

---

# НОВЫЕ МЕТОДЫ В ЭКСПЕРИМЕНТЕ И КЛИНИКЕ

---

**А. А. Воробьев, О. В. Курушина, Ф. А. Андриющенко, О. И. Агаркова, Д. В. Коженков**

Волгоградский государственный медицинский университет,  
кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии;  
Волгоградский научный медицинский центр,  
кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом медицинской генетики,  
с курсом неврологии, мануальной терапии, рефлексотерапии ФУВ;  
ФГУП «Волгоградский протезный завод»

## ПЕРВЫЙ ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЭКЗОСКЕЛЕТА «ЭКЗАР» ПРИ СПИНАЛЬНОЙ АМИОТРОФИИ ВЕРДНИГА-ГОФФМАНА

УДК 617.3:616-009.2

---

В статье представлены клинические результаты первого опыта использования экзоскелета «ЭКЗАР» при спинальной амиотрофии Вердника-Гоффмана.

*Ключевые слова:* спинальная амиотрофия Вердника-Гоффмана, абилитация, реабилитация, современные подходы к лечению.

---

**A. A. Vorobiov, O. V. Kurushina, F. A. Andryushchenko, O. I. Agarkova, D. V. Kozhenkov**

## THE USE OF «EXZAR» EXOSKELETON IN THE TREATMENT OF WERDNIG-HOFFMAN DISEASE

---

The article presents the results of the use of «Exzar» exoskeleton in the treatment of Werdnig-Hoffmann disease.

*Key words:* Werdnig-Hoffmann disease, rehabilitation, modern approaches to treatment.

---

Спинальная амиотрофия Вердника-Гоффмана (СМА) является наследственным генетическим заболеванием и наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Основной причиной спинальной амиотрофии Вердника Гоффмана является мутация гена SMN. При данном заболевании обнаруживается недоразвитие передних рогов спинного мозга и характеризуется «пучковой атрофией» с чередованием атрофированных и здоровых мышечных волокон. Частота встречаемости составляет примерно 1 на 100 тыс. населения [1, 2, 7].

**Клиническая картина заболевания.** Выделяют две основные формы заболевания:

– врожденная, когда уже с первых дней жизни имеется выраженная генерализованная мышечная гипотония и снижение, вплоть до отсутствия, глубоких рефлексов, диспла-

зия суставов. При данной форме заболевания у пациентов наблюдаются врожденные пороки развития. Заболевание прогрессирует достаточно быстро и к 9 годам наступает летальный исход, обусловленный тяжелой соматической патологией;

– ранняя детская – заболевание проявляется до 6-месячного возраста. Часто симптомы начинают прогрессировать после инфекционных заболеваний. Ребенок начинает утрачивать полученные навыки: самостоятельно ползать, удерживать голову. Парезы изначально локализируются в ногах, затем довольно быстро переходят на верхние конечности. В отличие от врожденной формы прогрессирует заболевание несколько медленнее;

– поздняя форма – симптомы появляются после 6 месяцев до 1 года. Дети начинают во-

время держать голову, стоять, при поздней форме даже ходить. Симптомы заболевания, как правило, проявляются подостро, часто после респираторной или пищевой инфекции. Ребенок начинает быстро уставать, движения становятся неуверенными, часто падает, походка напоминает «заводную куклу». Через некоторое время парезы переходят на верхние конечности. Вскоре появляются диффузные мышечные атрофии. Тонус мышц и сухожильные рефлексы снижаются. Типичными симптомами являются фасцикуляции языка, бульбарный синдром, воронкообразная деформация грудной клетки и искривление позвоночника. Утрата способности к самостоятельной ходьбе происходит, обычно к 10–15 годам.

Диагностика, как правило, заключается в ДНК-диагностике, для выявления мутантного SMN гена или его делеции. В качестве дополнительных методов диагностики используют: электромиографию (ЭНМГ), биопсию мышечной ткани [1, 2, 4, 6, 7].

Нами был проанализирован клинический случай. Пациент пяти лет с установленным диагнозом спинальная амиотрофия Верднига-Гоффмана, подтвержденное молекулярно-генетической экспертизой – делеция 7–8 гена SMN в гомозиготном состоянии. Из анамнеза: мальчик рос и развивался согласно возрасту,

после прививки АКДС+полио-миелит в 6,5 месяцев родители заметили, что ребенок стал менее активным, стал меньше переворачиваться, подниматься на ручки. Проходил курсы лечебного массажа с временным улучшением. В 10 месяцев был обследован в Центре Молекулярной генетике, где был выставлен диагноз. На ЭНМГ – признаки диффузного поражения мотонейронов спинного мозга.

Данные осмотра: Положение вынужденное: на руках у родителей или лежа на спине с разведенными ногами. Питание повышенное. Эмоционально лабилен. Контактен. Речь с элементами дизартрии. Сон с апноэ до 5 с. Килевидная деформация грудной клетки. Диффузная гипотония мышц, преимущественно в проксимальных отделах. Сухожильные рефлексы с рук и ног достоверно не вызываются. Патологические рефлексы: Бабинского с обеих ног, хватательный, хоботковый. Фасцикуляции языка. Сидеть может самостоятельно, некоторое время удерживает голову.

Нами были проанализированы литературные источники, в которых мы не нашли информации о применении экзоскелета у пациентов с спинальной амиотрофией Верднига-Гоффмана.

На момент осмотра объем активных движений верхних конечностей пациента соответствовал (табл. 1).

Таблица 1

Объем активных движений верхних конечностей

Варианты движений	Правая рука, в град.	Левая рука, в град.	Норма, в град.
Плечевой сустав:			
сгибание	10–15	10–15	180
отведение	10	10	180
Локтевой сустав:			
сгибание	60	60	0
разгибание	0	0	0

На фото 1 продемонстрированы активные движения в локтевых суставах.

Следовательно, самостоятельно выполнять повседневные действия пациент не может. На

фото 2 отчетливо видна деформация позвоночника и характерная посадка для данных пациентов. Без посторонней помощи и опоры пациенты долго не могут сидеть и удерживать голову.





В связи с этим при подобных состояниях больные особенно нуждаются в мерах психологической и социальной реабилитации [8]. Показанием к применению экзоскелета «ЭКЗАР» служит периферический пара- /монопарез верхних конечностей с сохранением остаточной силы в дистальных отделах рук. Поскольку состояние пациента отвечает данным требованиям, стало возможным изготовить индивидуальный корсет (несущая конструкция) с экзоскелетом «ЭКЗАР» [3, 5, 8]. Экзоскелет является оригинальной разработкой кафедры оперативной хирургии и топографической анатомии ВолгГМУ.

Для данного пациента был выполнен особый корсет в виде кресла ложемент. Он

облегчает фиксацию не только пациента, но и самого кресла в вспомогательных устройствах (инвалидное кресло, детская коляска, в домашних условиях).

Также кресло-ложемент минимизирует осевую нагрузку на позвоночник и предотвращает дальнейшую кифосколиотическую деформацию позвоночника. На фото 3 представлено кресло-ложемент [6, 9].

Уже после первого использования аппарата мы получили значительное увеличение амплитуды движений в плечевых и локтевых суставах (табл. 2).

На фотографиях 4 и 5 показано увеличение амплитуды активных движений с помощью экзоскелета «ЭКЗАР».



Таблица 2

**Амплитуда движений в плечевых  
и локтевых суставах при использовании экзоскелете «ЭКЗАР»**

Варианты движения	Правая рука, в град.	Левая рука, в град.	Норма, в град.
Плечевой сустав сгибание	90–95	90–95	180
отведение	90	90	180
Локтевой сустав сгибание	40	40	0
разгибание	0	0	0



Важным является то, что ребенок в аппарате может самостоятельно выполнять некоторые повседневные действия: кушать, пить, играть. Тем самым качество жизни таких пациентов значительно улучшается [10].

Необходимо отметить, что родителям мальчика было рекомендовано постепенное увеличение времени работы в аппарате, что бы не произошло травматизации нервных, суставных и мышечных структур из-за избыточной нагрузки [3].

На данном этапе можно сделать вывод, о первом положительном опыте применения экзоскелета «ЭКЗАР» при спинальной амиотрофии Верднига-Гоффмана в качестве дополнения к базисной терапии основного заболевания. Аппарат предотвращает формирование контрактур суставов, а также тренирует собственную мускулатуру.

Одним из важнейших эффектов является значительное увеличение двигательной активности, которое способствует уменьшению

зависимости от посторонней помощи и социализации пациента в обществе.

#### ЛИТЕРАТУРА

---

1. *Атлас* нервно-мышечных болезней. Практическое руководство / Е. Фельдман [и др.] – М.: Практическая медицина, 2016. – 392 с.
2. *Гехт, М.* Нервно-мышечные болезни / Б. М. Гехт, Н. А. Ильина. – М.: Медицина, 2009. – 352 с.
3. *Клинико-анатомическое* обоснование требований к разработке экзоскелетов верхней конечности // Оренбургский медицинский вестник. – 2014. – Т. 2, № 3. – С. 14–19.
4. *Неврология и нейрохирургия* / А. Н. Коновалова [и др.]. – 2009. – Т. 1. – 624 с.
5. *Разработка* и клиническая апробация пассивного экзоскелета верхних конечностей «Экзар» / А. А. Воробьев [и др.] // Современные медицинские технологии. – 2016: СТМ. – Т. 8, № 2. – С. 90–97.
6. *Современный* подход к диагностики и лечению первичных и вторичных миопатий О. В. Курушина [и др.] // Вестник ВолгГМУ. – № 1 (61). – С. 16–22.
7. *Щипков, В. П.* Общая и медицинская генетика / В. П. Щипков, Г. Н. Кривошеина. – М.: Академия, 2003. – 256 с.
8. *Экзоскелет* – новые возможности абилитации и реабилитации (аналитический обзор) / А. А. Воробьев [и др.] // Вопросы реконструктивной и пластической хирургии – 2015. – Т. 18, № 2 (53). – С. 51–53.
9. *Экзоскелет* – состояние проблемы и перспективы внедрения в систему абилитации и реабилитации инвалидов (Аналитический обзор) / А. А. Воробьев [и др.] // Вестник ВолгГМУ. – 2015. – № 2 (54). – С. 9–18.
10. *Этические* проблемы онкологии, психиатрии, неврологии и анестезиологии / А. Ю. Ненарокомов [и др.] // Биоэтика. – 2012. – № 9. – С. 36–44.