы и для взрослых. В том числе и регулярные занятия фитнесом, подобранные индивидуально, включающие аэробные упражнения, упражнения на развитие мышечной силы, гибкости, равновесия, координации. В качестве базовых активностей можно рекомендовать плавание и велосипед.

На первый план выходит работа с болевыми ощущениями. Костные деформации создают ненормальную нагрузку на мышцы. Деформированная кость будет вызывать соответствующее изменение длины мышц. Сохранение подвижности, мышечной силы, стабилизация суставов имеют важное значение для поддержания функционирования. Большое внимание уделяется увеличению гибкости (увеличение сокращенных мышц), увеличению подвижности грудной клетки, позвоночника и суставов. Следует избегать длительных периодов иммобилизации, так как это усугубляет проявления остеопороза. При необходимости следует подобрать ТСР и их адаптировать.

Большая роль отводится кардиореспираторной реабилитации: улучшение работы сердечнососудистой и дыхательной систем. Увеличение дыхательного объема и жизненной емкости легких, укрепление дыхательной мускулатуры, повышение выносливости организма.

В программы тренировок могут быть включены элементы:

- адаптивная йога в зависимости от степени и ограничения;
- изометрические упражнения (сокращение/расслабление мышц);

Изометрические упражнения — это силовые упражнения, включающие мышечное напряжение без движения в упражнении частей тела.

- растяжки;
- увеличение мышечной силы с сопротивлением, малым весом и большим сопротивлением;
- водные виды спорта;
- кардиореспираторная реабилитация, кардиотренировки с низкой сопротивляемостью и высокой скоростью (велосипед, степпер, сидячий эллиптический тренажер) и тд.

Целью послеоперационного периода является: увеличение физической активности, мышечной силы, подвижности конечностей до максимально возможного уровня функционирования.

Используют методы:

- направленные на уменьшение отека, болевых ощущений, заживление тканей после заболевания: криотерапия, чрескожная электронейростимуляция, электромиостимуляция (низкой интенсивности);

- нейромышечная электрическая стимуляция более высокой интенсивности, воздействующая на мышечные волокна — для увеличения мышечной силы;
- применение упражнений с сопротивлением с малым весом.

Тренироваться медленно, плавно и под контролем;

- использование ортопедических конструкций может быть затруднено из-за низкого роста человека и скелетных деформаций, а также сильной мышечной слабости;
- следует начать с изометрических упражнений, при этом сила, направленная не по оси конечности, повышает риск перелома;
- упражнения для повышения выносливости (кардиореспираторная реабилитация): портативные велотренажеры, степперы в положении сидя, тренажер эллипсоид (эллиптический кардиотренажер) и беговая дорожка.

Важно: Перед тренировкой полезно проверить пульс и соблюдать меры предосторожности во время занятий.

- водная терапия — стандартный компонент восстановления, особенно для ослабленных пациентов. Возможно постепенное увеличение нагрузки, упражнения с сопротивлением движению, улучшение проприоцептивной чувствительности.
- увеличение проприоцептивной чувствительности, нервно-мышечное восстановление проприоцепции (техника PNF) в бассейне, которые впоследствии можно увеличить на упражнениях с сопротивлением, весами;
- упражнения начинаются в положении из перехода с положения лежа в положение полусидя с использованием подушек, с постепенным

вертикальным выравниванием под контролем, далее в положении сидя, в положении стоя с использованием тростей, костей, специальных ходунков;

- в случаях, когда имеются более тяжелые нарушения, требуется помощь, чтобы человек мог развить свою независимость. Помощь с подбором ТСР, работа физических терапевтов и эрготерапевтов. Для этого специалистам необходима оценка двигательной активности человека и его участия в повседневной жизни [23].

Снижение легочной функции является частью НО и не связано исключительно со сколиозом и деформацией грудной клетки. Развитие дыхательной недостаточности, возможно, связано и с поражением легких из-за аномалий коллагена. При нарушениях дыхательной системы (чаще всего в результате рестриктивных заболеваний легких) важно информировать пациентов о признаках и симптомах заболевания, а также информировать о предполагаемых рисках аспирации.

Кардиореспираторная реабилитация

направлена на улучшение работы сердечно-сосудистой и дыхательной систем, борется с симптомом хронической усталости. Целью данного вида реабилитации является улучшение переносимости физических нагрузок, повышение выносливости организма.

Выносливость — это специфическая способность организма противостоять утомлению. Она характеризуется выполнением движений на протяжении определенного периода времени без снижения их темпа и эффективности. Выносливость напрямую зависит от состояния сердечно-сосудистой и дыхательной систем.

Кардиореспираторная выносливость — это способность организма выполнять физическую нагрузку, которая зависит главным образом от аэробных или кислородных энергетических систем. Это «аэробные» занятия многотонного циклического характера продолжительное время (не менее 30 минут), такие как ходьба, бег, езда на велосипеде, плавание или активная езда на инвалидной коляске и т.д.

Основные стратегии:

- обеспечение поддержки подвижности (мобильности) грудной клетки;
- увеличение общей двигательной активности. Длительность аэробной тренировки составляет 30–40 минут. Это может быть: езда на 3-х колесном велосипеде, танцы на колясках, плавание, любые движения с большой амплитудой — бадминтон, теннис, дартс, ходьба, велотренажер, дозированная ходьба, скандинавская ходьба, тай-цзи и т.д.
- укрепление мышечного корсета, в том числе мышц Coxa, дыхательных мышц.
- дыхательные техники, упражнения;
- тренировки мышц не только нижних конечностей и мышц Coxa, но и мышц верхней половины тела: ручной эргометр, эспандеры, гантели. которые увеличивают мышечную силу, позволяют в большей степени активизировать дыхание;
- профилактика деформаций (сколиозов, кифосколиозов) - позиционирование, подбор и адаптация ТСР, упражнения;
- респираторное оборудование по показаниям.

Для улучшения аэробного состояния оптимальны тренировки, которые задействуют большие группы мышц. Традиционные упражнения на выносливость основаны на продолжительности и монотонности. Чем дольше выполнять упражнения — тем сильнее опустошается «бак» и запускаются процессы адаптации.

Но важно понимать, что не стоит сразу чрезмерно нагружать организм. Правило тренировок — начинать с достаточного минимального уровня, с постепенным медленным увеличением продолжительности и нагрузки. Важно не допустить переутомление, поскольку при несовершенном остеогенезе очень быстро наступает утомление.

Вид упражнений степень нагрузки, продолжительность и частота при несовершенном остеогенезе зависят от степени тяжести клинического состояния.

- в тяжелых случаях это может быть смена положений в течении дня, облегчение дыхания положением, “контакт” дыхание, специально подобранная дыхательная гимнастика, диафрагмальное дыхание, самостоятельные движения руками;

- в положении сидя: дыхательная гимнастика, сочетание аэробных упражнений и силовой нагрузки, езда на активной инвалидной коляске (аэробная нагрузка + тренировка мышц), велосипед/велотренажер (в т.ч. портативный), игры сидя в бадминтон, теннис, баскетбол, дартс и тд даже танцы сидя;

- в положении стоя — игры в положении стоя, дыхательная гимнастика, сочетание аэробных упражнений и силовой нагрузки;

- если пациент может ходить как самостоятельно — ходьба по беговой дорожке, степпер -тренажер (в т.ч. портативный), с помощью ТСП (ходунки, костыли, трости) — прогулки.

Активные движения не только развивают мышечный баланс, но также обеспечивают глубокое дыхание. Постоянное изменение положения влияют на вентиляцию и кровоток в легких.

Тазобедренные суставы и НО

Тазобедренный сустав (ТБС) образован тазовой костью и суставной поверхностью головки бедренной кости. Кости в области сустава покрыты гиалиновым хрящом. Обычно этот особый тип ткани очень прочен и отлично справляется с большими нагрузками. Массивные кости нижних конечностей, как правило, толще и прочнее костей рук, так как ноги несут на себе всю тяжесть тела. А тазобедренный сустав должен выдержать вес всего туловища. При несовершенном остеогенезе (НО) из-за сниженной минеральной плотности в суставах могут возникать нарушения.

Усугубляют ситуацию проблемы с окружающими тканями, содержащими коллаген, в том числе суставными поверхностями, связками, мышцами. Сложности возникают, когда при имеющейся врожденной хрупкости костей начинаются патологические процессы в области шейки бедра. Вместе с врожденными дефектами костной ткани в области ТБС, развиваются и различные вторичные нарушения. При НО встречаются следующие нарушения:

- Соха Vara (собирательное название варусных деформаций шейки бедра различного происхождения),

- Protrusio acetabuli (протрузия вертлужной впадины — смещение головки бедренной кости вглубь вертлужной впадины),
- остеоартриты,
- переломы шейки бедра, переломы в области тазовых костей, бедренных костей и др.

Чаще всего нарушения в области ТБС встречаются при III и VI клинических типах НО. Может наблюдаться: ограничение диапазона движений, различные болевые ощущения, в сочетании со слабостью мышц и связочного аппарата при ходьбе может быть хромота, невозможность ходить и и тд.

Усугубляют состояние: лишний вес, сниженная физическая активность, длительное нахождение в положении сидя, особенно в неправильно подобранной коляске, стуле. Способствовать развитию остеоартроза могут тяжелые физические нагрузки, “сидячий образ жизни”, травмы в области ТБС в прошлом, семейная предрасположенность.

Целью физической терапии при патологиях ТБС является увеличение мышечной силы, подвижности и диапазона движений в суставе, облегчение болевых ощущений, восстановление нормального движения в суставе, а также активность и участие в повседневной жизни.

Общие рекомендации при проблемах с ТБС:

1. рентгенографическое обследование ТБС каждые несколько лет по показаниям, особенно при НО III , VI типах;

2. диспансерное наблюдение у врачей, по показаниям получать комплексное лечение (лекарственная терапия, хирургическая, ортопедическая и иную медицинскую помощь);
3. контролировать вес: сбалансированное и полноценное питание, физическая активность;
4. физическая реабилитация на протяжении всей жизни: физическая активность, включая повседневную активность и специальные упражнения, при необходимости подбор и адаптация технических средств реабилитации, программа физического менеджмента с организацией эргономичного пространства дома, в школе, на работе, организация рабочего места с соблюдением постурального менеджмента в течении суток. Специальные упражнения могут увеличить диапазон движений и гибкость, а также укрепить мышцы. Полезно заниматься плаванием;
5. комплекс разноплановых мероприятий по профилактике падений.

Позвоночник и НО

Механизмы деформации позвоночника при НО исследованы не полностью. Считается, что искривления частично вызваны остеопорозом, переломами позвонков с аномалиями зон роста позвонков. Лечение деформаций позвоночника входит в компетенции врачей ортопедов, хирургов. Физические терапевты не могут давать серьезные рекомендации по коррекции, но могут предложить общие рекомендации по профилактике развития и прогрессирования тяжелых нарушений .

При деформациях грудной клетки, позвоночник не выравнивается, происходит неравномерный его рост, возникают клиновидные деформации

позвонков. Основная стратегия лечения при сколиозе, в период роста у детей - использование корсетов, например корсетов Шено. Задача данных корсетов — нагрузить зоны роста позвонков симметрично. Однако, при НО, особенно при более тяжелых его проявлениях, существует высокий риск неправильного распределения давления и-за костных деформаций, а также переломов костей. Деформация и хрупкость ребер ограничивает передачу давления на позвоночник. При выраженных деформациях нельзя заниматься укреплением мышц спины без предварительной консультации специалистов и соответствующей подготовке. Необходимо выстроить симметричное положение тела в пространстве для выравнивания позвоночного столба, после чего начинать упражнения на увеличение мышечной силы. При этом делают специальные растяжки и дыхательные упражнения. Существует гимнастика Катарини Шрот (основной консервативный метод лечения сколиоза в Германии), принцип которой базируется на осознанном дыхании вогнутым участком грудной клетки. Гимнастику сочетают с ношением корсетов Шено. Корсет при этом не вызывает атрофию мышц, как это принято считать, а перераспределяет неправильную нагрузку. Но, в какой то степени, начинают страдать движения и дыхательная система. Однако, при НО в настоящее время не рекомендуют жесткие корсеты из за рисков осложнений. Эта область требует углубленного исследования.

Итак, при НО наблюдается: сниженная плотность костей, компрессионные переломы позвонков, малоподвижный образ жизни, слабость мышц, связок, длительные периоды иммобилизации (особенно когда ребенок длительное время сидит с гипсом на одной ноге), зачастую неправильно подобранная коляска, не правильно подобранный стул, матрас для сна, отсутствие режима пострурального менеджмента, отсутствие аэробной нагрузки — все это усугубляет деформации позвоночника.

Рекомендации:

1. Контроль за положением тела. Постуральный менеджмент. Позиционирование в течение дня. После длительного нахождения в положении сидя рекомендуется полежать на спине или на боку, лучше в компенсаторных укладках. Рекомендовать в каких положениях и сколько времени находиться в течении дня поможет специалист, имеющий опыт работы со сколиозами, а физический терапевт и эрготерапевт поможет с адаптацией рабочего места, ТСР. Спать и отдыхать желательно на жестком покрытии. Для сна лучше выбирать позу на боку, при деформациях позвоночника преимущественно в сагиттальном отделе, на спине во фронтальном отделе. Компенсаторные укладки на боку с валиками (поначалу с помощью, чтобы проверить выравнивается ли позвоночник. Важно опытным путем понять размер валика и куда подложить). Необходимо вырабатывать биомеханические контрстратегии: раскрывать «зажатую сторону», дышать всеми отделами легких, занимать разные положения в течении дня.

2. Стретчинг (от англ. растягивание) — комплекс упражнений для растяжки мышц, улучшение их эластичных свойств.

3. Сохранять подвижность позвоночника и грудной клетки, в том числе эластичные свойства мышц. Показаны аэробные тренировки и упражнения на увеличение мышечной силы, стретчинг. Плавание — идеально подходит для аэробной тренировки и тренировки мышечной силы. К аэробным нагрузкам также относится и самостоятельная езда на активных коляске, танцы, адаптированный баскетбол, теннис и тд. Важны циклические повторяющиеся движения без перерыва определенное время, адаптированные под выносливость человека с постепенным увеличением времени занятий. Полезно делать упражнения на ротацию: повороты,

наклоны, движение лопаткой и плечом в разных направлениях. При этом не рекомендуется выполнять резкие скручивающие движения из-за риска перелома.

4. Укреплять мышцы брюшного пресса. Желательно подбирать упражнения, которые минимизируют компрессионное воздействие на позвоночник.

5. Увеличение силы мышц — подбор упражнений со специалистом. При выраженных деформациях грудной клетки и позвоночника не рекомендуется выполнять некоторые упражнения с гантелями в положении сидя, избегать выполнение упражнения по типу «лодочек», асимметричные упражнения на мышечную силу без выравнивания позвоночного столба.

6. Физическая терапия с момента постановки диагноза. Помощь с развитием двигательных навыков. В одном исследовании [28] пришли к выводу, что у детей с НО время освоения того или иного двигательного навыка против силы гравитации было связано со временем развития патологических искривлений позвоночника. Более раннее достижение положения сидя с опорой прогнозировало более позднее развитие отклонений искривлений позвоночного столба, независимо от пола и типа НО.

7. Помощь с развитием навыков самообслуживания. Все люди, как правило, сохраняют подвижность и функциональность позвоночника, выполняя свои повседневные дела. Обычно приходится много раз в день делать повороты, тянуться, переходить из одного положения в другое, тянуться, чтобы что-то достать с полки и тд. Ротация в теле вокруг центральной оси происходит, когда мы самостоятельно моемся, одеваемся и раздеваемся. Позвоночник находится очень много времени в движении.

Однако, детям и взрослым с НО часто не хватает именно простых ежедневных движений. Поэтому людям с НО крайне важно помочь максимально самостоятельным быть в любом движении. Важно контролировать эти движения и осуществлять их правильно и безопасно. Но сниженная повседневная активность приводит к ограничению подвижности позвоночника и общей подвижности в целом.

Технические средства реабилитации

Виды ассистивных средств:

- Для позиционирования: полотенца, валики, подушки в т.ч. П-образная, С-образная и т. д. — малышам, а также всем во время периода иммобилизации, подручные приспособления;
- Для передвижения: игрушки для катания (желательно устойчивые без риска опрокидывания), детские автомобили, доски на колесах, самодельные мини кресла на колесах, самокаты (с чередованием опорной ноги), беговелы (устойчивые), трехколесные велосипеды, хендбайки и т. д. Можно закрепить в помещении поручни вдоль стен, чтобы ребенок имел возможность держаться руками во время ходьбы, сделать брусья для ходьбы.
- Для транспортировки адаптированные автокресла для маленьких детей, для более старших пятиточечные ремни вместо ремня безопасности в машине, которые помогают более равномерно распределить нагрузку и тд.
- Различные приспособления для помощи в самообслуживании: доски для перемещения (н-р, с кровати на коляску), эрготерапевтические “палки-хваталки”, ступеньки, поручни, башня-помощник, стул-лестница трансформер, растущий стульчик и тд.

- Различные приспособления для помощи в уходе: горки-поддержки для купания, стульчики для ванны, электрическая зубная щетка, гигиенический стул и тд.

Утверждение 7: нарушения в области верхних конечностей могут ограничивать участие детей в самообслуживании и участии в повседневной жизни.

Утверждение 8: соответствующие вспомогательные устройства, компенсаторные стратегии и адаптация окружающей среды могут помочь преодолеть ограниченный диапазон движений верхних конечностей и слабую мышечную силу и, таким образом, способствовать независимости в уходе за собой.

Технические средства реабилитации - ТСР

- Ходунки задне- или переднеопорные;
- Костыли/ трости;
- Кресло-коляска активного типа;
- Кресло-коляска с электроприводом;
- Вертикализатор и др.

Утверждение 15: большинство детей с легким и умеренным НО способны ходить самостоятельно с помощью вспомогательных средств для передвижения или без них, однако снижение мышечной силы, утомляемость и/или боль могут ограничивать выносливость и/или участие в занятиях спортом.

Утверждение 16: детям с НО должен быть предоставлен доступ ко целому ряду средств для передвижения, с целью повышения их способности к самостоятельному передвижению и облегчению ежедневной деятельности.

Утверждение 17: коляску нужно использовать таким образом, чтобы она не препятствовала участию ребенка в повседневной жизни и не заменяла физическую активность, связанную с ходьбой или передвижением. Необходимо тщательно подбирать инвалидные коляски, чтобы они соответствовали росту и весовой категории ребенка.

Когда ребенку исполняется 2–3 года, стоит подумать о самостоятельном передвижении. Большинство детей с легкой формой НО могут самостоятельно ходить и им не требуется помощь ТСР. Возможно, в периоды после иммобилизации, им могут потребоваться на этапе восстановления ходунки или трости/костыли. Дети с более тяжелой клинической картиной НО могут перемещаться сидя, ползать или ходить с помощью специальных ходунков, также передвигаться на кресле-коляске. Кресло-коляска из соображений безопасности часто используется в школе, для преодоления больших расстояний или во время перемещения по неровной поверхности. Обычно дети используют для перемещения коляску активного типа, но иногда, при тяжелых состояниях (большом количестве переломов, сильных деформациях и мышечной слабости), дети пользуются коляской с электроприводом.



При выборе коляски важно, чтобы ширина и глубина сиденья, расстояние от сиденья до пола, опора для ног, высота спинки были правильно

подобраны. Для этого до покупки коляски требуется со специалистом снять все необходимые замеры. Необходимо индивидуально подобрать все необходимые дополнительные комплектующие, возможно нужны боковые поддержки, специальный ремень, подушка на сиденье и тд.

Очень важно, чтобы ребенок получал осевую нагрузку на скелет в вертикальных положениях — это будет способствовать укреплению костей и предотвращать прогрессирование остеопороза.

Важно подобрать безопасные положения, исключая риски переломов и прогрессирование костных деформаций. Некоторым детям могут потребоваться специальные приспособления для стояния — вертикализаторы. Противопоказанием к вертикализации могут быть высокие риски переломов костей, выраженные костные деформации. Но в водной среде, практически при любом состоянии, можно тренировать различные положения тела, двигательные переходы и перемещение.

Почему следует пользоваться средствами передвижения:

- передвижение без ходунков или коляски небезопасно для детей с тяжелыми клиническими проявлениями НО;
- самостоятельное передвижение необходимо для развития познавательных и социальных навыков;
- частые переломы и рекомендации врача соблюдать “сидячий” режим;

Важно рассматривать несколько вариантов передвижения в зависимости от условий окружающей среды. Так, например, в школе дети могут передвигаться на активных колясках, дома использовать костыли типа канадок либо специальные ходунки. Специалисты учитывают двигательные

возможности ребенка, его выносливость, наличие гипсовой повязки после перелома или операций и другие факторы и помогают подобрать соответствующие средства передвижения.

Для маленьких детей вспомогательными средствами передвижения по полу могут быть доски на колесиках, самодельные активные коляски, сделанные из детского кресла с колесами от велосипеда и подножкой. Начиная с 1,5 лет дети могут передвигаться на детских трехколесных велосипедах. С 2–3 лет, при необходимости, можно рассматривать вопрос о подборе коляски активного типа.

Для детей, которые тренируют навык ходьбы, есть приспособления для передвижения, такие как ходунки передне- или задне опорные. Как правило, для детей, которые только учатся ходить, специалисты подбирают заднеопорные ходунки, которые помогают выработать ребенку правильный паттерн ходьбы. Ходунки могут иметь сиденья и / или платформы для предплечий, чтобы снизить нагрузку на верхние конечности в случае деформаций, после переломов или хирургического вмешательства.



Переднеопорные ходунки обычно используют дети более старших возрастов и взрослые, на короткие периоды после иммобилизации. Кроме того, могут быть полезны разные виды тростей: подмышечные костыли, подлокотные костыли типа канадок, трости.

Важно понимать, что ребенку в будущем позволит сохранить здоровье и минимизировать риски вторичных осложнений. При более тяжелых двигательных нарушениях соблюдение баланса ходьба/ езда на коляске позволит избежать чрезмерной нагрузки на костно мышечную систему и, в

тоже время, обеспечит необходимую осевую нагрузку на скелет. При этом важно подобрать ТСП индивидуально, чтобы не усугубить деформации.

Детям с гипермобильными суставами, деформациями стоп могут быть полезны поддерживающие стельки для обуви, ортезы, чтобы обеспечить достаточную поддержку стопе и голеностопному суставу, обувь, поддерживающая голеностопный сустав. Может быть показана компенсация разницы в длине ног при помощи наращивания подошвы на обувь, стелек или ортезов. Однако, следует использовать минимальное количество ортезов для нижних конечностей, чтобы не усугубить мышечно-суставную слабость.

Как правильно подобрать ТСП:

- необходимая достаточная, но минимальная поддержка, ребенок прикладывает усилия для того, чтобы передвигаться;
- профилактика прогрессирования костных деформаций: правильное позиционирование, индивидуальный подбор ТСП в соответствии с размерами, способностями ребенка, опора для стоп, поддержка для туловища, обеспечение оптимальной нагрузки на скелет;
- подбор ассистивного средства, отвечающего задаче сформировать актуальное движение; добиваемся того, чтобы изделие расширяло возможности ребенка и способствовала его развитию, а не служило барьером к самостоятельной жизни.

Не рекомендуется использовать:

- Обычные детские ходунки, которые продаются в детских магазинах — они способствуют ходьбе на носочках, ребенок отталкивается от пола

двумя ногами одновременно, согнутыми в коленях, таким образом формируется неправильный паттерн ходьбы, ребенку не найти свой центр тяжести, что ведет к нарушению равновесия и увеличивает риски падений;

- Прыгунки — риск переломов. Прыжки рекомендуется исключать при НО. Прыгунки также дают излишнюю нагрузку на суставы, что может приводить к вывиху;

- Сумки для ношения ребенка по типу слинг — риск переломов, задержка развития;

- Вариант стульчика Vumbo, в котором во время сидения, колени располагаются выше бедер, ковшеобразное сиденье плохо округляет таз, не регулируется, отсутствует перенос тела с одной половины на другую;

- Электровелотренажеры, в т. ч. портативные — риск перелома.

ПРИЛОЖЕНИЕ

1. Рекомендации:

- Избегать следует больших рычагов, резких движений, прыжков, скручиваний, воздействия силы, направленной не по оси кости, любые упражнения с рисками перелома кости, вывихов суставов из-за чрезмерного приложения силы.
- Более безопасные силовые упражнения выполняются в положении сидя и лёжа, при этом, если есть деформации позвоночника, грудной клетки — подложить между телом и поверхностью, на которой человек занимается, валики, чтобы не было провисаний в поясничном, шейном отделе, спина имела опору, особенно в области поясницы. Валики -скрученные плед, полотенце и тд.
- Стоя тренировать равновесие и координацию, а также навыки ходьбы.
- При невозможности вертикализации (высокий риск переломов) — тренировать равновесие в положении сидя со спущенными ногами, опирающимися стопами на пол.

2. Примеры индивидуальной работы специалистов с детьми:

1. Запрос от родителей к специалисту: ребенок не умеет надевать носки.

Цель: Ребенок надевает самостоятельно носки в положении сидя на стуле с опорой на стопы через 2 недели тренировок.

Физический терапевт предположил, что проблема может быть связана с гипермобильностью в голеностопном суставе и слабостью мышц, а также

проблемами с равновесием в положении сидя. Специалист рекомендовал упражнение в игровой форме, направленное на отталкивание пальцами стопы предметов, нажатие кнопок на музыкальной игрушке вытянутым носком ноги, сидя на стуле. Также включали тренировку равновесия в положении сидя с опорой на ноги. В итоге ребенок научился надевать носки самостоятельно.

2. Во время консультативного приема выявили проблему: у ребенка нет организованной позы в положении сидя со спущенными ногами с опорой на стопы из-за страха возникновения перелома в нижних конечностях. Цель: у ребенка есть индивидуальный стул из подручных средств (утеплителя), ребенок сидит в нем, опираясь стопами на пол, ноги согнуты в коленях через 2 недели. Родители под руководством эрготерапевта купили необходимый материал, сделали стул своими руками, подогнали под индивидуальные параметры ребенка и добились нужного положения сидя без риска переломов. Через некоторое время ребенок научился вставать.

3. Рекомендации к занятиям с детьми по уровню функционирования:

1 и 2 группа: общеукрепляющие, упражнения с инвентарем (мячи, эспандеры, гантели малый вес, эластичные ленты и тд), плавание, прогулки, велосипед /велотренажер, лестница, степпер, подвижные безопасные игры, адаптивный спорт. Обучение двигательным навыкам детей младшего возраста и пациентов после периодов иммобилизации. При необходимости адаптация окружающей среды.

3. группа: физические упражнения с более легкой нагрузкой: сидя, стоя (если нужно с использованием ТСР), лежа (можно в водной среде). Упражнения с инвентарем, упражнения собственным весом, с

дозированным сопротивлением, бассейн, велосипед, велотренажер, ходьба на брусках, прогулки, адаптивный спорт. При необходимости адаптация окружающей среды, ТСР.

4. группа: занятия до 20–30 минут, повторяемые 2–3 раза в течении дня, обязательно включать дыхательные упражнения, направленные на увеличение силы экспираторных мышц грудной клетки. Обучение доступным двигательным навыкам и навыкам самообслуживания. Плавание, велотренажер, ходьба на брусках. Коляска с ручным приводом.

5. группа: основная задача — постуральный менеджмент и поддержка активного состояния организма, предупреждение и лечение осложнений, вызванных вынужденной неподвижностью, стимуляция дыхательных ресурсов. (Лечение положением, смена положений, кардиореспираторная реабилитация). Помощь в освоении доступных двигательных навыков (пациент находится в течении дня в различных положениях с использованием ТСР, учится новым движениям, обучение навыкам самообслуживания) . Плавание. Электроколяска.

4. Дополнительные советы к занятиям:

- " Гимнастика сосудов" во время контрастного душа (люди с НО страдают повышенной потливостью), можно ограничиваться контрастным душем для стоп.

- Во время тренировок можно одевать плотно облегающее белье (например, леггинсы), использовать кинезиотейпы для улучшения проприоцептивной чувствительности.

- Достаточное питье, особенно во время тренировок (небольшими глотками), в жаркое время для профилактики обезвоживания, мышечных спазмов.

- Перед выполнением силовых упражнений важно провести разминку с суставной гимнастикой. Предварительно можно использовать разогревающие мази по рекомендациям лечащих врачей.

Первая помощь при переломах костей.

Стратегии реабилитационной помощи

Родителям детей с хрупкими костями: переломы у детей могут возникать независимо от того, насколько вы осторожны. Информация особенно актуальна для родителей маленьких детей.

Настороженность:

— внезапное появление боли или наличие необъяснимого, странного, суетливого поведения может указать на перелом, но надо иметь в виду и другие возможные причины (колики, запоры, прорезывание зубов, болезни);

— чувствительность или избегание движений;

— была ли рука /нога скручены или расположены необычно перед началом появления болевых ощущений;

— внезапный крик ребенка;

— в некоторых случаях можно услышать хруст сломанной кости.

Первая помощь:

— избегать дальнейших движений ребенка, дать ему время успокоиться, при необходимости дать обезболивающий препарат, согласованный с врачом;

— когда ребенок успокоится, внимательно исследовать, осторожно касаясь или слегка приподнимая каждую конечность. Когда вы двигаете сломанную кость даже немного — ребенок вздрагивает или кричит;

— как только определили травмированную область, наложите шину, включая сустав сверху и сустав снизу данной области;

— если конечность искривлена или деформирована — не пытаться её выпрямить — наложить шину в том положении, в котором ребенок лежит.

Шинирование в домашних условиях:

— для младенцев и маленьких детей — лежа на подушке или мягкой поверхности, избегая движений конечности;

— при некоторых переломах подойдет мягкая хлопчатобумажная повязка, которая оказывает достаточный иммобилизационный эффект;

— рекомендуется при себе иметь материал для шинирования, который всегда под рукой (дома, в дороге, в отъезде);

если нет набора для шинирования:

— при переломе бедренной кости — сломанную ногу можно защитить (особенно во время сна) просто поместив небольшое сложенное полотенце между ног ребенка и обернуть обе ноги эластичным бинтом или марлевой повязкой. Полотенце предотвратит натирание и придаст опору ногам. Можно вырезать кусок картона 10–13 см в ширину и длиной от тазобедренного сустава до коленного либо до голеностопного суставов. Согнуть его таким образом, чтобы обхватить ногу, как гипс. Обложить картон мягкой тканью или одеялом. Обернуть вокруг картонной шины эластичный бинт или рулон марли. Обертывание легче выполнять вдвоем — один обертывает, другой держит ногу. При использовании эластичной

повязки или марли важно не натягивать ее, чтобы не допускать развития отека. Не закрывать пальцы ног и почаще проверять изменение цвета кожи, указывающего на нарушение кровообращения. Также обращать внимание на любые опухоли, изменение цвета шинированной конечности: темно-розовый или красный цвет указывает на то что шина слишком тугая, первым делом надо ослабить повязку. Если наблюдается сильное побледнение кожных покровов (возможно кровотечение), конечность сильно деформирована, есть кровотечение в месте травмы, травма головы, шеи, позвоночника с потерей тонуса в конечностях или изменением контроля кишечника или мочевого пузыря — срочно обращаться за неотложной помощью;

— рука — область кисти, предплечья — поддерживать руку, максимально ограничивая движения. Для временной повязки можно прикрепить длинный рукав рубашки к телу; область плеча — обернуть небольшое полотенце, пеленку вокруг руки и закрепить эластичным бинтом/марлевой повязкой. Рука поддерживается мягкой хлопчатобумажной пеленкой и прижата к телу;

— при переломе черепа — холод на место перелома и ехать срочно в больницу;

— при переломе ребра оградить от болевого синдрома, не класть на живот; (после оказания первой помощи и диагностики у врача дома следить — съедает ли ребенок необходимый объем, нормально ли спит и прибавляет массу тела- тогда дополнительных ограничительных мер не нужно, а ребенку позволять двигаться по своему желанию);

— для облегчения боли прикладывать лед на 20 минут, затем убрать на 20 минут. Между льдом и кожей обязательно тканевая прокладка — нельзя прикладывать лед на незащищенную кожу. Также важно придать

возвышенное положение с целью уменьшения отека и дискомфорта: ногу поднять таким образом, чтобы пальцы ног были выше тазобедренного сустава, а для руки положить подушечки или мягкое одеяло, пальцы рук выше уровня локтевого сустава.

Если не иммобилизовать перелом костей, существует вероятность возникновения ложного сустава. При неправильном сращении переломов могут возникать искривление трубчатых костей, контрактуры. Биомеханика скелета может быть изменена, что ведет к асимметричному росту и деформациям. Когда возникает искривление, механические силы имеют тенденцию увеличивать деформацию, тем самым усугубляя общую проблему.

Иммобилизация (лат “immobilis” — неподвижный)

Люди с несовершенным остеогенезом могут значительное время проводить в обездвиженном состоянии, в гипсе. Правильная иммобилизация имеет решающее значение для заживления переломов, облегчения боли и обеспечения некоторой свободы движений во время заживления.

Иммобилизация бывает временной (транспортной) и постоянной (лечебной).

При оказании первой помощи выполняется временная иммобилизация. Ее цель — предотвратить повреждение окружающих тканей отломками кости, уменьшить боль и обеспечить шадящую транспортировку в лечебное учреждение. Фиксация травмированных сегментов может выполняться с использованием подручных средств. Существует также много различных стандартных транспортных шин, которые накладывают медицинские работники.

Лечебная иммобилизация должна быть сведена к минимуму, а нагрузка на пораженную конечность или другое функциональное использование пораженной конечности следует поощрять как можно раньше, чтобы предотвратить потерю костной массы. Наложение гипса и шинирование обычно выполняется врачом ортопедом/травматологом. После перелома гипсовая повязка помогает удерживать кости в нужном положении, чтобы они срослись правильно. Гипс обычно накладывают на срок примерно от 4 до 6 недель.

Наиболее эффективным способом стабилизации переломов при НО является внутренняя фиксация интрамедуллярным остеосинтезом.

Первый этап **реабилитации** начинается, когда пораженная конечность еще в гипсе. На этом «кроватном» этапе главные цели таковы:

- профилактика застойных явлений;
- контроль болевого синдрома;
- восстановление костно-мышечной системы;
- восстановление подвижности суставов;
- поддержка произвольных сокращений мышц здоровых конечностей;
- нормализация дыхания и кровообращения.

Специалист поможет подобрать необходимые упражнения.

Когда подвижность сильно ограничена, обязательно нужно уделять время кардиореспираторной реабилитации. Можно назвать, например, следующие восстановительные мероприятия:

- облегчение дыхания посредством перемены положения;
- специальная дыхательная гимнастика;
- движения руками и растяжка межрёберных мышц;
- укрепление дыхательной мускулатуры.

Кардиореспираторная реабилитация очень важна для здоровья, потому что тот, кто долго находится в одном и том же положении, всегда начинает дышать определенным образом. Например, человек, который долго сидит, дышит обычно неглубоко и только верхней частью легких. Это значит, необходимо принять тот факт, что аэробные нагрузки — важная часть процесса восстановления, и не забывать о них.

После того, как купируется острый болевой синдром, следует регулярно шевелить пальцами, делать изометрические упражнения, через какое-то время с помощью рук приподнимать ногу в гипсе, через 4–6 недель (строго по показаниям, с оценкой всех возможных рисков) — осторожно давать осевую нагрузку в положении лежа — опираться стопой о спинку кровати, подставку, руку помогающего, стену.

После снятия гипса: активные движения ног, сгибание/разгибание в коленном суставе до 90 гр, растягивание (выпрямление) ноги до нейтрального положения, укрепление 4-хглавой мышцы и т.д. — упражнения лучше подбирать индивидуально со специалистом.

Правильно подобранная нагрузка лежит в основе быстрого выздоровления и восстановления после травмы. При длительной иммобилизации существуют риски прогрессирования мышечной атрофии и остеопороза. Также при чрезмерной рано введенной неадекватно подобранной нагрузки могут возникать вторичные осложнения.

— гипсовая повязка — обычно используется для начального лечения перелома, потому что она податлива и экономична. Обычно используется на острой стадии заживления, т.к. ей можно придать нужную форму, чтобы удержать правильное положение. Гипсовая повязка не накладывается непосредственно на кожу, конечность либо обматывается бинтом, либо надевается специальный чулок/носок, чтобы гипс не прилипал к коже и не образовывались пролежни;

— термопластичные повязки из серии Cast (скочкаст, целокаст, термокаст, турбокаст и тд) и другие (например, полиморфус) — легче и прочнее.

Технология наложения этих материалов такая же, как при использовании гипсовой повязки. Однако, жесткость приобретается при контакте полимерного волокна с водой. Бинт необходимо смочить перед наложением, затем зафиксировать с его помощью поврежденную конечность. Спустя несколько минут материал твердеет. Этот способ не требует специальных навыков. Однако, снимать такую повязку нужно специальной пилой.

Врачи, как правило, рекомендуют малышам, если иммобилизация нужна на 1 мес — накладывать гипсовую повязку, поскольку гипс впитывает выделения из кожи, а повязки из серии Cast нет. Для взрослых повязки из серии Cast лучший вариант.

— шины — используются для иммобилизации поддержания определенного положения кости и суставов, крепятся к конечности эластичным бинтом.

Таким образом, важно иметь в морозильной камере холодильника лед (грелка со льдом), в аптечке лангеты из термопластика на каждый сегмент, обезболивающие препараты, эластичные бинты, кто-то готов приобрести самоклеющиеся бинты, клей БФ для склеивания ран, кто-то покупает специальный чулок и подложку под гипс.

Не все семьи могут себе позволить купить лангеты из термопластика, поэтому чаще всего пользуются подручными средствами, например, как описывалось выше — картоном и эластичным бинтом.

Еще частые жалобы на то, что у ребенка раздражение и зуд на коже под гипсом. Можно применять специальное средство гипсотрон.

Для новорожденных детей с тяжелыми проявлениями НО разрабатывают стратегии по обезболиванию, в том числе предотвращении повторных переломов. Команда специалистов по несовершенному остеогенезу совместно с командой неонатологов в детской больнице Немур в Уилмингтоне, штат Делавэр, имеет значительный опыт ухода за младенцами с НО средней и тяжелой степени тяжести в отделении интенсивной терапии новорожденных (ОИТН). Специалисты рассказывают о своих стратегиях: “новорожденных помещают на специальный матрас egg crate mattress or pillow in the parents’ arms в родильном отделении и оставляют на нем на протяжении всего курса лечения в больнице. Хотя настоятельно рекомендуется, чтобы родители держали ребенка на руках, мы рекомендуем переносить ребенка и оставаться на этом матрасе или подушке руках у родителей, особенно в течение этой первой недели жизни. Это позволяет младенцу перемещаться единым блоком и сводит к минимуму осевые или скручивающие нагрузки на конечности или туловище, тем самым сводя к минимуму боль и облегчая заживление. При поднятии или перемещении младенца матраса проявлять большую осторожность, чтобы использовать большую площадь поверхности и широко открытые руки, чтобы уменьшить вероятность переломов. Другие соображения по смягчению последствий переломов при ежедневном уходе включают использование свободной одежды, такие как мешки для сна, и отказ от рукавов, которые требуют манипуляции руками и скручивания, чтобы надевать и снимать; строгое соблюдение правил ухода, включая смену

положения и подгузников; и избегание ненужных движений, таких как ежедневное взвешивание. Обычно мы взвешиваем этих младенцев два или три раза в неделю в начале курса и всего один раз в неделю, когда ребенок становится более стабильным и незначительные изменения веса с меньшей вероятностью повлияют на лечение [29].

Полезные ссылки:

1. Полезную литературу для родителей детей с НО и специалистов можно почитать на сайте проекта в разделе “Информационный блок”:
<https://smr.hrupkie.ru/information-block/#rec349419910> Такие брошюры, как: “Размещение, посадка и оборудование для детей с несовершенным остеогенезом”, “Самостоятельность в повседневной жизни”, “Ежедневный уход за маленькими детьми с несовершенным остеогенезом”, “Реабилитация для детей с остеогенезом. Дефект бедренной кости и телескопический штифт”, “Малыши и их навыки”; “Физические упражнения для людей с несовершенным остеогенезом”. А также: “Несовершенный остеогенез. Руководство для педиатров и семейных врачей (терапевтов)”, “Хилтон Дэвис. Как помочь семье, в которой серьезно болен ребенок: Взгляд психолога”, “Руководство по физической терапии несовершенного остеогенеза,” Консенсус по вопросам физической реабилитации детей с Несовершенным остеогенезом на всех этапах развития ребенка”. “Организация медицинской помощи и тактика ведения пациентов с несовершенным остеогенезом”, Physical and Occupational Therapists Guide to Treating Osteogenesis Imperfecta.
2. Вводные лекции и вебинары по физической терапии и эрготерапии в разделе “Информационный блок”.
3. на телеграм канале можно посмотреть видео занятий с детьми
<https://t.me/joinchat/Mg0Rr8lZNAwxOWZi>
4. В разделе “Для всей семьи” можно найти контакты клиник-партнеров фонда “Хрупкие люди”, рассказ о пациентском сообществе и о жизни людей с несовершенным остеогенезом <https://smr.hrupkie.ru/families/#rec349422343>

Список литературы:

1. Бурцев М.Е., Фролов А.В, Логвинов А.Н., Ильин Д.О., Королев А.В. Современный подход к диагностике и лечению детей с несовершенным остеогенезом. Европейская клиника спортивной травматологии и ортопедии (ECSTO), Москва; ФГАОУ ВО “Российский университет дружбы народов”, Москва, 2019; 7(2): 87–102.
2. Епишина Н.В. “Болевые ощущения при несовершенном остеогенезе”. Здоровье населения и качество жизни. Электронный сборник материалов VIII Всероссийской с международным участием заочной научно-практической конференции. 2021. С. 173-178.
3. Епишина Н.В. “Несовершенный остеогенез у детей и взрослых - проблемы этапного ведения пациентов”. Клиническая больница. 2021. № 2 (30). С. 14-16.
4. Епишина Н.В., Мазуренко С.О., Лучкевич В.С., Мариничева Г.Н. “Организация медицинской помощи и тактика ведения пациентов с несовершенным остеогенезом”. Остеопороз и остеопатии. 2020. Т. 23. № 2. С. 43-44.
5. Епишина Н.В., Лучкевич В.С., Мариничева Г.Н. “особенности организации медицинской помощи и тактика ведения пациентов с несовершенным остеогенезом”. Профилактическая медицина. Сборник научных трудов Всероссийской научно-практической конференции с международным участием. 2019. С. 146-153.
6. Епишина Н.В., Гоголева М.Н. “Актуальные вопросы системы организации медицинской помощи пациентам с несовершенным остеогенезом”. Актуальные вопросы общественного здоровья и здравоохранения на уровне субъекта Российской Федерации. материалы

Всероссийской научно-практической конференции, посвященной 100-летию Иркутского государственного медицинского университета (1919–2019). Под общей редакцией Г.М. Гайдарова. 2019. С. 209-212.

7. Игнатович О.Н. Фенотипические характеристики детей с несовершенным остеогенезом. Российский педиатрический журнал. 2018; 5: 266–271.

8. Игнатович О.Н., Намазова-Баранова Л.С., Маргиева Т.В., Яхяева Г.Т и др. Несовершенный остеогенез: особенности диагностики. Педиатрическая фармакология. 2018; 15(3): 224–232.

9. Фархутдинова Л.М. Несовершенный остеогенез. Vrach. 2017; 8: 6–8.

10. Balkefors V Living with Osteogenesis Imperfecta. Stockholm, Karolinska Institutet (Sweden) ProQuest Dissertations Publishing, 2015. 28424131

11. Brizola E, Félix TM, Shapiro JR Pathophysiology and therapeutic options in osteogenesis imperfecta: an update. Research and Reports in Endocrine Disorders. 2016;6:17–30

12. Chagas CE, Roque JP, Santarosa Emo Peters B, Lazaretti-Castro M, Martini LA. Do patients with osteogenesis imperfecta need individualized nutritional support? Nutrition. 2012;28:138–142.

13. Cho TJ, Ko JM, Kim H, Shin HI, Yoo WJ, Shin CH. Management of Osteogenesis Imperfecta: A Multidisciplinary Comprehensive Approach. Clin Orthop Surg. 2020; 12(4): 417–429.

14. Epishina N.V. - Charity Foundation "Fragile People"; St. Petersburg, Russia, Chapter 4. Management of physical therapy in osteogenesis imperfecta, Dmitry A. Popkov, MD, PhD (Editor), Sergey Ryabykh, MD, PhD (Editor) Osteogenesis Imperfecta: From Diagnosis to Treatment.

15. Frank Thiele, Christian M. Cohrs, Armando Flor, Thomas S. Lisse, Gerhard K. H. Przemec, Marion Horsch, Anja Schrewe, Valerie Gailus-Durner, Boris Ivandic, Hugo A. Katus, Wolfgang Wurst, Catherine Reisenberg, Hollis Chaney, Helmut Fuchs, Wolfgang Hans, Johannes Beckers, Joan C. Marini, Martin Hrabé de Angelis Cardiopulmonary dysfunction in the Osteogenesis imperfecta mouse model *Aga2* and human patients are caused by bone-independent mechanisms 15 August 2012, Pages 3535–3545, <https://doi.org/10.1093/hmg/dds183>
16. Hoyer-Kuhn H, Semler O, Stark C, Struebing N, Goebel O, Schoenau E. A specialized rehabilitation approach improves mobility in children with osteogenesis imperfecta. *J Musculoskelet Neuronal Interact.* 2014;14(4):445–453.
17. Högl W, Scott J, Bishop N, et al. The effect of whole body vibration training on bone and muscle function in children with osteogenesis imperfecta. *J Clin Endocrinol Metab.* 2017;102(8):2734–2743. doi: 10.1210/jc.2017–00275.
18. Germain-Lee EL, Brennen FS, Stern D, et al. Cross-sectional and longitudinal growth patterns in osteogenesis imperfecta: implications for clinical care. *Pediatr Res.* 2016;79:489–495.
19. Ivan Duran, Jennifer Zieba, Fabiana Csukasi, Jorge H. Martin, Davis Wachtell, Maya Barad 4-PBA Treatment Improves Bone Phenotypes in the *Aga2* Mouse Model of Osteogenesis Imperfecta 08 January 2022 <https://doi.org/10.1002/jbmr.4501>
20. Joan C. Marini, MD, PhD and An N. Dang Do, MD, PhD. Osteogenesis Imperfecta [Internet]. July 26, 2020.

21. Kruger KM, Caudill, Rodriguez CM. et al. Mobility in osteogenesis imperfecta: a multicenter North American study. *Genet Med.* 2019; 21: 2311–2318.
22. Marr C., Sesman A., Bishop N. Managing the patient with osteogenesis imperfecta: a multidisciplinary approach. *J Multidiscip Healthc.* 2017; 10: 145–155.
23. Melissa K. Trovato Scott C. Schultz Christopher Joseph. *Rehabilitation for Adults with Osteogenesis Imperfecta*, Chapter 52 2014 , 485–491
24. Milena Jovanovic, Gali Guterman-Ram, Joan C Marini *Osteogenesis Imperfecta: Mechanisms and Signaling Pathways Connecting Classical and Rare OI Types* February 2022, Pages 61–90, <https://doi.org/10.1210/edrv/bnab01>
25. Mueller B, Engelbert R, Baratta-Ziska F, et al. Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Orphanet J Rare Dis.* 2018; 13: 158. doi: 10.1186/s13023-018-0905-4
26. *Physical and Occupational Therapists Guide to Treating Osteogenesis Imperfecta* 208631_POT_OIFoundation_2017.indd Foundation Osteogenesis Imperfecta (OI) Unbreakable Spirit.
27. P. Rosenbaum The ‘F-words’ in childhood disability: I swear this is how we should think! 01 November 2011 <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2011.01338.x>
28. Raoul H. Engelbert, Cuno S. Uiterwaal, Annelies van der Hulst, Baukje Witjes, Paul J. Helders, and Hans E. Pruijs *Scoliosis in children with osteogenesis imperfecta: influence of severity of disease and age of reaching motor milestones* Published online 2002 Dec 12. doi: 10.1007/s00586-002-0491-x

29. Ricki S. Carroll, Perri Donenfeld, Cristina McGreal, Jeanne M. Franzone, Richard W. Kruse Comprehensive pain management strategy for infants with moderate to severe osteogenesis imperfecta in the perinatal period 04 December 2021 <https://doi.org/10.1002/pne2.12066>
30. Robert J. Palisano, Suzann K. Campbell, Margo Orlin. Physical Therapy for Children - E-Book, chapter 11
31. Sa-Caputo DC, Dionello CDF, Frederico E, et al. Whole-body vibration exercise improves functional parameters in patients with osteogenesis imperfecta: a systematic review with a suitable approach. *Afr J Tradit Complement Altern Med.* 2017;14(3):199–208.
32. Subramanian S., Viswanathan V.K. Osteogenesis Imperfecta [Internet]. July 25, 2021.
33. Zambrano MB, Brizola ES, Refosco L, Giugliani R, Felix TM. Anthropometry, nutritional status, and dietary intake in pediatric patients with osteogenesis imperfecta. *J Am Coll Nutr.* 2014;33:18–25.
34. Рекомендации по упражнениям для развития двигательных навыков у малышей были составлены благодаря информации, предоставленной в виде брошюр, выпущенными сотрудниками детской больницы Hopitaux Shriners. Брошюры по уходу за детьми можно посмотреть на сайте проекта “Служба мобильной реабилитации” БФ “Хрупкие люди” в информационном разделе. Также на сайте проекта имеется много полезной тематической информации, много видео, полезной литературы, ссылок на другие наши интернет ресурсы.

Сайт проекта: smr.hrupkie.ru

Рисунок на обложке выполнен автором, в том числе иллюстрации, представленные в брошюре. Три рисунка были перерисованы из книги: Robert J. Palisano, Suzann K. Campbell, Margo Orlin. Physical Therapy for Children - E-Book, chapter 11, с пометкой.



