

## Роль стрейч-терапии в комплексной физической реабилитации больных с наследственной невропатией Шарко–Мари–Тута

Н.А. Шнайдер, С.И. Гончарова

ГБОУ ВПО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, Университетская клиника; Россия, 660 022 Красноярск, ул. Карла Маркса, 124

Контакты: Наталья Алексеевна Шнайдер NASchnaider@yandex.ru

*Наследственная невропатия Шарко–Мари–Тута (болезнь Шарко–Мари–Тута БШМТ) – наиболее распространенная форма наследственных невропатий, сопровождающаяся чувствительными нарушениями, прогрессирующей мышечной слабостью с формированием инвалидизирующих контрактур конечностей. В настоящее время основной метод лечения БШМТ – программа эффективной реабилитации, которая может предотвратить развитие деформаций конечностей и тем самым улучшить качество жизни пациента. Одним из наиболее эффективных методов профилактики и лечения контрактур при БШМТ является стрейч-терапия. В данной статье представлен краткий обзор литературы в части применения стрейч-терапии в программе физической реабилитации БШМТ.*

**Ключевые слова:** болезнь Шарко–Мари–Тута (БШМТ), нервно-мышечные заболевания, контрактуры, стрейч-терапия, физическая реабилитация, качество жизни, равновесие, шинирование, свисающая стопа, диапазон движений

DOI: 10.17650/2222-8721-2015-1-37-41

### Role of stretch therapy in comprehensive physical habilitation of patients with Charcot–Marie–Tooth hereditary neuropathy

N.A. Shnyder, S.I. Goncharova

V.F. Voyno-Yasensky Krasnoyarsk State Medical University, University Clinic, 660 022, 124 Karl Marx str., Krasnoyarsk, Russia

*Charcot–Marie–Tooth hereditary neuropathy (Charcot–Marie–Tooth disease, CMT) is the most common form of hereditary neuropathies, accompanied by sensory disorders, progressive muscle weakness with the formation of disabling contractures of the limbs. Currently, the main treatment program is effective CMT habilitation, which can prevent the development of limb deformities and thereby improve the life quality of the patient. Stretch therapy is one of the most effective methods of prevention and treatment of contractures in patients with CMT. This article provides a brief review of the literature regarding the use of stretching as physical therapy program of CMT habilitation.*

**Key words:** Charcot–Marie–Tooth disease, neuromuscular disease, contracture, stretch-therapy, physical habilitation, quality of life, balance, splintage, foot drop, range of motions

#### Введение

Болезнь Шарко–Мари–Тута (БШМТ) – наиболее распространенная форма наследственных невропатий, сопровождающаяся чувствительными нарушениями, прогрессирующей мышечной слабостью с формированием инвалидизирующих контрактур конечностей. Развитие контрактур является общим симптомом многих нервно-мышечных заболеваний, в том числе и БШМТ [1–4]. Клинические проявления БШМТ различаются большим полиморфизмом даже в пределах одной семьи [5]. Скорость прогрессирования заболевания широко варьирует: в одних случаях состояние стабильное в течение нескольких десятилетий, в других – прогрессирование заболевания довольно быстрое. Основная цель лечения пациентов с БШМТ – замедление естественных процессов болезни и улуч-

шение качества жизни и трудоспособности пациентов [6–9]. В настоящее время основным методом лечения БШМТ является программа эффективной реабилитации, которая может предотвратить развитие деформаций конечностей и тем самым улучшить качество жизни пациента.

**Цель исследования** – проведение критического обзора литературы на основе поиска всех доступных русскоязычных и англоязычных исследований по изучению использования стрейч-терапии при БШМТ с конкретными задачами: 1) выявление любых методик стрейч-терапии, разработанных для лечения и реабилитации пациентов с БШМТ; 2) оценка эффективности применения стрейч-терапии как отдельного метода реабилитации при БШМТ, так и в сочетании с другими методами (ночное шинирование, силовая и аэробная тренировка и др.).

**Дизайн/методология/подход**

Стрейч-терапия была определена как комплекс определенных упражнений на растяжку, используемая с лечебной и/или профилактической целью, направленная на увеличение длины мышечно-связочного аппарата и диапазона движений в суставах [2, 10–12]. Методики стрейч-терапии были определены как любые методы средства физической абилитации больных БШМТ. Эффективность применения стрейч-терапии при БШМТ подтверждали изменение характеристик ходьбы, включая временной показатель, улучшение опорной функции конечностей и др., увеличение подвижности суставов, улучшение качества жизни пациентов с БШМТ.

**Критерии включения/исключения**

Статьи соответствовали критериям включения, если были опубликованы в рецензируемом научном журнале и написаны на русском или английском языках; являлись отдельным изданием (в виде методических рекомендаций, пособий и т. п.); участниками исследования были лица (дети, подростки или взрослые) с диагнозом БШМТ; представляли данные об участниках, страдающих БШМТ, отдельно от данных, полученных от участников с другими неврологическими заболеваниями; были в той или иной мере описаны методики стрейч-терапии и оценена ее эффективность у пациентов с БШМТ. Статьи соответствовали критериям исключения, если они были опубликованы до 2003 г. и написаны на других иностранных языках; были опубликованы в материалах (тезисах) научно-практических конференций; если данные о БШМТ и стрейч-терапии не были представлены раздельно.

**Стратегия поиска**

Электронный поиск в 4 англоязычных (Medline, PubMed, Clinical Key, Springer) и 1 русскоязычной (e-LIBRARY) базах данных был осуществлен для обзора статей, опубликованных на английском и русском языках в период между 1 января 2003 г. и 30 августа 2014 г. Поиск проводился с использованием ключевых слов (терминов) как в заголовках, так и в тексте статей: «стрейч-терапия» (stretch-therapy, англ.), «стрейчинг» (stretching, англ.), «болезнь Шарко–Мари–Тута» (Charcot–Marie–Tooth disease, англ.), «физическая абилитация/реабилитация» (physical hability/rehability, англ.), «контрактуры» (contractures, англ.), «нервно-мышечные заболевания» (neuromuscular disorders, англ.). Кроме того, в поиск были включены Кокрановские обзоры, посвященные физической абилитации/реабилитации и физическим тренировкам при БШМТ. Мы тщательно анализировали библиографические списки всех включенных статей.

**Результаты**

Поиск в вышеуказанных англоязычных и русскоязычных базах выявил 12078 названий и рефератов

(абстрактов). После удаления дубликатов, статей, опубликованных до 2003 г., любых статей, опубликованных не в формате журнала или методических рекомендаций, пособий, брошюр осталось 5603 наименования. Из них 31 источник был извлечен как полнотекстовые статьи, методические указания, пособия и т. п.

**Характеристика исследований**

Стрейч-терапия как компонент комплексной физической абилитации широко используется у пациентов со многими нервно-мышечными заболеваниями, в том числе и при БШМТ, и является одним из методов программы физической терапии [12–15]. Стрейч-терапия показана при любой стадии БШМТ, как у взрослых, так и у детей [15–17]. Основные цели применения стрейч-терапии при БШМТ заключаются в улучшении подвижности суставов, профилактике и/или лечении укорочения ахилловых сухожилий, камбаловидной мышцы, улучшении статического позиционирования в течение длительного периода времени [3, 6, 18, 19] и, как следствие данных изменений, улучшении равновесия пациентов с БШМТ [4, 20–22].

По данным Кокрановского обзора, выполненного С.М. White и соавт. (2004) [23], основанного на анализе данных рандомизированных контролируемых исследований в электронных базах Cochrane Neuromuscular Disease Group register (февраль 2004 г.), MEDLINE (июнь 2004 г.), EMBASE (июнь 2004 г.) и О.М. Katalinic и соавт. (2010) [24, 25], показано, что лечебная физкультура (ЛФК) и стрейч-терапия имеют положительный клинический эффект при функциональной абилитации больных с периферической невропатией и способствуют сохранению силы вторично пораженных мышц конечностей. Сходные данные опубликованы и в Кокрановском обзоре N.B. Voet и соавт. (2010) [5], основанном на анализе результатов рандомизированных и квази-контролируемых исследований в англоязычных электронных базах Cochrane Neuromuscular Disease Group Trials Specialized Register (июль 2009 г.), Cochrane Rehabilitation and Related Therapies Field Register (август 2008 г., июль 2009 г.), Cochrane Central Register of Controlled Trials (2009 г.), EMBASE (с января 2004 г. по июль 2009 г.), и CINAHL (с января 2004 г. по июль 2009 г.). Авторами показано, что стрейч-терапия и программы аэробной ЛФК оказывают оптимизирующий эффект на состояние мышц и кардиореспираторной системы пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, предупреждают/снижают выраженность мышечных атрофий. Однако в этих исследованиях данные о применении стрейч-терапии при деформациях верхних конечностей весьма ограничены (3 исследования).

Существует множество методик стрейч-терапии, рекомендованных при БШМТ [1, 13, 19]. Среди них длительные (5–10 мин) растяжки ахилловых сухожи-

лий и икроножных мышц, проводимые несколько раз в день [13, 14], стрейч-терапия подошвенного апоневроза и ахиллова сухожилия, проводимая в сочетании с мобилизацией периферических суставов и тренировкой равновесия [16]. A.G. Skalsky [15] рекомендует раннее начало проведения стрейч-терапии при БШМТ с включением ее в программу ежедневной физической тренировки не менее 2 раз в день с 10–15-кратными повторениями в течение тренировки. Однако автор не указывает время выполнения упражнения. K.J. Rose и соавт. [22] оценили эффективность применения стрейч-терапии в сочетании с шинированием мышц голени у детей в течение 24 ч с изменением параметров стрейчинга каждые 3–7 дней в течение 4 нед. В результате авторами был получен эффект улучшения диапазона движений в голеностопном суставе в среднем на 4 градуса (95 % доверительный интервал 4–6).

Однако длительное применение пассивной стрейч-терапии путем ночного шинирования у взрослых не дало столь значимых результатов [26]. Исследование, проведенное среди 14 участников, включало в себя шинирование стоп в положении максимального тыльного сгибания в течение 7 ч ежедневно от 32 до 42 ночей. Исследование не подтвердило, что шинирование в сочетании со стрейч-терапией у взрослых влияет на угол сгибания голеностопного сустава или силу соответствующих мышц [26]. В связи с вышеизложенным авторы считают, что стрейч-терапия является прерогативой молодых лиц с БШМТ, когда симптомы заболевания еще потенциально обратимы.

По данным двойного слепого плацебоконтролируемого исследования R.D. Chetlin и соавт. (2004) [12], выполненного в течение 12 нед с участием 20 добровольцев (мужчин и женщин), пациентов с БШМТ, тестировалась их физическая активность в университетской среде и на дому, а также качество жизни. Добровольцы обучались приемам стрейч-терапии, показанной для снижения темпов прогрессирования заболевания и профилактики осложнений, с предложением проводить ее на дому 3 раза в неделю в течение 12 нед. Оценивались качество жизни, изометрическая растяжка и антропометрические показатели. Комплаентность пациентов к выполнению тренировок на дому составила 87 % без гендерных различий, улучшение показателей изометрической растяжки отмечено в 80 % случаев и сопровождалось улучшением качества жизни обследуемых также без гендерных различий [12].

Пилотное исследование G. Maggi и соавт. (2011) [27] было посвящено влиянию ЛФК (тредмил, стрейч-терапия, дыхательные и проприоцептивные упражнения в течение 6 мес) на состояние дыхательных функций у пациентов с БШМТ и у здоровых добровольцев. Авторами показано, что использованный ими тренировочный режим был безопасным и хорошо переносился, способствовал улучшению показателей дыхательных функций, однако число пациентов с БШМТ,

включенных в исследование, было ограниченным ( $n = 8$ ). Авторы рекомендовали регулярные и повторные курсы данного тренировочного режима (до 2 раз в год), поскольку положительные показатели проведенного лечения регрессировали в течение последующих 6 мес отдыха [27].

В систематическом обзоре, представленном O.M. Katalinic (2010) [24, 25] при оценке влияния стрейч-терапии на профилактику контрактур высказано мнение о том, что краткосрочных или долгосрочных эффектов воздействия стрейч-терапии на подвижность суставов конечностей было мало или не было вообще. Качественно проведенные исследования указывают на то, что любой возможный эффект лечения составляет не более 3 градусов. Некоторые авторы считают эффект от лечения как малый 3 градуса, т.е. клинически незначимый. Оценка исследования усредненного эффекта стрейч-терапии у взрослых с БШМТ показывала, что растяжение имеет небольшой эффект на подвижность суставов (средняя разница –  $3^\circ$ ,  $p = 0,04$ ). Хотя этот эффект является статистически значимым, непосредственный эффект стрейч-терапии, вероятно, из-за выраженной деформации суставов у взрослых пациентов с БШМТ, скорее всего, будет временным. В данной возрастной категории промежуточные эффекты стрейч-терапии по существу бесполезны для лечения и профилактики контрактур [12, 16, 24, 28]. Более того, применение только одной стрейч-терапии может вызвать негативные последствия, такие, как увеличение деформации голеностопного сустава и его стабильности [4, 22], тем самым привести к ухудшению течения БШМТ.

Несмотря на это, большинство отечественных и зарубежных авторов рекомендуют применение стрейч-терапии при БШМТ с целью активации сенсорных систем и укрепления мышечной силы (трехкратно в течение недели или ежедневно в течение 10–30 с повторяя в течение комплекса упражнений после горячего душа) [9], в сочетании с медикаментозным физиотерапевтическим лечением (вибрационный массаж, гидрокинезиотерапия, лекарственный электрофорез, электростимуляция) [2] и ручным массажем [29] с целью предупреждения развития мышечных контрактур, в первую очередь укорочения ахиллова сухожилия (кратковременные растяжки) [7, 19, 24, 30]. Так, D. Pareyson и соавт., утверждая, что нет убедительных доказательств целесообразности применения стрейч-терапии при БШМТ, все же рекомендуют использовать пассивное растяжение для предупреждения укорочения ахиллова сухожилия [19].

J. Issit (2006) [3] подчеркивает важность ежедневного применения стрейч-терапии и рекомендует проводить упражнения для растяжения мышц голени, голеностопного сустава, мышц бедер, мышц кисти и пальцев рук в течение от 20–30 с до 10 мин для каждой мышечной группы. Автор подчеркивает значи-

мость проведения стрейч-терапии в профилактике контрактур суставов верхних и нижних конечностей, улучшения равновесия и увеличения ежедневной активности пациентов с БШМТ [3].

Кокрановский обзор С. Sackley и соавт. [15], основанный на анализе рандомизированных и квазирандомизированных исследований клинической эффективности физической реабилитации, ортопедического и хирургического лечения пациентов со «свисающей стопой», представленных в электронных базах данных Cochrane Neuromuscular Disease Group Trials Register (апрель 2009 г.), CINAHL (с января 2003 г. до марта 2009 г.), AMED (с января 2003 г. до апреля 2009 г.), Royal College of Nursing Journal of Databases (с января 2003 г. по январь 2008 г.), и включающий 4 гетерогенных исследования, соответствующих критериям поиска из 102 найденных, показал, что раннее хирургическое лечение не оказывает статистически значимого влияния на скорость ходьбы пациентов, а использование ночных укладок голеностопных суставов не оказывает статистически значимого влияния на мышечную силу и объем движений в голеностопном суставе у 26 больных с БШМТ. В то же время стрейч-терапия в течение 24 нед статистически значимо улучшала показатели ходьбы у больных БШМТ на дистанцию 6 м по сравнению с группой контроля, но не на дистанцию 50 м. Однако при сохранении приверженности больных к соблюдению тренировочного режима и стрейч-терапии в течение 1 года улучшалась двигательная активность в целом, а показатели ходьбы на 50-метровую дистанцию были статистически значимо выше по сравнению с группой контроля, что сопровождалось увеличением произвольного изометрического сокращения пораженных мышц и их динамического растяжения [15].

### Заключение

Анализ проведенного нами научного обзора свидетельствует о недостаточно изученной роли стрейч-

терапии в комплексной реабилитации пациентов с БШМТ. До настоящего времени не проводилось качественных исследований о роли стрейч-терапии на патоморфологию мышц у пациентов с БШМТ. Также нет исследований о влиянии триады мероприятий «силовая тренировка, стрейч-терапия, «эробные нагрузки» при БШМТ. Что касается отечественных исследователей, до настоящего времени тема реабилитации (наилучшее приспособление к имеющемуся дефициту при наследственном заболевании) при БШМТ настолько мало изучена, что единичные публикации, найденные нами, мало проливают свет на данную проблему.

В отношении методик применения стрейч-терапии при БШМТ среди авторов нет единой программы с указанием времени, частоты, кратности применения упражнений на растяжение. Также нет четко сформулированных показаний и противопоказаний к проведению стрейч-терапии при нервно-мышечных заболеваниях, включая БШМТ.

### Выводы

На сегодняшний день при отсутствии эффективного медикаментозного лечения БШМТ основными методами, направленными на замедление прогрессирования заболевания и улучшение качества жизни пациентов, являются программы эффективной физической реабилитации. Методики стрейч-терапии достаточно просты и эффективны в программе комплексной реабилитации больных БШМТ, особенно детей и подростков. Данная методика не требует больших усилий (материальных, физических) как со стороны медицинского персонала, так и самого пациента, членов его семьи. Мы надеемся, что дальнейшие исследования в данной области окажут положительное влияние на развитие дифференцированных программ комплексной реабилитации для больных БШМТ.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Евтушенко С.К., Шаймурзин М.Р., Евтушенко О.С. Новые современные технологии в терапии нервно-мышечных заболеваний, направленные на замедление их прогрессирования. *Международный неврологический журнал* 2009;4(26):9–18. [Evtushenko S.K., Shaymurzin M.R., Evtushenko O.S. New modern technology in therapy of neuromuscular disease for slowing its progression. *Mejdunarodniy nevrologicheskiy jurnal = International neurological journal* 2009;4 (26):9–18 (In Russ.)]
2. Eichinger K. The Basics of Balance. Transcript of Webinar on July 30, 2014. P. 1–32. [Electronic recourse] Access mode: <http://www.cmtausa.org>
3. Issit J. Charcot–Marie–Tooth: A practical guide book Information. Resonant. Media Ltd., 2006. P. 73–89.
4. Vinci P. Persistence of range of motion in dorsiflexion, when the triceps surae muscles weaken, worsens stance and gait in Charcot–Marie–Tooth disease. A case report. *Eura Medicophys* 2006;42:219–31.
5. Voet N.B., van der Kooi E.L., Riphagen I.I. et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;1. CD003907.
6. Skalsky A.G. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin Nam* 2012;3(3):675–87.
7. Гончарова С.И., Шнайдер Н.А. Опыт кинезиотерапии наследственной нейропатии Шарко–Мари–Туто. *Сибирское медицинское обозрение* 2014;3(87):91–7. [Goncharova S.I., Shnyder N.A. Experience of kineziotherapy of Charcot–Marie–Tooth hereditary neuropathy. *Sibirskoe medicinskoe obozrenie = Siberian medical review* 2014;3(87):91–7 (In Russ.)].
8. Заболевания мышц. Брошюра для людей с заболеваниями мышц и их родственников. Университетская больница Северной Норвегии, 2003. 35 с. [Muscle Disorders. Textbook for people with muscle disorders and their relatives. University Hospital of Northern Norway, 2003. 23 pp. (In Russ.)]

9. Шнайдер Н.А., Глушенко Е.В., Козулина Е.А. Оценка качества жизни больных с наследственной нейропатией Шарко–Мари–Тута в Красноярском крае. Бюллетень сибирской медицины 2011;10(2):57–62. [Shnayder N.A., Glushenko E.V., Kozulina E.A. Assessment of life quality in patients with Charcot–Marie–Tooth hereditary neuropathy in the Krasnoyarsk Territory. Bulletin Sibirskoy medicine = Bulletin of Siberian medicine 2011;10 (2):57–62. (In Russ.)]
10. Eichinger K. Physical activity: perspectives of Physiotherapy. CMT Report. 2012. P. 9.
11. Bird T.D. Excerpt from Charcot–Marie–Tooth. Hereditary Neuropathy Overview. CMT Facts VI 2008;6:8–9.
12. Chetlin R.D., Gutmann L., Tarnopolsky M. Resistance training effectiveness in patients with Charcot–Marie–Tooth disease: recommendations for exercise prescription. Arch Phys Med Rehabil 2004;85(8):1217–23.
13. Grandis M., Shy M.E. Current therapy for Charcot–Marie–Tooth disease. Curr Treat Options Neurol 2005;7(1):23–31.
14. Zupan A., Grabljevec K. Rehabilitation approach to patients with muscular dystrophy: Manual. “Haim Ring” Syracuse (I), 2011. 90 p.
15. Sackley C., Disler P.B., Turner–Stokes L. et al. Rehabilitation interventions for foot drop in neuromuscular disease. Cochrane Database Syst Rev 2009;3. CD003908.
16. Schenone A.E., Monti Bragadin M.A., Pareyson D. et al. Stretching and proprioceptive exercise (TreSPE) rehabilitation program for Charcot–Marie–Tooth neuropathy type 1A (CMT1A). [Electronic resource] Access mode: <http://clinicaltrials.gov/ct2/show/2010/10>
17. Shy M. Therapeutic Strategies for the Inherited Neuropathies. NeuroMolecular Medicine 2006;8:255–78.
18. Kedlaya D., Meier R.H. Physical medicine and rehabilitation for Charcot–Marie–Tooth disease [Electronic resource] Access mode: <http://emedicine.medscape.com/article/2012>
19. Pareyson D., Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot–Marie–Tooth disease. Lancet Neurology 2009;8:654–65.
20. Kobesova A., Kolar P., Mlckova Ji. et al. Effect of functional stabilization training on balance and motor patterns in a patient with Charcot–Marie–Tooth disease. Neuroendocrinology Letters 2012;33(1):3–10.
21. Ornstein H., Stilwell G. Charcot–Marie–Tooth and Your Feet. [Electronic resource] Access mode: <http://www.cmtausa.org/journal/2013>
22. Rose K.J., Raymond J., Refshauge K. Night serial casting increases the range of ankle dorsiflexion range in children and young people with Charcot–Marie–Tooth’s disease: a randomized study. Physiotherapy 2010;56:113–9.
23. White C.M., Pritchard J., Turner–Stokes L. Exercise for people with peripheral neuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2004;4. CD003904.
24. Katalinic O., Harvey L., Herbert R. Effectiveness of stretch for the treatment and prevention of contractures in people with neurological conditions: a systematic review. Phys Ther 2011;91(1):11–24.
25. Katalinic O., Harvey L., Herbert R. et al. Stretch for the treatment and prevention of contractures. Cochrane Database Syst Rev 2010;9. CD007455. DOI: 10.1002/14651858.CD007455.pub2.
26. Rose K.J., Burns J., Ouvrier R.A. Role of stretching in Charcot–Marie–Tooth disease. J Cardiovasc Surg 2007;43:560–1.
27. 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.
28. Refshauge K.M., Raymond J., Nicholson G., Van den Dolder P. Night splinting does not increase ankle range of motion in people with Charcot–Marie–Tooth disease: A randomized, cross-over trial. Aust J Physiother 2006;52(3):193–9.
29. Дубровский В.И. Реабилитация детей при наследственных нервно-мышечных заболеваниях [Электронный ресурс] Режим доступа: <http://www.fiziolive.ru/html/reabil/baby/nervously-muscular.htm/2012> [Dubrovskiy V.I. Rehabilitation of children with hereditary neuromuscular diseases [Electronic resource] Access mode: <http://www.fiziolive.ru/html/reabil/baby/nervously-muscular.htm/2012> (In Russ.)]
30. Clinical Policy Bulletin: Mechanical Stretching Devices for Contracture and Joint Stiffness 2013. № 0405. [Electronic resource] Access mode: [http://www.aetna.com/cpb/medical/data/400\\_499/0405.html](http://www.aetna.com/cpb/medical/data/400_499/0405.html)