

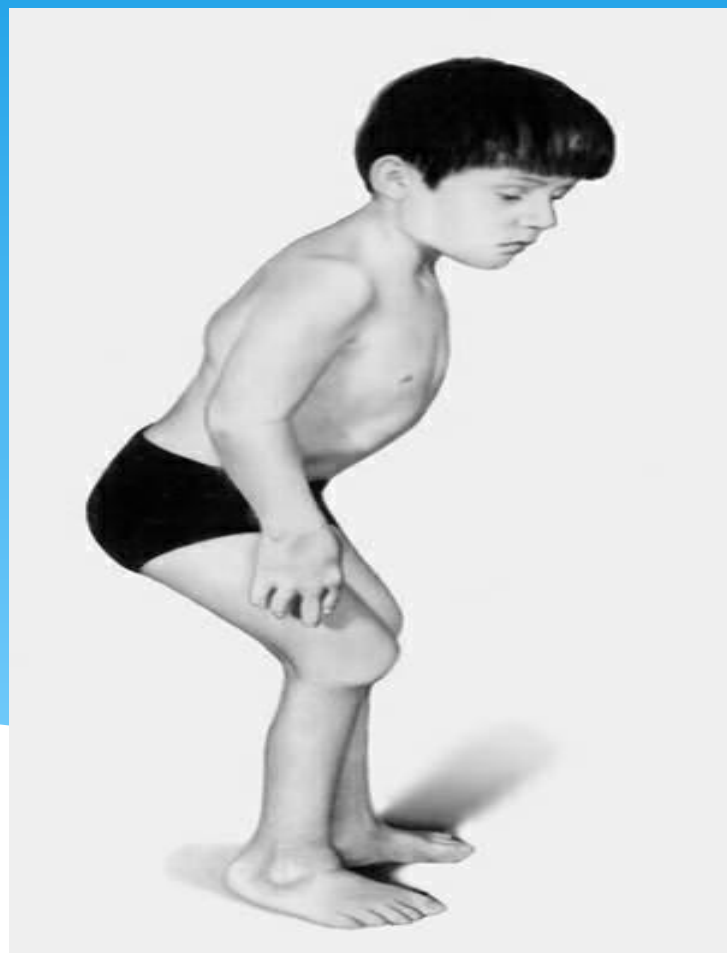
Мышечная дистрофия — редко встречающееся врожденное заболевание, характеризующееся мышечной слабостью.



Виды мышечной дистрофии:

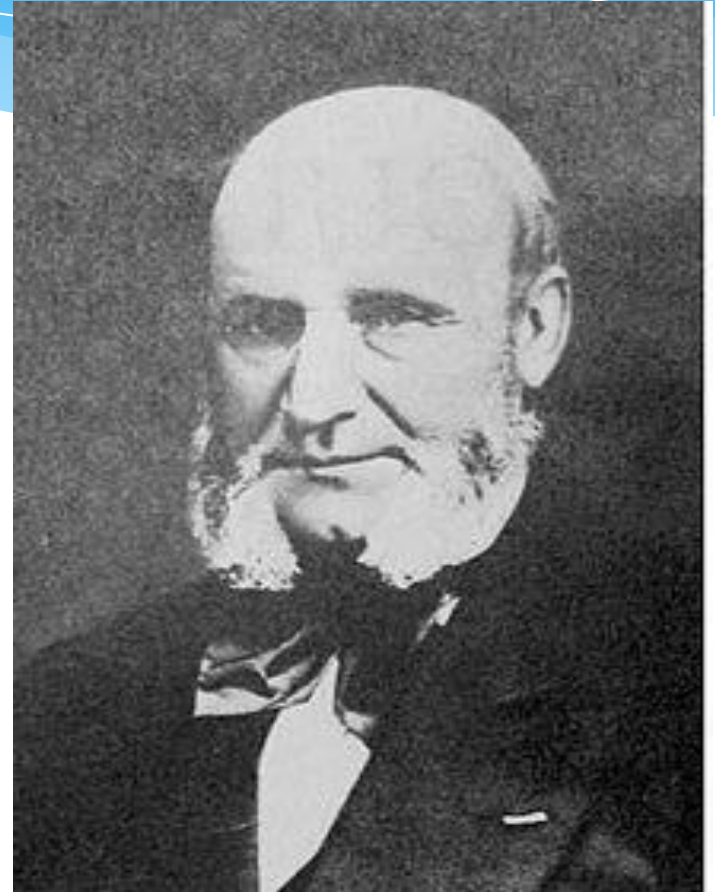
- * Мышечная дистрофия, синдром Беккера
- * Врожденная мышечная дистрофия
- * Плече-лопаточно-лицевая дистрофия
- * Дистрофия Эмери—Дрейфуса
- * Дистрофия Дюшена

Дистрофия Дюшена



О болезни:

- * Заболевание было впервые описано в 1868г. Дюшеном и является генетическим. Встречается у одного из 3-4 тысяч новорожденных мальчиков и обнаруживается в возрасте 1,5 – 3 лет и быстро прогрессирует.



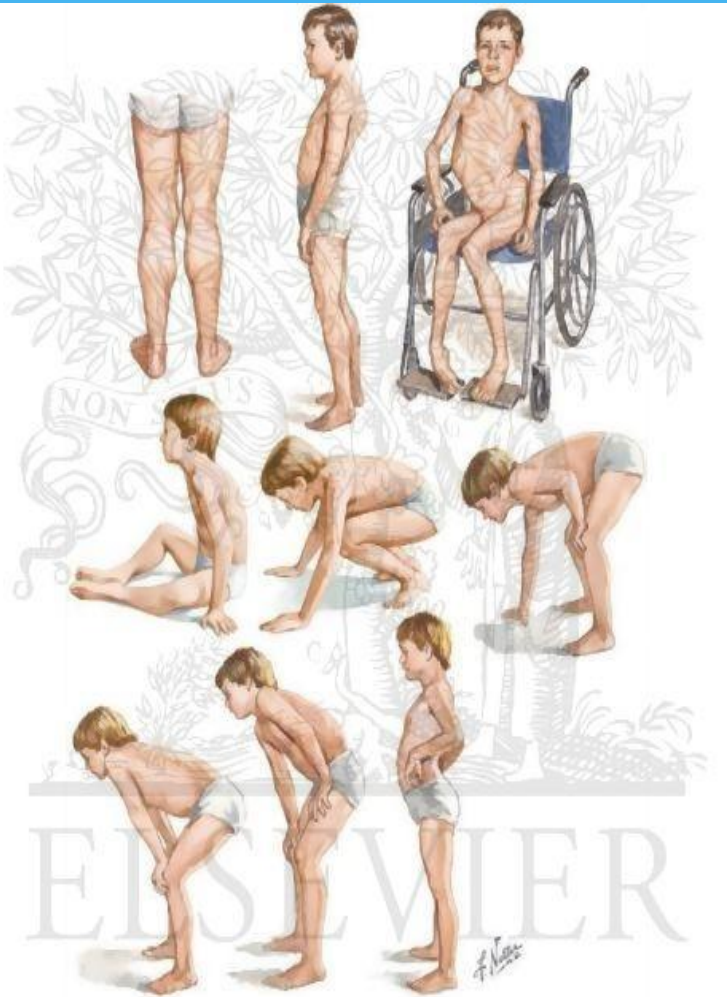
Синдром Дюшена является наследственным заболеванием, связанным с наличием модифицированного гена в половой X-хромосоме.



СИМПТОМЫ:

- * Неустойчивость, двигательная неловкость
- * Постоянные спотыкания и падения во время ходьбы, что развивает у ребенка страх перед ходьбой, чем обусловлена двигательная пассивность
- * Ребенку сложно подниматься по лестнице, а походка становится вразвалочку, «утиной»
- * Затруднен подъем из положения лежа или сидя
- * Мнимая гипертрофия мышц, особенно икроножных
- * Поражение сердца
- * Ближе к 10-12 годам ребенок уже не может передвигаться самостоятельно
- * К 15 годам развивается глубокая инвалидность

Признаки:



© ELSEVIER, INC. - NETTERIMAGES.COM

- * Прогрессирование кифоза, лордоза или др. вторичных деформаций позвоночника
- * Искривление грудной клетки (она становится килевидной или седловидной), стоп
- * Развиваются ретракции сухожилий на фоне контрактур в суставах
- * Часто наблюдаются проблемы с сердцем
- * У 25-30% пациентов наблюдается олигофрения

Причины:

- * Миопатия Дюшена является наследственным заболеванием, причем носителями его гена являются женщины. Наследуется эта миопатия по рецессивному типу, сцепленному с X-хромосомой. **Болеют исключительно мальчики. В 30% случаев причиной является генная мутация.**

Диагностика:

- * Проведение ряда тестов по определению показателей жизненно важных функций, оценивают работу сердца, дыхания и мышечной силы
- * Определяют плотность костной ткани
- * Генетический тест на наличие Дистрофии Дюшена

Раннее обнаружение дефектного гена позволяет начать лечение и отдалить на максимум развитие патологических процессов, сохраняя качество жизни пациента

Лечение и профилактика:

- * Для лечения мышечной дистрофии используются некоторые виды терапий, позволяющие улучшить качество жизни больного и в некоторых ситуациях её продолжительность:
- * Физическая терапия. Направлена на обеспечение максимально возможной подвижности суставов. Позволяет сохранить их гибкость, подвижность;
- * Лечебный массаж для поддержания мышечного тонуса и улучшения кровообращения в поражённой области;
- * Назначение сосудорасширяющих препаратов. Сочетается с физиотерапией
- * Мобильные устройства. Различные брекеты поддерживают ослабленные мышцы, держат их в растянутом состоянии, сохраняют гибкость мышц, что замедляет прогрессирование контрактуры. Ходунки, трости, коляски помогают больному сохранить мобильность, быть независимым;
- * Вспомогательное дыхание (применение специальных устройств, улучшающих поступление кислорода в организм больного во время сна из-за ослабления дыхательных мышц). Для некоторых больных этого недостаточно, поэтому применяются специальные аппараты, нагнетающие кислород в лёгкие;
- * Применение ортопедических аппаратов, что укрепляет «висячие» стопы и стабилизирует голеностопные суставы, частоты падений уменьшается;

Операционное вмешательство для лечения мышечной дистрофии возможно при:

- ❑ Сколиозе. В данном случае хирургическое лечение применяется для устранения искривления позвоночного столба, затрудняющего дыхание;
- ❑ Проблемах с сердцем. Для обеспечения более ритмичного сокращения сердца вводят кардиостимулятор.

