

Физиотерапия болезни Шарко–Мари–Тута

Н.А. Шнайдер, С.И. Гончарова

Красноярский ГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого;

Неврологический центр эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга Университетской клиники, Красноярск

Контакты: Наталья Алексеевна Шнайдер NASchnaider@yandex.ru

В статье отражены последние достижения в области физиотерапии болезни Шарко–Мари–Тута (ШМТ). Описаны методики физиотерапевтического лечения, цели их применения в зависимости от патогенеза, клинических проявлений заболевания, электромиографического исследования. Даны рекомендации по санаторно-курортному лечению. На основании личных наблюдений в статье представлены авторские схемы физиотерапевтического лечения пациентов с болезнью ШМТ.

Ключевые слова: болезнь Шарко–Мари–Тута, абилитация, физиотерапия, бальнеология, локальная баротерапия, нефармакологические методы лечения

Physiotherapy of Charcot–Marie–Tooth disease

N.A. Shnayder, S.I. Goncharova

Voino-Yasensky Krasnoyarsk State Medical University,

Neurological Center of Epileptology, Neurogenetics and Brain Research of University Clinic, Krasnoyarsk

In the article there is a review the latest achievements in the field of physiotherapy Charcot–Marie–Tooth disease (CMT). Describes some of the techniques non-pharmacological treatment, the goal of physiotherapy application depending on the pathogenesis, clinical manifestations of the disease, electromyographic tests. Here there are recommendations for sanatorium treatment. On the basis of personal observations in the article presents the author's patterns of treatment for CMT patients.

Key words: Charcot–Marie–Tooth disease, habilitation, physiotherapy, balneology, non-pharmacological treatment

Цель настоящего обзора — анализ данных литературы, касающихся физиотерапевтических методов лечения болезни Шарко–Мари–Тута (БШМТ), которая является одним из наиболее распространенных наследственных нервно-мышечных заболеваний, проявляющихся чувствительными, двигательными и вегетативными нарушениями и сопровождающихся специфическим болевым синдромом.

До настоящего времени нет четкого представления о роли физиотерапевтических методов в части лечения, абилитации, физиопрофилактики при БШМТ, а также научного обоснования их применения при данной патологии [1]. В подавляющем большинстве случаев в нашей стране методы немедикаментозного лечения БШМТ применяются бессистемно, эпизодически, а сведения о возможностях их применения не являются удовлетворительными ни для врачей, ни для пациентов [2–4]. В этом заключается причина распространенного мнения о том, что использование при лечении больных с БШМТ физиотерапии не позволяет добиться стойкой стабилизации патологического процесса [5].

Абилитация (англ. *habilitation*) — подготовка к определенному роду деятельности, стандарт медицинской помощи и психосоциальные вмешательства для адаптации пациентов (социальной, бытовой, профессио-

нальной). Абилитация — это всеобъемлющий подход (поведенческий, немедикаментозный, медикаментозный) к уходу за людьми с прогрессирующими наследственными заболеваниями и врожденными пороками развития. Реабилитация возвращает пациентов на ранний, более высокий уровень функционирования (например, в случае инсульта или черепно-мозговой травмы). Однако неизвестна реабилитация для пациентов с БШМТ. Абилитация фокусируется на оптимизации и расширении тех возможностей, которые пациент с БШМТ имеет сейчас, а не того, что он имел в прошлом. Цель психологической абилитации пациентов с БШМТ — создание и поддержание у них положительного эмоционального состояния. Цель физической абилитации — создание условий для максимально возможного сохранения двигательной активности и самообслуживания. К сожалению, абилитация не является частью обучения врачей, поэтому большинство неврологов недостаточно хорошо ориентируются в выборе методов немедикаментозной терапии БШМТ [6]. Абилитация пациентов с БШМТ на амбулаторном этапе зачастую сводится к визиту к врачу-физиотерапевту, имеющему весьма ограниченные представления о данной патологии, и в лучшем случае заканчивается назначением магнитотерапии или массажа. В то же

время большой выбор физических факторов, минимум нежелательных эффектов, в том числе и аллергических реакций, пролонгированное действие, отсутствие эффекта привыкания позволяют индивидуально подобрать и скорректировать лечебные воздействия для любого пациента с БШМТ [7].

Процесс абилитации пациентов с БШМТ — поэтапный. Абилизация должна начинаться как можно раньше, продолжаться весь период жизни пациентов с БШМТ и основываться на следующих принципах:

— **принцип партнерства**: вовлечение в абилитационный процесс родственников пациента с БШМТ, психологическая подготовка к абилитации, позитивный настрой больного и его семьи, доверие к врачу, устранение страха перед возможными трудностями [8];

— **принцип преемственности**: проведение абилитационных мероприятий на разных этапах помощи пациентам с БШМТ (от стационарного до санаторно-курортного этапа);

— **взаимодействие специалистов разных областей**: неврологов (нейрогенетиков), ортопедов-травматологов, физиотерапевтов и специалистов лечебной физкультуры (ЛФК), клинических психологов, педагогов и социальных работников [2–4, 9].

Тактика немедикаментозного лечения БШМТ зависит от тяжести и скорости прогрессирования заболевания [6, 8–10]. Задачи немедикаментозного лечения: затормозить развитие дегенеративно-мышечного перерождения; улучшить регионарное кровообращение; повысить мышечную силу, выносливость, работоспособность мышц; снизить риск травматизма (вывихов, растяжений, переломов), заболеваний суставов с последующим развитием контрактур; повысить резервные возможности мышечной ткани; нормализовать вегетативный статус пациента [11]. В определении тактики немедикаментозного лечения БШМТ помогают данные электронейромиографии (ЭНМГ), позволяющие уточнить преимущественный тип поражения периферических нервов (аксональный, демиелинизирующий, смешанный), и результаты исследования вегетативного статуса пациента [12].

Физиотерапия

Физиотерапия является одной из основных составляющих комплексной абилитации пациентов с БШМТ, включающей: бальнеотерапию, лечебный массаж (ручной и аппаратный), ЛФК, ортопедическое лечение, мануальную терапию, диетотерапию, культурно- и вокалотерапию, санаторно-курортное лечение, физиопрофилактику [8, 9, 12–15].

В соответствии с задачами абилитации пациентов с БШМТ физиотерапия включает следующие группы физических факторов:

— направленные на активацию метаболических процессов в мышечной и нервной тканях (энзимостимулирующие методы);

— направленные на уменьшение дистрофических процессов (трофостимулирующие методы);

— направленные на улучшение регионарного кровотока, микроциркуляции и лимфооттока в тканях (сосудорасширяющие, гипокоагулирующие и лимфодренирующие методы);

— направленные на улучшение нервно-мышечной проводимости (миостимулирующие и нейростимулирующие методы);

— нормализующие функции центральной и вегетативной нервной систем (седативные, тонизирующие методы) [15].

Клинически значимая эффективность электростимуляции при БШМТ научно не доказана и в настоящее время представляется спорной, однако метод используется при наличии двигательных нарушений в комплексе с другими немедикаментозными методами лечения [5, 6]. При использовании электростимуляции обязательно наличие данных ЭНМГ или электродиагностики. Электростимуляция показана при наличии вялых парезов и электромиографических изменений I–IIa стадии. Вид тока, частота, длительность импульса подбираются в соответствии с данными ЭНМГ строго индивидуально. Следует отметить, что к использованию выпрямленных токов (токи Бернара, гальванизация конечностей, лекарственный электрофорез) следует относиться с осторожностью ввиду нарушений чувствительности при БШМТ. В данном случае существует опасность возникновения ожогов. Кроме того, показано, что такие методики, как низкочастотная электростимуляция, иммобилизация конечностей и длительные пассивные растяжения мышц, вызывают поражения мышц, если проводятся в начале развития заболевания [6].

Электрофорез, гальванизация противопоказаны при наличии у пациентов с БШМТ выраженных вегетативных нарушений в сочетании с нарушениями чувствительности или без них в виде гипергидроза конечностей с признаками лимфостаза, выраженным акроцианозом (синдромом Рейно).

Применение лекарственного электрофореза с антихолинэстеразными препаратами (прозерин, галантамин, нейромедин и др.) целесообразно только при аксонопатиях (БШМТ 2-го типа) [7, 11, 13, 16]. При этом воздействие рекомендуется проводить по методике Вермея на верхние и/или нижние конечности продольно.

Коррекция вегетативного статуса у пациентов с БШМТ играет важную роль и влияет на течение данного заболевания, переносимость физических нагрузок и общий психоэмоциональный статус [7]. С этой целью с успехом применяется бальнеотерапия. Рекомендуются хвойные, ароматические, кислородные, хлоридно-натриевые, сероводородные, радоновые, скипидарные, жемчужные ванны по методикам общих ванн, а также местные пресные, хлоридно-натриевые,

горчичные ручные и ножные ванны [7, 11]. Теплый душ в сочетании с растяжением мышц с успехом используется для устранения крампи (болезненных судорог в икроножных мышцах), а контрастный душ — для их профилактики.

Пациентам с БШМТ показано применение гидро-массажа с целью улучшения крово- и лимфообращения, уменьшения болевого синдрома, вегетативно-сосудистых расстройств [7, 11]. Рекомендуемая область применения — конечности и соответствующие сегментарные зоны позвоночника при давлении водяной струи не более 1,5 атмосфер.

В качестве энзимостимулирующего метода, улучшающего кровообращение, трофику тканей пациентам с БШМТ рекомендуется грязелечение в виде грязевых аппликаций или в виде гальваногрязи [11]. С точки зрения патогенеза БШМТ 1-го типа при наличии периферических парезов оправдано назначение грязевых аппликаций или гальваногрязи с последующей электростимуляцией паретичных мышц. Используются все виды лечебной грязи. Сапропелевая грязь, кроме того, является источником аскорбиновой кислоты, влияющей на экспрессию гена, кодирующего образование периферического белка миелина РМР22, при БШМТ 1-го типа. При БШМТ 2-го типа лечебная грязь используется в качестве фактора, стимулирующего рост аксонов и улучшающего трофику нервных волокон.

Примерно у 40 % пациентов с БШМТ отмечаются явления остеопороза. В связи с этим целесообразно назначение электрофореза кальция на сегментарные зоны позвоночника, электрофорез фосфора на тыльную поверхность кистей и стоп [11, 12, 15].

Для поздних стадий БШМТ характерно формирование деформаций и контрактур суставов кистей и стоп [2–4, 12, 14]. Для лечения контрактур в комплексе с ЛФК используют парафиновые или озокеритовые аппликации на пораженные суставы, а также по типу «высоких перчаток» и «чулок», однако следует учитывать температурный режим ввиду наличия расстройств болевой и температурной чувствительности при рассматриваемом заболевании [11].

Дарсонвализация применяется в качестве метода, раздражающего свободные нервные окончания, что способствует стимуляции роста аксонов, мягкой коррекции вегетативных расстройств. Существует методика дарсонвализации с предварительным введением в мышцу 0,1 % раствора адреналина (рис. 1). Дарсонвализации подвергают каждую пораженную мышцу в течение 5 мин [17].

При лечении мышечных гипотрофий и атрофий, болевого синдрома применяют интерференционный ток на сегментарные зоны позвоночника и конечностей. Под влиянием интерференционного тока повышается электровозбудимость и биоэлектрическая активность мышц, улучшаются функциональное состояние нервно-



Рис. 1. Процедура дарсонвализации мышц тенара у пациентки с БШМТ 1-го типа (фото С.И. Гончаровой, 2013)

мышечной системы, периферическое кровообращение, трофика тканей, вследствие чего уменьшаются боли, увеличивается подвижность в суставах при ее ограничении дегенеративно-дистрофическими процессами в тканях [11, 18]. Особенностью интерференцтерапии является хорошая переносимость, что позволяет применять ее и у лиц среднего и пожилого возраста.

В качестве трофостимулирующего и гипокоагулирующего метода при БШМТ оправдано применение низкочастотной магнитотерапии переменным и импульсным магнитным полем [5, 15, 19]. Хороший эффект дает сочетанное воздействие низкочастотной магнитотерапии и электростимуляции паретичных мышц (рис. 2). После курсового лечения по данной методике у пациентов с БШМТ отмечаются уменьшение парестезий, болей и утомляемости в мышцах конечностей, крампи, выраженности дистального гипергидроза, нормализация мышечного тонуса и сократительной активности мышц [19].

С целью стимуляции регенерации поврежденных нервных волокон, восстановления функции паретичных мышц нижних конечностей, ликвидации сопутствующих нейрососудистых нарушений, активации антиоксидантной системы пациентам с БШМТ в стадии развернутых клинических проявлений независимо от типа заболевания показана локальная баротерапия на пораженные конечности. Воздействие осуществляется в переменном гипо- и гипербарическом режиме. На курс лечения рекомендуется до 15 ежедневных процедур. Повторные курсы лечения рекомендуется проводить через 6 мес. Включение локальной баротерапии в комплекс реабилитационных мероприятий позволяет уменьшить выраженность клинических проявлений БШМТ, затормозить прогрессирование заболевания [5, 11].



Рис. 2. Сочетание низкочастотной магнитотерапии и электростимуляции паретичных мышц при БШМТ (фото С.И. Гончаровой, 2013)

Существует практика применения в качестве физиотерапевтического воздействия на мышечную ткань электрофореза протеолитических ферментов (рис. 3). Цель данной терапии — рассасывание поврежденной мышечной ткани без воздействия на здоровые мышечные волокна. Основная концепция метода основана на следующем: включения жировой и фиброзной ткани, образующиеся при распаде мышечного волокна, могут препятствовать нормальному сокращению мышц и являться источником боли. Для обертываний используется состав на основе натуральной желчи, а для электрофореза — на основе папаина [20].

У части пациентов с БШМТ развиваются изменения со стороны органов дыхания за счет поражения аксиальной дыхательной мускулатуры. Изменения со стороны бронхолегочной системы при БШМТ не зависят от возраста, наличия деформаций позвоночника и характеризуются снижением функциональной способности мышц, обеспечивающих экспираторное давление. Изменения со стороны функций дыхательных мышц по мере прогрессирования основного заболевания также увеличиваются,



Рис. 3. Электрофорез протеолитических ферментов на икроножную мышцу (фото С.И. Гончаровой, 2013)

но существенно не влияют на расстройства дыхания и заболеваемость органов дыхания за исключением осложнений, связанных с неэффективным кашлем и застоем мокроты [4]. В России в комплекс лечения пневмопатий при БШМТ включена сангиленто-кислородная терапия (valkion-терапия), способствующая активации тканевого метаболизма на клеточном уровне, уменьшению гипоксии тканей, регенерации слизистой бронхов, нормализации функции внешнего дыхания, улучшению дренажной функции бронхов. Valkion-терапия используется в сочетании с дыхательной гимнастикой, мягкими мануальными техниками, электростимуляцией мышц спины [13, 21].

Существуют программы восстановительного лечения с использованием комплексной физиотерапии (теплотечение, электролечение) [14, 17].

В целом физиолечение при БШМТ необходимо проводить систематически, длительно отдельными курсами [11, 12, 20–22].

С учетом патогенеза, клинических особенностей и данных ЭНМГ нами разработаны и внедрены в клиническую практику на базе Университетской клиники Красноярского ГМУ следующие комплексы реабилитации при БШМТ.

Преимущественно демиелинизирующий тип БШМТ:

1) начальная стадия: электрофорез стимуляторов метаболизма (гумизоль, биосед, витамины B_1 , B_{12}) + электростимуляция паретичных мышц + вибромассаж сегментарных зон и конечностей + ЛФК (ежедневно, включая занятия для стабилизации функции равновесия [23, 24]);

2) развернутая стадия заболевания: ультразвук на пораженные конечности + электрофорез стимуляторов метаболизма + ручной классический массаж дистальных отделов конечностей + ЛФК.

Преимущественно аксональный тип БШМТ:

1) начальная стадия: электрофорез сосудорасширяющих препаратов/дарсонвализация конечностей + вибромассаж сегментарных зон и конечностей + ЛФК;

2) развернутая стадия заболевания: 1-й день — магнитотерапия сегментарных зон и конечностей + ЛФК + ручной классический массаж конечностей; 2-й день — фонофорез стимуляторов метаболизма + электростимуляция паретичных мышц + ЛФК + ручной классический массаж конечностей; далее — ЛФК.

Продолжительность и кратность реабилитации подбираются индивидуально в зависимости от типа БШМТ, стадии развития, степени тяжести основного и сопутствующих заболеваний, возраста пациента, психологического дистресса, ассоциированного с БШМТ [3, 25–27]. Предпочтительная кратность курсов — не реже 1 раза в 6 мес.

Санаторно-курортное лечение

Санаторно-курортное лечение проводится при БШМТ с профилактической, лечебной и реабилитационной целью как на начальных, так и на развернутых стадиях заболевания. Цели санаторно-курортного лечения — снижение темпов прогрессирования генетически детерминированного патологического процесса, коррекция вегетативного статуса, повышение функциональных и компенсаторных возможностей организма [10].

Личные наблюдения показывают, что больные с БШМТ плохо переносят жаркий влажный климат субтропиков, длительные инсоляции. Предпочтение следует отдавать грязелечебным, бальнеологическим курортам, находящимся в идентичных месту постоянного проживания пациента с БШМТ климатических условиях, не требующих тяжелой адаптации. Предпочтение отдается бальнеологическим курортам с хлоридными, сероводородными, радоновыми водами, сапропелевыми, иловыми, сопочными грязями.

Противопоказаниями к санаторно-курортному лечению являются выраженные нарушения в двигательной (тяжелые периферические параличи и парезы, контрактуры суставов) и чувствительной (снижение болевой чувствительности до ее выпадения — анестезии) сферах с нарушениями самообслуживания и самостоятельного передвижения; нарушения психики, общие противопоказания к санаторно-курортному лечению по сопутствующей патологии [18, 21].

Заключение

Несмотря на многообразие физических факторов до настоящего времени нет четкого научно обоснованного представления об их роли в реабилитации пациентов с БШМТ. Мы считаем, что предложенный нами индивидуальный подход к немедикаментозному лечению БШМТ является патогенетически обоснованным и подлежит дальнейшему изучению, включая отдаленные результаты, и может быть рекомендован к внедрению в клиническую неврологическую практику.

ЛИТЕРАТУРА

1. Grandis M., Shy M.E. Current Therapy for CMT. CMT Facts VI. Special Report 2008;6:28–30. Available at: <http://www.cmtausa.org./journal/2011/07>.
2. Глушенко Е.В., Шнайдер Н.А., Кантимирова Е.А. и др. Опыт организации диагностической и медико-социальной помощи больным с наследственной нейропатией Шарко—Мари—Тута в Красноярском крае. Нервно-мышечные болезни 2012;1:57–8.
3. Шнайдер Н.А., Глушенко Е.В., Козулина Е.А. Оценка качества жизни больных с наследственной нейропатией Шарко—Мари—Тута

- в Красноярском крае. Бюл Сиб мед 2011;2:57–61.
4. Глушенко Е.В. Клинико-генетическая характеристика наследственной нейропатии Шарко—Мари—Тута (на примере Красноярского края). Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Красноярск, 2011.
5. Зинякова Д.Н. Локальное баровоздействие в коррекции клинико-биохимических и нейрофизиологических показателей при полинейропатиях конечностей. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2007.
6. Креб Р.Дж. Реабилитация пациентов с ННШМТ. Непризнанные опции. ШМТ

- Факты II. Специальный отчет 1993; 2(1):16–17. Available at: <http://www.cmtausa.org./journal/2011/07>.
7. Боголюбов В.М. Медицинская реабилитация. 3-е изд. Книга II. М.: БИНОМ, 2010.
8. Пустозеров В.Г., Сайкова Л.А. Лечение наследственных нервно-мышечных заболеваний. Актуальные проблемы клинической неврологии: Тезисы Всероссийской научно-практической конференции. 29–30 сентября 2009 г. Санкт-Петербург: СПб., 2009.
9. Пустозеров В.Г., Сайкова Л.А., Ледашева Т.А. Реабилитация наследственных нервно-мы-

шечных заболеваний. Актуальные проблемы клинической неврологии. Тезисы Всероссийской научно-практической конференции. Санкт-Петербург, 29–30 сентября 2009 г. СПб., 2009.

10. Шнайдер Н.А., Глушенко Е.В. Ведение и реабилитация пациентов с наследственной нейропатией Шарко–Мари–Тута.

Комплексная реабилитация: наука и практика. 2010;1(9):70–76.

11. Гурленя А.М., Багель Г.Е., Смычек В.Б. Физиотерапия в неврологии. Ч. 28.1.2. М.: Мед. Лит, 2008.

12. Евтушенко С.К., Шаймурзин М.Р., Евтушенко И.С. Новые современные технологии в терапии нервно-мышечных заболеваний, направленные на замедление их прогрессирования. Междунар неврол журн 2009;4(26):9–18.

13. Шаймурзин М.Р., Евтушенко С.К., Лисовский Е.В. и др. Медикаментозная и немедикаментозная терапия в реабилитации детей с мышечными дистрофиями и амиотрофиями. В кн.: Социальная педиатрия и реабилитология. Разд. 3: Медицинская и социально-педагогическая составляющая комплексной реабилитации детей с органическими поражениями нервной системы. Киев, 2007:317–321.

14. Шаховская Н.И., Артемьева С.Б., Шаховский В.А. и др. Программа восстановительного лечения «Адаптация» для детей с нервными болезнями, проявляющимися двигательными расстройствами. Актуальные проблемы диагностики и лече-

ния наследственных нервно-мышечных заболеваний. Нейроортопедические аспекты. Материалы международной научно-практической конференции. Москва, 5–6 июня 2008 г. М., 2008.

15. Частная физиотерапия. Под ред. Г.Н. Пономаренко. Учеб. пособие. М.: Медицина, 2005:333–335.

16. Евтушенко О.С., Шаймурзин М.Р., Евтушенко И.С. и др. Нейромедин в терапии нейромышечных заболеваний, сопровождающихся периферическими парезами у детей. Междунар неврол журн 2008;5(21):84–7.

17. Миопатия. Методики дарсонвализации. Электронный ресурс [http://www/be-health.ru/2013]

18. Довганюк А.П. Интерференцтерапия. В кн.: Физиотерапия и курортология. Под ред. В.М. Боголюбова. Книга 1. М.: Бином, 2008:197–201.

19. Шиман А.Г., Ключева Е.Г., Пирогова С.В., Виноградова Л.Ю. Применение комбинированного воздействия импульсного магнитного поля и нейроимпульсных токов в лечении больных полинейропатиями. Национал вестн физиотерапевта 2010; 2(05):10.

20. Диагноз – миопатия (амиотрофия). Что делать? Электронный ресурс [http://www.info@ehinaceya.ru/ 2007–2013]

21. Евтушенко С.К., Шаймурзин М.Р., Евтушенко Л.Ф. и др. Стимул и сангигиентный кислород в комплексной терапии прогрессирующих мышечных ди-

строфий и амиотрофий с сочетанной кардиомио- и пневмопатией у детей и подростков. Междунар неврол журн 2008; 4(20). Интернет – ресурс [http://eurolab23.com.ua/12-01-12].

22. Шаймурзин М.Р. Новые модифицированные стандарты диагностики и терапии миело- и аксонопатий у детей с наследственными мотосенсорными невропатиями (научный обзор и личные наблюдения). Междунар неврол журн 2012; 1(47):11–20.

23. Kobesova A., Kolar P., Mlckova J. et al. Effect of functional stabilization training on balance and motor patterns in a patient with Charcot–Marie–Tooth disease. Neuro Endocrinol Lett 2012; 33(1):3–10.

24. Nardone A., Grasso M., Schieppati M. Balance control in peripheral neuropathy: are patients equally unstable under static and dynamic conditions? Gait Posture 2006;23(3):364–73.

25. Maggi G., Monti Bragadin M., Padua L. et al. Outcome measures and rehabilitation treatment in patients affected by Charcot–Marie–Tooth neuropathy: a pilot study. Am J Phys Med Rehabil 2011; 90(8):628–37.

26. Vinci P., Gargiulo P., Panunzi M., Baldini L. Psychological distress in patients with Charcot–Marie–Tooth disease. Eur J Phys Rehabil Med 2009; 45(3):385–9.

27. Vinci P., Villa L.M., Castagnoli L. et al. Handgrip impairment in Charcot–Marie–Tooth disease. Eura Medicophys. 2005; 41(2):131–4.