ВОЖДЕНИЕ АВТОМОБИЛЯ ПРИ НЕСОВЕРШЕННОМ ОСТЕОГЕНЕЗЕ: МЕЖДУНАРОДНЫЙ ОПЫТ И РОССИЙСКИЕ РЕАЛИИ

Надежда Епишина, врач, руководитель проекта "Служба мобильной реабилитации" БФ "Хрупкие люди"

Научно-практическая статья для взрослых с НО, их семей и специалистов по реабилитации

ВВЕДЕНИЕ

В 2012 году в издательстве Shriners Hospitals for Children (Чикаго) вышла книга «Transitional Care in Osteogenesis Imperfecta: Advances in Biology, Technology, and Clinical Practice» под редакцией Peter A. Smith, Frank Rauch и Gerald F. Harris. Четвёртый раздел этой книги посвящён клиническим аспектам НО, и в нём есть отдельная глава 33 «Transition into Adulthood: Driving with Osteogenesis Imperfecta» (авторы Sahar Hassani, William Bogdan, Peter A. Smith, с. 599). Сам факт выделения вождения в самостоятельную главу в фундаментальном руководстве по НО свидетельствует о том, что международное экспертное сообщество рассматривает этот вопрос как клинически значимый этап перехода во взрослую жизнь.

Редакторы книги формулируют цель так: «Этот процесс сложен и многогранен, однако в современной литературе он редко рассматривается. Цель данной работы — помочь лучше понять трудности переходного периода, с которыми сталкиваются люди с НО, и выявить новые возможности для решения проблем».

В России тема вождения при НО практически не освещена в специализированной литературе. Между тем взрослые с НО водят автомобили — некоторые более 20 лет. Их опыт, накопленный методом проб и ошибок, заслуживает систематизации.

Данная статья объединяет:

1) клинические рекомендации из главы 33 книги «Transitional Care in OI»;

2) данные из главы 52 «Rehabilitation for Adults with Osteogenesis Imperfecta» (Trovato M.K., Schultz S.C., Joseph C.) книги «Osteogenesis Imperfecta: A Translational Approach to Brittle Bone Disease» (Ed. J.R. Shapiro, 2014);

3) реальный опыт взрослых с НО в России (типы I, III, IV, V; стаж вождения от 16 до 26 лет);

4) реабилитационные принципы, принятые в проекте «Служба мобильной реабилитации» (МКФ, функциональная классификация).

ЧАСТЬ I. ВОЖДЕНИЕ КАК ЭТАП ПЕРЕХОДА: РЕАБИЛИТАЦИОННЫЕ ПРИНЦИПЫ

1.1. Вождение в модели МКФ

Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ), на которую опирается проект «Служба мобильной реабилитации» , рассматривает здоровье человека через три взаимосвязанных компонента:

1) нарушения структуры и функции (при НО: хрупкость костей, деформации, низкорослость, гипермобильность, тугоухость и т. д.);

2) ограничения активности (трудности с пешим передвижением, самообслуживанием, управлением транспортным средством и т. д.);

3) ограничения участия (сложности с трудоустройством, социальной интеграцией, независимой жизнью и т. д.).

Кроме того, МКФ учитывает два контекстных фактора — особенности окружающей среды и особенности личности человека.

Вождение автомобиля находится на пересечении всех этих компонентов и факторов. Оно требует сохранности функций (сила рук, амплитуда движений, зрение, слух), предполагает определённый уровень активности (координация, реакция, выносливость), напрямую влияет на участие (доступ к работе, образованию, социальным контактам) и зависит от среды и личностных установок человека.

Как отмечают Montpetit K. и соавт. (2011): «Исследования, касающиеся деятельности и участия, показывают, что взрослые с НО I типа, как правило, независимы в своей повседневной жизни, занятиях спортом и имеют работу. Людям с III типом обычно требуется больше помощи в повседневной жизни, и предполагается, что низкий рост и деформации верхних конечностей усугубляют их трудности» [Shapiro J.R., 2014, гл. 52].

1.2. ФКСПС и вождение

Функциональная классификация способности к передвижению и самообслуживанию (ФКСПС), разработанная в нашем проекте в 2018 году, позволяет соотнести функциональный уровень человека с НО и потенциальные возможности вождения:

1) 1 уровень ФКСПС — незначительные нарушения, самостоятельное передвижение; как правило, стандартное вождение без адаптации (тип I);

2) 2 уровень ФКСПС — незначительные нарушения, периодическое использование ТСР; стандартное вождение, возможно с незначительной адаптацией (подушки, удлинители);

3) 3 уровень ФКСПС — передвижение с ТСР, самостоятельное обслуживание; вождение с адаптивным оборудованием (ручное управление, удлинители педалей);

4) 4 уровень ФКСПС — передвижение на коляске, неполное самообслуживание; вождение с серьёзной адаптацией, индивидуальная оценка обязательна;

5) 5 уровень ФКСПС — полный уход, преимущественно положение лёжа; вождение, как правило, невозможно.

При этом, как подчёркивается в методическом пособии по ФКСПС: «Принципиальное

отличие ФКСПС от GMFCS состоит в том, что пациент может в ходе терапии перейти с одного уровня на другой, и это является основной задачей реабилитационного вмешательства». Однако внутри одного уровня функциональные возможности могут существенно варьировать, и именно это определяет индивидуальный подход к вопросу вождения.

ЧАСТЬ II. БИОМЕХАНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ: ДАННЫЕ ЛИТЕРАТУРЫ И РЕАЛЬНЫЙ ОПЫТ

2.1. Верхние конечности

Авторы главы 33 подчёркивают, что деформации рук, гипермобильность суставов или контрактуры могут затруднять удержание руля, его вращение и переключение передач. Слабость мышц плечевого пояса снижает способность быстро реагировать на дороге [Hassani S., Bogdan W., Smith P.A., 2012].

В книге Shapiro J.R. (2014) подтверждается: «У пациентов с НО наблюдаются патологии мышц, сухожилий и связок, поражающие как нижние, так и верхние конечности. Разрывы ахилловых сухожилий, разрывы передней крестообразной связки и травмы плеча из-за постоянного использования инвалидных колясок не являются редкостью среди населения НО» [гл. 52].

Amako M. и соавт. (2004) в исследовании «Functional analysis of upper limb deformities in osteogenesis imperfecta» показали, что деформации верхних конечностей непосредственно влияют на функциональную независимость [J Pediatr Orthop, 2004;24(6):689–94; цит. по: Shapiro, 2014].

Из реального опыта (Россия):

Н. (рост 136 см, выраженная деформация позвоночника) описывает свой первый опыт: «У меня руки отваливались от руля, но у меня машина была Деу Нексия, так, конечно, механика и без усилителя, но я руки не ломала и то очень тяжело было руль выкручивать».

Переход на автомобиль с гидроусилителем руля и автоматической коробкой передач принципиально изменил ситуацию. Л. (рост 113 см) подтверждает: на Оке с ручным управлением «тормоз отжимаешь от себя и одновременно держишь сцепление» — это требовало значительного усилия. После перехода на КИА Пиканта с автоматом: «Еду, чувствую себя королевой!»

2.2. Нижние конечности

Деформации ног, разница в длине конечностей, перенесённые операции (установка интрамедуллярных стержней) могут делать невозможным точное нажатие на педали [Hassani et al., 2012].

Из реального опыта:

А. (5 тип НО, стаж 26 лет): «Езжу на ручном управлении, 2 педали, ноги помещаются под

педали, так как не гнутся». Стандартные педали физически недоступны и требуется адаптация.

У сына одной из участниц (4 тип НО) проблемы возникли из-за «укорочения одной ноги и того, что ходит с костылями», но медкомиссию он прошёл, и экзамен сдал с первого раза.

2.3. Низкорослость

Низкий рост создаёт две проблемы: обзор дороги и физический доступ до педалей [Hassani et al., 2012].

Из реального опыта:

1) Л. (рост 113 см): «Сижу на сиденье, как на троне. Купила сиденье дополнительное».

2) Н.Р. отмечает трудности из-за роста.

3) Т. (рост 150 см): «Единственный минус для меня — рост в 150 см, это мешает обзору, но я сижу на подушке».
4) Н. (рост 136 см): «Так как [кресло] рассчитано на людей среднего роста, а не 120/130».

2.4. Слух

При НО 1 типа встречается тугоухость. В книге Shapiro J.R. (2014) приведены классические работы: Riedner E.D., Levin L.S., Holliday M.J. «Hearing patterns in dominant osteogenesis imperfecta» (Arch Otolaryng, 1980;106:737–40) и Shapiro J.R., Pikus A., Weiss G., Rowe D.W. «Hearing and middle ear function in osteogenesis imperfecta» (JAMA, 1982;247:2120–6).

Из реального опыта:

Г. (стаж 16 лет): «Мне больше мешает то, что я плохо слышу. Слуховой аппарат только на левом ухе, и весь звук идёт только со стороны аппарата. И то уже за 16 лет привыкла. Но пассажиров, которые хотят со мной поболтать, я не слышу».

Это подтверждает, что при НО 1 типа основной проблемой вождения является не биомеханика, а сенсорный дефицит, требующий компенсации.

2.5. Позвоночник и усталость

В главе 52 книги Shapiro (2014) подчёркивается: «Боль и потеря подвижности — это естественный процесс, который происходит с возрастом у всех взрослых. Уменьшение сократительной способности скелетных мышц, изменения в соединительной ткани, снижение подвижности суставов и остеопороз влияют на всех нас с возрастом. Эти проблемы становятся более значимыми для взрослых с НО» [Trovato et al., 2014, гл. 52].

Из реального опыта:

1) А.: «Меня мучает только копчик, боли порой невыносимые от 19–22 часов в дороге».

2) Г.: «Болит спина только от сидения и иногда судороги бывают в пальцах ног, особенно в пробке».

3) Н.: «У меня болит страшно спина, ещё много зависит от удобной посадки в кресле. Если кресло удобное, то нагрузка на позвоночник снижается, а если постоянно в напряжении, то это мука».

4) Н.Р.: «У меня спина устаёт, купила подушки на Вайлдберрис под спину и как кресло».

ЧАСТЬ III. БЕЗОПАСНОСТЬ И АДАПТИВНОЕ ОБОРУДОВАНИЕ

Эта часть объединяет два связанных вопроса: какие риски специфичны для человека с НО за рулём и какие адаптивные решения позволяют этими рисками управлять. Сначала рассматриваются риски (подушки безопасности, ремень, позиционирование в кресле, травмоопасные ситуации вне движения), затем — лестница адаптаций от простых средств до вождения из коляски, и наконец — принципы выбора автомобиля.

3.1. Подушки безопасности

Авторы главы 33 обращают особое внимание на риск, неочевидный для людей без НО: стандартные подушки безопасности раскрываются с огромной скоростью и силой, что для человека с хрупкими костями может привести к тяжёлым переломам рук, ключиц, рёбер или травмам лица [Hassani et al., 2012].

В книге Shapiro (2014) приведён клинический случай, иллюстрирующий уязвимость человека с НО даже в условиях штатной безопасности: девятнадцатилетний подросток с НО I типа, будучи пристёгнутым пассажиром, получил множественные травмы, включая перелом Галеацци, перелом дистального отдела большеберцовой кости и взрывной перелом позвонка L3 с острым синдромом конского хвоста, когда машина с тремя друзьями перевернулась; никто из других молодых людей серьёзных травм не получил [гл. 44, рис. 44.6].

Этот случай показывает: даже при НО 1 типа, в пристёгнутом состоянии, при аварии, не повлёкшей никаких травм у здоровых пассажиров, молодой человек получил множественные переломы, включая взрывной перелом позвонка L3.

Практический вывод: вопрос подушек безопасности при НО (особенно при тяжёлых типах и деформациях грудной клетки) требует индивидуального обсуждения с лечащим врачом-ортопедом.

Здесь же важно помнить правило расстояния до подушки безопасности. По рекомендациям OIF и NHTSA, расстояние от грудины до рулевого колеса должно быть не менее 25 см (10 дюймов). Это значение человек может измерить сам и понять, находится ли он в зоне повышенного риска; при низком росте выполнить это условие бывает невозможно, и тогда вопрос отключения или модификации подушки становится особенно актуальным.

3.2. Ремень безопасности

Н.Р. описывает проблему: «Не могу пользоваться ремнём безопасности. Сползает вверх. Приходилось постоянно вниз поправлять. ГАИ останавливали. Объясняла. Я таким образом отвлекалась от дороги».

При низкорослости диагональная лямка ремня проходит на уровне шеи, а не плеча. Это не только неудобно, но и опасно: при аварии нагрузка приходится на шейный отдел позвоночника. Решение — направляющие лямки и регулировочные клипсы, фиксирующие ремень на уровне плеча.

3.3. Позиционирование в кресле: эргономика как профилактика переломов

Авторы главы 33 указывают: из-за слабости связочного аппарата и риска компрессионных переломов позвонков человек с НО должен быть правильно зафиксирован в кресле. Стандартное автомобильное кресло часто не обеспечивает нужной поддержки таза и позвоночника [Hassani et al., 2012].

В книге Shapiro (2014) подтверждается принцип: «При подборе адаптивного оборудования физическому терапевту или эрготерапевту следует провести анализ движений, повседневной деятельности человека и функциональной среды. Этот анализ позволит выявить области или движения, которые могут привести к дальнейшим травмам» [гл. 52].

Из реального опыта. Все участники обсуждения с более тяжёлыми формами НО используют дополнительные подушки:

1) А.: «Сижу на подушке, сам сшил, и под спину, всё равно низко, но уже привык».

2) Л.: «На сиденье добавила подушку для автомобилей. На спинку тоже. Надели чехол. Ничего не съезжает».

3) Н.Р.: подушки на сиденье и под спину.

С точки зрения биомеханики, при низкорослости и деформациях таза стандартное кресло не обеспечивает адекватной опоры. Вибрация от дороги, неровности, резкое торможение создают компрессионную и сдвиговую нагрузку на позвоночник. Поэтому индивидуальные ортопедические подушки — это не вопрос комфорта, а медицинская необходимость.

3.4. Травмоопасные ситуации вне движения

В беседе я вспомнила случай: «А., помнишь, когда мы ездили с тобой, в самом начале на шлагбауме охранник попросил открыть багажник. Тебе надо было наклониться вбок и вниз. И у тебя что-то хрустнуло в позвоночнике, долго беспокоило».

Л. решила эту проблему адаптивно: «Багажник закрываю верёвочкой. Привязали шнур. К низу грузик. Открываю, закрываю — опускаю за шнур. Шнур в багажник. Удобно!»

Это яркий пример эрготерапевтического подхода: адаптация среды под человека, исключающая опасное движение (наклон и скручивание позвоночника).

3.5. Адаптивное оборудование: лестница решений

В главе 33 детально описаны технические средства адаптации [Hassani et al., 2012]. Их удобно выстроить как лестницу решений по нарастанию сложности — от простой эргономики до вождения из коляски. Такая иерархия помогает человеку определить, какой уровень адаптации нужен именно ему.

Уровень 1 — эргономика: ортопедические подушки под таз и под спину, складная ступенька для посадки, направляющие лямки для ремня безопасности (подробнее см. 3.2 и 3.3).

Уровень 2 — механическая адаптация стандартного автомобиля: удлинители педалей, специальная ручка-набалдашник на руль (спиннер-ноб), рычаги ручного управления газом и тормозом.

Уровень 3 — электронное и цифровое управление без мышечного усилия (drive-by-wire, пропорциональный джойстик, zero-effort).

Уровень 4 — вождение из коляски в адаптированном автомобиле (WAV).

Уровень 2. Механическая адаптация автомобиля.

Ручное управление (hand controls) — системы, позволяющие управлять газом и тормозом руками. В России устанавливаются на автомобили с автоматической коробкой передач.

А.: «Я обращался к частнику, и эти приспособления со мной кочуют от машины к машине. Уже 3 машины пережили с небольшими доработками».

Н.Р. подтверждает: «Сейчас на механику ручное не ставят, только на автомат».

Удлинители педалей. Л.: «Педали удлиняли, но съёмные. Отвинтить барашки». Это позволяет другому водителю пользоваться автомобилем без адаптации.

Специальные ручки на руль (spinner knobs) позволяют управлять рулём одной рукой, снижая нагрузку на плечевой сустав. Это актуально при деформациях или слабости верхних конечностей.

Отдельно стоит подчеркнуть: адаптивное оборудование, как правило, переносится с автомобиля на автомобиль.
Опыт А., чьи приспособления «кочуют» с машины на машину уже много лет, соответствует международной практике — OIF прямо рекомендует рассматривать адаптации как съёмное оборудование, которое можно переустановить при смене автомобиля. Это снижает страх «я куплю машину, а адаптация пропадёт при смене авто».

Уровень 3. Электронное и цифровое управление.

Цифровой джойстик и системы zero-effort driving позволяют управлять газом, тормозом и рулением одним пропорциональным джойстиком, без мышечного усилия на рулевое колесо и без педалей. Часто используется тот же джойстик, что и на электроколяске. Для людей с выраженными деформациями и слабостью это решение, которое превращает

вождение из физической задачи в задачу координации.

Уровень 4. Вождение из коляски (drive-from-wheelchair).

Принцип состоит в том, что человек не пересаживается на сиденье автомобиля, а въезжает в салон на своей электроколяске; коляска жёстко фиксируется в салоне, а управление выводится под руку сидящего в коляске. Такой способ подходит тем, кому пересадка на сиденье травматична или невозможна, что как раз характерно для тяжёлых типов НО. От автомобиля в этом случае требуется исполнение WAV (wheelchair accessible vehicle): пандус или подъёмник, крепления для коляски, вынос органов управления. Преимущества — отсутствие пересадки и сохранение привычной позы; ограничения — более высокая стоимость автомобиля и необходимость специализированного переоборудования.

3.6. Выбор автомобиля

Л. формулирует ключевой принцип: «Машина не роскошь, средство передвижения. Но приобретать машину надо под себя. Изначально в салоне села в машину и потерялась. Большая. Выбрала милую любимую КИАчку».

Критерии выбора, вытекающие из опыта участников:

1) компактные размеры (легче парковаться, меньше нагрузка);

2) автоматическая коробка передач;

3) гидро- или электроусилитель руля;

4) возможность установки адаптивного оборудования;

5) удобный доступ к багажнику (седан предпочтительнее хэтчбека при низком росте);

6) экономичность (расход топлива, стоимость обслуживания).

ЧАСТЬ IV. МЕДИЦИНСКАЯ КОМИССИЯ И ЮРИДИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ В РОССИИ

4.1. Нормативная база

Медицинское освидетельствование водителей в России регулируется:

1) Приказ Минздрава РФ от 15.06.2015 № 344н «О проведении обязательного медицинского освидетельствования водителей транспортных средств (кандидатов в водители)»;

2) Постановление Правительства РФ от 29.12.2014 № 1604 «О перечнях медицинских противопоказаний, медицинских показаний и медицинских ограничений к управлению транспортным средством».

4.2. Почему медкомиссия может отказать в медицинской справке при низком росте

В Перечне медицинских противопоказаний (Постановление № 1604) нет прямой строки «рост ниже N см — запрет». Однако:

1) Пункт 5 перечня указывает на «заболевания опорно-двигательного аппарата» с выраженным нарушением функций как основание для ограничения или запрета к управлению. При НО с множественными деформациями, контрактурами и выраженной низкорослостью врач-ортопед (хирург) комиссии может квалифицировать состояние как подпадающее под этот пункт.

2) Офтальмологический аспект: при низком росте линия взгляда водителя может не обеспечивать достаточный обзор дороги через лобовое стекло. Комиссия оценивает не только остроту зрения, но и практическую возможность безопасного обзора в стандартном автомобиле.

Ключевая проблема: комиссия оценивает способность управлять стандартным автомобилем. Если человек нуждается в адаптивном оборудовании, в справке должна быть соответствующая отметка («ручное управление», «автоматическая трансмиссия»). Но врачи комиссий, как правило, не имеют компетенции оценить функциональные возможности человека в условиях адаптации.

Свидетельства взрослых людей с НО показывают системную проблему: отсутствие чёткого алгоритма оценки функциональных возможностей человека с НО в условиях адаптивного оборудования. Комиссия видит диагноз и деформации. Не оценивается, что человек с адаптацией может водить машину и быть безопасным водителем.

4.3. Регистрация переоборудования

Установка ручного управления, удлинителей педалей является изменением конструкции транспортного средства. Порядок:

1) заключение предварительной технической экспертизы (аккредитованная лаборатория);

2) установка на сертифицированной СТО;

3) техосмотр;

4) обращение в ГИБДД для внесения изменений в регистрационные документы.

Л. столкнулась с отказом: «Приехала в ГАИ регистрировать. Сказали, не узаконена переделка». Вопрос был решён после настойчивого диалога.

4.4. Обучение вождению

В России существуют автошколы для людей с инвалидностью (упоминаются: Тимашевск, Москва, Санкт-Петербург, Московская область). Однако:

1) их мало;

2) стоимость высока (Н.: «57 тыс. за обучение и проживание, в ГАИ 15 тыс.»);

3) не все готовы работать с индивидуальным адаптивным оборудованием.

Л.: «Я бы не смогла ни в какой школе. Это машину надо подстраивать под меня. На личной запрет».

Альтернативный путь, реализованный несколькими участниками: самоподготовка с последующей сдачей экзамена в ГИБДД на собственном автомобиле. Л.: «Ходили к начальнику ГАИ. Самоподготовку не разрешил. Долго обивали пороги, доказывали. Дали разрешение начальник области».

4.5. Финансирование адаптаций: международный опыт и российские возможности

В ряде стран оценка, адаптация автомобиля и обучение вождению оплачиваются в рамках государственных или благотворительных программ. В Великобритании это схема Motability, в рамках которой человек с инвалидностью получает автомобиль и оплату адаптаций; в США соответствующие рекомендации и помощь в подборе оборудования оказывает Osteogenesis Imperfecta Foundation. Эти модели показывают, что адаптация автомобиля рассматривается как часть реабилитации, а не как личная роскошь.

В России такой целостной схемы пока нет, и это честный пробел, который важно обозначать. Возможные пути, которые можно рассматривать сегодня:

1) включение технических средств реабилитации в индивидуальную программу реабилитации или абилитации (ИПРА) и получение их через систему ТСР;

2) поддержка благотворительных фондов;

3) грантовые программы.

Этот реабилитационно-правовой блок требует отдельного развития, и его отсутствие — одна из причин, по которой взрослые с НО вынуждены решать вопрос адаптации самостоятельно.

ЧАСТЬ V. УПРАВЛЕНИЕ РИСКАМИ: РЕАБИЛИТАЦИОННАЯ ФИЛОСОФИЯ

5.1. Риск как часть жизни

Одна из участниц обсуждения сформулировала свою позицию: «Так зачем их [риски] увеличивать?», «Просто представь ситуацию: ты едешь за рулём и у тебя ломается ребро, например, ты делаешь аварию, автоматически из-за тебя ещё и люди могут пострадать».

Другая участница отвечает: «Гарантий нет ни у кого. У любого водителя. Машина — передвижение непредсказуемое. Но и что, не ездить? Это дело случая. Можно выйти из дома, и кирпич упадёт на голову».

В диалоге сформулировали реабилитационную позицию: «Риски есть. Работаем над

управлением этими рисками. Учесть все факторы, на которые мы можем влиять».

5.2. Данные о предотвратимых травмах

В разговоре со взрослыми людьми с НО я привела данные из практики фонда: «На колясках активного типа тоже много травм. И когда мы начали анализировать почему... Оказалось, что больше половины можно было избежать (не пристегнулись, не поставили антиопрокидыватель, бежали как угарелые и врезались)».

Это принципиально: большинство травм — не следствие диагноза, а следствие несоблюдения правил безопасности. То же справедливо для вождения.

5.3. Что можно контролировать

В главе 52 книги Shapiro (2014) сформулирован принцип: «Целью реабилитации взрослого человека является поддержание функций. Медицинские работники должны поощрять регулярные физические упражнения для своих пациентов, чтобы поддерживать их текущий уровень повседневной активности и навыков передвижения» [Trovato et al., 2014].

Применительно к вождению это означает работу над управляемыми факторами риска:

1) компрессионная нагрузка на позвоночник — ортопедические подушки, правильная посадка, перерывы каждые 1,5–2 часа;

2) недоступность педалей — удлинители или ручное управление;

3) опасность подушек безопасности — консультация ортопеда, решение об отключении или модификации;
4) неправильное положение ремня — направляющие лямки, адаптеры;

5) усталость, снижение концентрации — планирование маршрута, ограничение времени непрерывного вождения;

6) травма при посадке и высадке — ступенька, поручни;

7) травма при открывании багажника — адаптивные приспособления (шнур, электропривод);

8) снижение слуха — слуховой аппарат, усиленный визуальный контроль;

9) слабость мышц плечевого пояса — регулярные занятия физической терапией, суставная гимнастика;

10) прогрессирование остеопороза — наблюдение у ортопеда или эндокринолога, контроль минеральной плотности кости.

5.4. Что сложно контролировать

1) действия других участников дорожного движения;

2) случайный перелом при минимальной травме (специфика НО);

3) внезапное ухудшение самочувствия.

Н.Р.: «Честно, я не знаю... Но если что-то болит подозрительно, то за руль не сажусь, беру такси». Это пример осознанного управления риском: человек знает своё тело и принимает решение на основе текущего состояния.

5.5. Стиль вождения как фактор безопасности

Л. описывает свой подход: «Я резко не торможу. И скорость не превышаю: по городу 55–60, по трассе 90–100. На своей КИА машина нежная. Чуть неровности — не любит такие кочки. Тихонько перехожу. Кто ездит со мной, начинают торопить. Не ведусь. Кому не нравится — предлагаю выйти».

Это осознанный, адаптивный стиль вождения, учитывающий особенности и автомобиля, и собственного тела.

ЧАСТЬ VI. МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД: АЛГОРИТМ ПОДГОТОВКИ

Авторы главы 33 [Hassani et al., 2012] описали алгоритм подготовки к вождению, принятый в США:

1) медицинская и физическая оценка (физический терапевт и эрготерапевт): амплитуда движений, мышечная сила, выносливость, когнитивные функции;

2) оценка у специалиста по реабилитации водителей (CDRS — Certified Driver Rehabilitation Specialist): как физические ограничения влияют на вождение, подбор адаптивного оборудования;

3) обучение вождению на адаптированном автомобиле с опытным инструктором;

4) юридический аспект: получение прав с учётом ограничений.

Адаптация к российским реалиям.

В России профессия специалиста по реабилитации водителей отсутствует. Её функции распределены между:

1) врачом-реабилитологом — оценка биомеханики, выносливости, состояния костной ткани;

2) эрготерапевтом — подбор адаптивных средств, оценка эргономики (в проекте «Служба мобильной реабилитации» БФ «Хрупкие люди» эрготерапевты работают с пациентами дистанционно и очно);

3) физическим терапевтом (кинезиоспециалистом) — подготовка мышечного корсета, суставная гимнастика, оценка готовности к нагрузке;

4) автоинструктором, готовым работать с нестандартными ситуациями.

В клинических рекомендациях по НО подчёркивается: «Ведение пациентов с НО проводится междисциплинарной командой специалистов с совместным принятием решений и обсуждением».

Памятка: что оценивает физический терапевт или эрготерапевт до медкомиссии.

1) сила хвата кисти и способность удерживать руль;

2) амплитуда движений в суставах рук и ног;

3) выносливость позы — способность длительно сохранять рабочее положение за рулём;

4) скорость реакции и координация;

5) сенсорика — зрение и слух.

Возможный практический алгоритм для России.

Шаг 1. Реабилитационная оценка (до медкомиссии). Консультация физического терапевта и эрготерапевта. Цель: объективная картина функциональных возможностей — что доступно, что ограничено, какие адаптивные средства необходимы. Анализ движений, которые будут выполняться за рулём: вращение руля, нажатие педалей (или работа рычагами), повороты головы, экстренное торможение.

Шаг 2. Водительская медицинская комиссия (Приказ Минздрава № 344н). Если получен отказ — требовать письменное обоснование, обращаться в вышестоящие инстанции, при необходимости проходить комиссию в другом учреждении.

Шаг 3. Подбор и установка адаптивного оборудования: ручное управление, удлинители педалей, ортопедические подушки, ступенька, адаптеры ремня.

Шаг 4. Обучение вождению — специализированная автошкола или частный инструктор на собственном адаптированном автомобиле.

Шаг 5. Регистрация переоборудования в ГИБДД.

Шаг 6. Регулярное наблюдение: контроль состояния костной ткани (особенно после 40 лет), слуха, зрения; коррекция адаптивного оборудования при изменении функционального статуса.

ЧАСТЬ VII. СПЕЦИФИКА ПО ТИПАМ НО

На основании собранных данных и литературы можно выделить следующие закономерности.

НО 1 типа (лёгкая форма).

Рост часто в пределах нормы или незначительно снижен. Как правило, не создаёт выраженных затруднений при вождении.

Из опыта: Л.А. (рост 154 см): «Не думаю, что есть какие-то отличия от здоровых водителей. Гипермобильность есть, да. В вождении вроде не мешает». Е.Т. (рост 163 см): «Нет никаких сложностей с вождением. Только вожу в очках». А.Д. (рост 165 см): «Вожу машину с 2009 года без проблем».

Основная проблема: снижение слуха (отосклероз), прогрессирующее во взрослом возрасте [Riedner et al., 1980; Shapiro et al., 1982], а также усталость спины при длительных поездках.

НО 4 типа.

Укорочение конечностей, деформации, использование костылей. Вождение возможно с адаптацией.

Из опыта: сын участницы с 4 типом НО сдал на права с первого раза. Проблемы были только с получением справки у невролога.

НО 3 и 5 типов (тяжёлые формы).

Выраженные деформации, низкорослость, контрактуры. Необходимость серьёзной адаптации.

Из опыта: А. (5 тип, 26 лет за рулём) — ручное управление, подушки, адаптация багажника. Л. (рост 113 см, 22 года за рулём) — удлинители педалей, подушки, ступенька.

В книге Shapiro (2014) подтверждается: «Люди с III типом имеют серьёзные деформации верхних конечностей. Эти деформации продолжают влиять на их независимость и хорошее функционирование во взрослом возрасте» [гл. 52, со ссылкой на Amako et al., 2004].

ЧАСТЬ VIII. КАЧЕСТВО ЖИЗНИ И ВОЖДЕНИЕ

8.1. Поздний старт и преодоление страха

Статья получилась сильной по биомеханике, но важно сказать и об эмоции преодоления — именно её чаще всего читают родители и молодые взрослые. Показательна история женщины с НО, которая никогда не водила машину и решилась сесть за руль только в 33 года, не позволяя диагнозу останавливать себя. Этот сюжет перекликается с голосами из нашего сообщества: «решилась от безысходности, папа устарел», «главное — не бояться». Страх перед вождением естественен, и он преодолевается не уговорами, а последовательной подготовкой: оценкой, адаптацией, обучением и поддержкой сообщества.

8.2. Категории качества жизни

В проекте «Служба мобильной реабилитации» оценка качества жизни является ключевым

ориентиром [Инструменты оценки, 2023]. Клэр Л. Хилл (Sheffield, 2014) выделила три главных аспекта качества жизни при НО: психоэмоциональный, физический и социальный [Hill C.L., Baird W.O., Walters S.J., 2014].

Международная рабочая группа KEY4OI определяет основные категории оценки: «безопасность и осторожность, усталость, снижение функциональности, боль, страх, жизненные умения» [Инструменты оценки, 2023, со ссылкой на key4oi.org].

Вождение автомобиля влияет на все эти категории:

1) безопасность — осознанный стиль вождения, адаптация, знание своего тела;

2) усталость — необходимость перерывов, ортопедическая поддержка;

3) снижение функциональности — компенсация через адаптивное оборудование;

4) боль — управление через эргономику и физическую терапию;

5) страх — преодоление через опыт, обучение, поддержку сообщества;

6) жизненные умения — вождение как навык самостоятельной жизни.

Одна из участниц написала: «Передвижение на машине — новая жизнь!» Другая: «Машина — не роскошь, средство передвижения». Третья: «Можно и нужно водить машину. Бояться не стоит».

Это осознанный выбор взрослых людей, которые знают своё тело, его ограничения и его возможности.

ЧАСТЬ IX. РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ ДЕТЕЙ С НО

Я отметила, что на консультациях, когда мы общаемся с семьями, некоторые семьи даже не представляют, что их ребёнок, когда вырастет, может сесть за руль.

В поекте клинических рекомендаций по НО подчёркивается: «Реабилитационные мероприятия зависят от возраста пациента с НО, степени тяжести заболевания и функционального дефицита» и должны проводиться «на протяжении всей жизни».

Для родителей это означает:

1) не формировать у ребёнка установку «тебе это недоступно»;

2) развивать силу рук и плечевого пояса (плавание, адаптивная физкультура, занятия с физическим терапевтом);

3) формировать пространственное мышление и координацию;

4) консультироваться со специалистами по реабилитации о перспективах;

5) понимать, что современное лечение (бисфосфонаты, интрамедуллярный остеосинтез, реабилитация) существенно улучшает функциональный прогноз по сравнению с предыдущими поколениями.

Как написано в книге Shapiro (2014): «Семья и все связанные с ней лица, осуществляющие уход, также должны быть вовлечены, когда дети вступают во взрослую жизнь... следует поощрять пациента с НО к тому, чтобы он сам был своим адвокатом и координатором по уходу» [Shapiro et al., 2014].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Вождение автомобиля при несовершенном остеогенезе — это не безрассудство и не привилегия, а осознанный выбор взрослого человека, подкреплённый:

1) знанием своего тела и его особенностей;

2) адаптивными технологиями;

3) реабилитационным сопровождением;

4) ответственным стилем вождения.

Авторы главы 33 книги «Transitional Care in OI» рассматривают вождение как ключевой этап перехода во взрослую жизнь. Российский опыт взрослых с НО — людей, которые водят по 16, 20, 22, 26 лет, — подтверждает: при грамотном подходе это возможно и безопасно.

Задача специалистов по реабилитации — дать инструменты для безопасного вождения. Задача общества — не создавать искусственных барьеров там, где их быть не должно. Задача самого человека — знать своё тело, управлять рисками и нести ответственность за свой выбор.

Л. (рост 113 см, 22 года за рулём) написала: «Считаю, учиться надо! Не бояться. Передвижение на машине — новая жизнь!»

Это, пожалуй, лучшее резюме.

РЕСУРСЫ И ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МАТЕРИАЛЫ

Международные руководства по вождению при НО:

1) Osteogenesis Imperfecta Foundation, факт-лист «Learning How to Drive with OI» — https://oif.org/wp-content/uploads/2019/08/Learning_to_Drive.pdf

2) Brittle Bone Society, история Джейми «Jamie's Story — Learning to Drive with OI» — https://www.brittlebone.org/stories/jamies-story-learning-to-drive-with-oi/

3) CNY Central, история женщины, севшей за руль в 33 года — https://cnycentral.com/news/nation-world/33-year-old-woman-who-has-never-driven-a-car-isnt-l

etting-her-disorder-stop-her-anymore

4) Motability, история Джем Тёрнер о выборе адаптаций — https://news.motability.co.uk/inspiration/gem-turner-choosing-my-adaptions/

Подушки безопасности и безопасность:

1) IIHS, раздел по подушкам безопасности — https://www.iihs.org/research-areas/airbags

2) NHTSA, «Air Bags and Injury Prevention» — https://www.nhtsa.gov/vehicle-safety/air-bags

3) NHTSA, брошюра «Air Bags and On-Off Switches» — https://www.nhtsa.gov/sites/nhtsa.gov/files/documents/hs808629-airbagswitchinfobrochure.pdf

Ремень безопасности для людей невысокого роста:

1) Руководство по регулировке ремня — https://seatbeltextenders.com/blogs/articles/seat-belt-adjuster-for-short-people

2) Адаптеры высоты ремня (Amazon) — https://www.amazon.com/seat-belt-height-adjuster/s?k=seat+belt+height+adjuster

3) Адаптеры ремня (Etsy) — https://www.etsy.com/market/seatbelt_adjuster_for_short_people

Ручное управление (международные ресурсы):

1) Mobility Innovations, ручное управление — https://www.mobilityinnovations.com/products/driving-aids/hand-controls/

2) Mobility Innovations, адаптации при сниженной мобильности нижних конечностей — https://www.mobilityinnovations.com/2022/05/26/car-adaptations-for-reduced-lower-body-mobility/

3) Superior Van, ручное управление — https://superiorvan.com/products/handicap-hand-controls/

4) RehabMart, руководство по ручному управлению — https://www.rehabmart.com/post/hand-controls-for-cars

Ручное управление (Россия):

1) https://ruchnoe55.ru/

2) https://manual-auto.ru/

3) Видео об установке ручного управления — https://vkvideo.ru/video-124058966_456239073

4) Видеоинструкции — https://manual-auto.ru/videos

5) Статья на Drive2 — https://www.drive2.ru/l/8698154/

6) Сообщество на Drive2 — https://www.drive2.ru/communities/2879/blog

Удлинители педалей:

1) Российский производитель — https://xn----8sbgjdauwngeoif3be7d.xn--p1ai/products/udliniteli-pedalej/

2) Wildberries — https://www.wildberries.ru/catalog/tags/udlinitelb-dlja-pedali-avtomobilja

3) HandyCars — https://handycars.com.ua/ru/category/pedals

4) Kelley Blue Book, зачем нужны удлинители педалей — https://www.kbb.com/car-advice/pedal-extenders-why-short-drivers-need-them/

5) Mobility Innovations, ножные адаптации — https://www.mobilityinnovations.com/products/driving-aids/foot-controls/

Ортопедические подушки:

1) Ozon, ортопедическая подушка для водительского сиденья — https://www.ozon.ru/category/ortopedicheskaya-podushka-dlya-voditelskogo-sidenya/

2) Wildberries, ортопедическая подушка для водителя — https://www.wildberries.ru/catalog/tags/ortopediczeskaja-podushka-dlja-voditelja

3) Wildberries, подушки в авто на сиденье — https://www.wildberries.ru/catalog/tags/podushki-v-avto-na-sidenbe

4) Ozon, ортопедическая подушка в машину — https://www.ozon.ru/category/ortopedicheskaya-podushka-v-mashinu/

Ступеньки для посадки:

1) Sporty's Tool Shop, складная ступенька — https://www.sportystoolshop.com/portable-folding-step.html

2) Wildberries, складная подножка-ступенька для автомобиля — https://www.wildberries.ru/catalog/tags/skladnaja-podnozhka-stupenbka-dlja-avtomobilja

3) Ozon, складная подножка для авто — https://www.ozon.ru/category/skladnaya-podnozhka-dlya-avto/

ИСТОЧНИКИ И ЛИТЕРАТУРА

1. Hassani S., Bogdan W., Smith P.A. Transition into Adulthood: Driving with Osteogenesis Imperfecta. In: Smith P.A., Rauch F., Harris G.F. (Eds.) Transitional Care in Osteogenesis Imperfecta: Advances in Biology, Technology, and Clinical Practice. Shriners Hospitals for

Children, Chicago, 2012. Chapter 33, p. 599.

2. Trovato M.K., Schultz S.C., Joseph C. Rehabilitation for Adults with Osteogenesis Imperfecta. In: Shapiro J.R. (Ed.) Osteogenesis Imperfecta: A Translational Approach to Brittle Bone Disease. Elsevier, 2014. Chapter 52, p. 485–491.

3. Shapiro J.R., Byers P.H., Glorieux F.H., Sponseller P.D. (Eds.) Osteogenesis Imperfecta: A Translational Approach to Brittle Bone Disease. Elsevier, 2014.

4. Montpetit K., Dahan-Oliel N., Ruck-Gibis J., Fassier F., Rauch F., Glorieux F. Activities and participation in young adults with osteogenesis imperfecta. J Pediatr Rehabil Med. 2011;4(1):13–22.

5. Amako M., Fassier F., Hamdy R.C., Aarabi M., Montpetit K., Glorieux F.H. Functional analysis of upper limb deformities in osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop. 2004;24(6):689–94.

6. Shapiro J.R., Germaine-Lee E.L. Osteogenesis imperfecta: effecting the transition from adolescent to adult medical care. J Musculoskelet Neuronal Interact. 2012;12(1):24–7.

7. Riedner E.D., Levin L.S., Holliday M.J. Hearing patterns in dominant osteogenesis imperfecta. Arch Otolaryng. 1980;106:737–40.

8. Shapiro J.R., Pikus A., Weiss G., Rowe D.W. Hearing and middle ear function in osteogenesis imperfecta. JAMA. 1982;247:2120–6.