

DOI 10.31392/NPU-nc.series15.2023.1(159).14
УДК 616-007.21 -008.6-085

Волкова С.С.,
кандидат педагогічних наук, професор комунальний заклад вищої освіти "Хортицька національна
навчально-реабілітаційна академія" Запорізької обласної ради, м. Запоріжжя
Київ О.Г.
старший викладач комунальний заклад вищої освіти "Хортицька національна навчально-
реабілітаційна академія" Запорізької обласної ради, м. Запоріжжя
Лазарева А.П.
Магістрантка комунальний заклад вищої освіти "Хортицька національна навчально-реабілітаційна
академія" Запорізької обласної ради, м. Запоріжжя

ФІЗИЧНА ТЕРАПІЯ ПРИ ОРФАННИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ (СИНДРОМ ГОЛЬДЕНХАРА)

Провідним методом фізичної терапії дітей з синдромом Гольденхара є спеціалізування соціалізації та комунікаційних навичок.

Синдром Гольденхара є генетично гетерогенним розвивається спонтанно і характеризується недорозвитком вушних раковин, деформацією і аномальним розташуванням, макростомія, аномаліями піднебіння, міжгир'я язичка і додаткові вуздечки.

Застосування вдосконаленої комплексної програми фізичної терапії дозволило сформувати деякі нові комунікаційні стереотипи, що дало можливість дітям виконувати нові рухові дії на новому рівні рухових функцій поєднуючи їх з комунікаційними навичками. Це дозволило збільшити якість соціалізації дітей.

Проведені дослідження свідчать, про вдосконалення вже наявних програм фізичної терапії, можуть забезпечити досягнення максимально можливого позитивного результату та покращення загального соціально-комунікаційного стану дитини з орфанним захворюванням синдромом Гольденхара.

Ключові слова: Синдром Гольденхара, фізична терапія орфанні захворювання, рухові функції комунікація.

Volkova S. S., Kyi O. G. Physical therapy for orphan diseases (Goldenhar syndrome) The leading method of physical therapy for children with Goldenhar syndrome is the specialization of socialization and communication skills.

Goldenhar's syndrome is genetically heterogeneous, develops spontaneously and is characterized by underdevelopment of the auricles, deformation and abnormal location, macrostomia, anomalies of the palate, interspinal tongue, and additional frenulums. Tasks of physical therapy: increasing the working capacity of the body, with the help of efforts with normal tolerance to fatigue, development of willpower (perseverance, determination, endurance, etc.); fixing the correct reactions to kinetic, visual, verbal stimuli. The performance of these exercises facilitates initially simple, and over time complex verbal instructions, they may not be supported by the demonstration of movements; to encourage the release of the activity of motor movements, so that they have a meaningful character, motor qualities, and the development of motor functions in the child. All this is aimed at the orderliness of the child's activity, which becomes purposeful, and the behavior is more disciplined; increasing the level of concentration: learning the ability to listen, consider, and perform clear, understandable actions; harmonization of the emotional component, formation of communication skills between adults and the child, precisely because of this, the restlessness and aggression that may arise in the child is removed; encouraging interest in communication, developing collectivism, learning to work in a team, promoting interpersonal interactions in a group.

The construction of the process of learning communication and motor actions is determined by the laws of the formation of motor skills and takes place over a certain period.

To form this, interaction with the world and physical development are required. Therefore, the formation of these skills is important for determining the directions of the child's integration in society. The use of an improved complex program of physical therapy made it possible to form some new communication stereotypes, which gave children the opportunity to perform new motor actions at a new level of motor functions, combining them with communication skills. This made it possible to increase the quality of children's socialization.

The conducted studies show that the improvement of existing physical therapy programs can ensure the achievement of the maximum possible positive result and improvement of the general social and communication status of a child with the orphan disease Goldenhar syndrome.

Keywords: Goldenhar's syndrome, physical therapy, orphan diseases, movement functions, communication.

Постановка проблеми: Головним питанням соціальної політики України стоїть створення гармонійного життя для дітей з орфанними захворюваннями усіма необхідними умовами з фізичної, медичної, психологічної та соціальної реабілітації. Для формування цього, потрібна взаємодія зі світом та фізичний розвиток. Тому, формування цих навичок має значення для визначення напрямків інтеграції дитини в суспільстві.

Аналіз літературних джерел. Однією з причин, що гальмують розвиток навичок комунікації і фізичної спроможності у дітей з синдромом Гольденхара, є група синдромів, що виникають в результаті вродженої аномалії, при якій змінюються розміри і форми структури обличчя.(П. К. Анохін [2], К. Ф. Годунова) [18]. У дітей з синдромом Гольденхара не лише є затримка та порушення усіх життєво необхідних рухових функцій, а ще й обмежена здатність самостійного пересування. Рухові порушення, обмежують предметно-практичну діяльність, ставлять дитину з синдромом

Гольденхара з перших років його життя в майже повну залежність від оточуючих. Вимушений паразитизм призводить до пасивності та зниженню мотивації у дитини.

Незважаючи на наявні методи фізичної терапії з дитинства наявні відхилення у фізичному розвитку. (Ісакова[5], Качляр [6]) Диференційований підхід до вибору засобів і методів реабілітаційного та педагогічного впливу на дітей з синдромом Гольденхара.

Метою дослідження є проведення аналізу особливостей сучасної фізичної терапії та розробка програми для дитини до трьох років з синдромом Гольденхара.

Методи дослідження: науковий аналіз літературних джерел, аналіз анамнезу окулоаурикулярної дисплазії; педагогічний експеримент; спостереження; анкетування. Синдром Гольденхара (СГХ), або окуло-аурикуляр-вертебральний синдром – стан, що характеризується змінами, пов'язаними з розвитком структур першої і другої зябрових дуг. Вперше синдром Гольденхара описаний американським ученим Морісом Гольденхара в 1952 р Орієнтовна частота народження окуло-аурикуляр-вертебрального синдрому в популяції, за різними даними, становить від 1: 3500 до 1: 5600, він з однаковою частотою діагностується у дівчаток і хлопчиків [1].

Характерними клінічними ознаками синдрому Гольденхара є епігульбарноїдермоїди (частіше односторонні), субкон'юнктивальні ліподермоїди або ліпоми, аномалії розвитку очного яблука і окорохових м'язів, нерідко анофтальмія, атрезія райдужки і катаракта. Значною частоті спостережень виявляється недорозвинення вушних раковин зі зменшенням їх розміру, деформацією і аномальним розташуванням. Часті атрезії слухового проходу, аномалії середнього вуха, гіпоплазія верхньої та нижньої щелеп і її відростків, макростомія, аномалії піднебіння, міжгрі'я язичка і додаткові вуздечки.

У третини пацієнтів аномалії розвиваються на обох половинах особи, у решти 2/3 – тільки на одній. У 40% випадків діагностуються аномалії хребців, сколіоз, аномалії ребер, клишоногість. У 30% випадків спостерігаються пороки серця, гіпоплазія або аплазія легенів, потилична мозкова грижа аномалії нирок, кінцівок, пренатальна гіпотрофія [5]. За наявними даними літератури, в чверті спостережень у дітей з цією патологією зустрічаються психічні розлади, які в основному представлені розумовою відсталістю. [5].

Наслідками і ускладненнями цієї вродженої генетичної аномалії прямо залежні від ступені тяжкості вад розвитку дитини. Доволі часто ці вади несумісні з життям, а інші, наприклад, неправильно сформовані вушні раковини – можуть викликати ряд незручностей. Дуже важливим елементом є вчасно розпочате лікування. Якщо час упущено, виникають невиправні патології зору, слуху які з віком будуть прогресувати. Підсумком всіх погіршень будуть серйозні фізичні незручності і психологічний дискомфорт, що позначиться на якості життя дитини та її батьків.

Таким чином, фізична терапія повинна визначатися рівнем наслідків для дитини, а саме її розвитку, що впливає на пошкодження у мозку. Основою рухової терапії є онтогенетично обґрунтована кінезотерапія. Процес утворення нових рухів і рухових навичок впливає на розвиток комунікаційних здібностей дитини. Також у роботі з дітьми, які мають синдром Гольденхара необхідні консультації логопеда-дефектолога, сурдолога, невропатолога, кардіолога та інших.

В роботах Л. С. Виготського [4] була вивчена складна структура дефекту психомоторного стану дітей з вадами розвитку. Науковцем було виявлено, що первинний дефект дитини тягне за собою вторинні, третинні та інші порушення, тобто обумовлює вплив складних структурних порушень на психофізичний розвиток і формування навичок комунікації. До характеру змін відносять глибину і специфіку первинних порушень.

П. К. Анохін [2] розробив основні принципи компенсації порушень соціальних функцій у дітей з вадами розвитку. У концепції науковця йдеться про компенсацію внутрішніх порушень, які можуть бути системними або міжсистемними.

Одним з основних завдань у фізичній терапії з синдромом Гольденхара є завдання, пов'язані з формуванням рухових функцій, в тому числі можливості до самостійного пересування, самообслуговування тощо. Ступінь володіння комунікаційними навичками характеризується двома категоріями: навички і вміння. Результатом після навчання є комунікаційного і рухового навичку.

Побудова процесу навчання комунікаційно-руховим діям обумовлено закономірностями формування рухових навичок і проходить протягом певного періоду. В практиці виокремлюють 3-4 етапи у формуванні комунікаційно-рухових дій:

- 1) етап ознайомлення з руховими діями і комунікацією з педагогом;
- 2) етап початкового навчання комунікаційно-руховим діям;
- 3) етап поглибленого навчання;
- 4) етап вдосконалення набутих комунікаційно-рухових навичок.

М. М. Боген [3] і Л. П. Матвєєв [9] вперше об'єднали дві стадії комунікаційну і рухову в одну і охарактеризували її, як етап початкового вивчення рухової дії. Вони також розподілили цю структуру умовно на три етапи, що можна вважати більш доцільними, оскільки вони відображають фізіологічні закономірності формування комунікаційно-рухової активності, і залежать від основної складової рухових навичок.

Реабілітація дітей з синдромом Гольденхара завжди тривалий і непростий процес, які йде на протязі всього життя. Важливо пам'ятати, що головним у цьому процесі є те, що кожна дитини з орфанним захворюванням унікальна, тому реакція на будь-які методи реабілітації дає позитивний ефект тільки у індивідуальному порядку.

Основною складовою фізичної терапії є спрямованість на правильне функціонування тіла і досягнень в тілесних реакціях.

В наслідок виконання багатоманітних рухів рук, ніг і всього тіла, полісенсорному сприйманню, яке формується при цьому, і є прийнятними зовнішніми умовами формується образ тіла та особистість дитини в цілому і відбувається психомоторний розвиток. На думку вчених Катержина С., Шапкова цьому інтегруються наступні враження [8]:

- кінестетичні – змінами положень рук, ніг, голови, тулуба;

- вестибулярні – зміна відчуття рівноваги, зміна положення тулуба відносно напрямку дії і сили тяжіння;
- зорові – фіксування результатів власних дій, постійне повторювання, покращення руху;
- слухові – реакція на різного ступеня і сили звуків, вміння їх розрізнати;
- дотикові – відчуття, виникаючі при силі виконаного руху.

Завдання фізичної терапії

- підвищення працездатності організму, за допомогою зусиль з нормальною терпимістю до втоми, розвиток вольових якостей (наполегливість, рішучість, витримка тощо);
- закріплення правильних реакцій на кінетичні, зорові, словесні подразники. Виконання цих вправ сприяє спочатку простим, а з часом складним словесним вказівкам, вони можуть бути не підкріплені демонстрацією рухів;
- схилити до вивільнення активності моторних рухів, щоб вони мали у дитини осмислений характер, рухові якості, розвиток рухових функцій. Все це спрямовано на упорядкованість активності у дитини, яка стає цілеспрямованою, а поведінка – дисциплінованою;
- підвищення рівня концентрації уваги: навчання вмінню слухати, розглядати, виконувати чіткі, зрозумілі поставлені дії;
- гармонізація емоційної складової, формування комунікаційних навичок між дорослими і дитиною, саме через це відбувається зняття неспокою і агресії, яка може виникати у дитини;
- спонукання до зацікавленості спілкуванням, розвиток колективізму, навчання роботі у колективі, сприяння міжособистісним взаємодіям у групі. У корекційно-педагогічній роботі з дітьми, які мають синдром Гольденхара і комунікаційні вади необхідно виділити такі напрямки роботи: 1. Формування сенсомоторного розвитку і удосконалення рухів дитини. 2. Формування навичок мовлення і продукування за допомогою розвитку артикуляційної моторики. 3. Проведення корекційних занять спрямованих на стабілізацію психічного стану, за допомогою вправ спрямованих на просторове уявлення, орієнтацію у місцевості, розвиток пам'яті і уваги). Формування і розвиток мислення (наочно-образного, словесно-логічного). Корекція порушень емоційно-особистісної сфери. Розвиток мовлення: розвиток координації слова і ритмізованого руху. Формування мовленнєвого дихання. Виховання морально-вольових якостей та інтересу до систематичних занять фізичними вправами.

Під час розробки програми слід приділялось увага практичним навичкам фізичного оздоровлення, нормалізації м'язевого тону за допомогою інтеграції пізнавальної, мовленнєвої, рухової діяльності, вміння орієнтуватись у просторі і відрізнати поняття: зліва, справа, вгорі, внизу, засвоєння яких здійснюється шляхом різноманітних вправ з використанням словесних інструкцій.

Розвиток пізнавальної діяльності дитини з синдромом Гольденхара грає важливе значення при формуванні тактильних навичок. Під час таких занять з фізичної терапії рекомендовано використовувати предмети різних форм та структур (набивні м'ячі, м'ячі різноманітних величин, тощо).

Для розслаблення, підняття настрою дитини доцільно використовувати ігри з м'ячем, рухливі ігри. Разом з цим, необхідно приділяти увагу мовленнєвому диханню, а саме формувати комбіноване діафрагмальне (реберне) дихання, через розмірений довгий видих. Слід звернути увагу на те що тільки за умови комплексного застосування всіх методів, спільної взаємодії реабілітолога, вихователя, логопеда та психолога буде досягнуто бажаного результату.

Таким чином, система фізичної терапії спрямована на адаптацію та нормалізацію комунікаційних навичок у групі однолітків. Запропоновано методи дослідження спрямовані на соціальну адаптацію у дитини з синдромом Гольденхара у віці до трьох років і контексті порівняння з нормотипічними дітьми.

Розроблена індивідуальна програма фізичної терапії для дітей з синдромом Гольденхара віком від 0 до 3,5 років базувалася на даних симптоматики та психофункціональних можливостях пацієнта.

Цілі: Короткотермінові: розвиток сили м'язів нижніх кінцівок, збільшення мовно-рухової активності, навчання соціальної комунікації з оточуючими. Заняття з фізичної терапії ми проводили 4 рази в тиждень тривалістю від 45-60 хв.

Довготермінові: вдосконалення стереотипу ходьби, підвищення фізичної витривалості, покращення навичок самообслуговування, покращення загальної координації рухів.

Основним засобом фізичної терапії - є вправа. Вона корисна для всіх хворих на орфанні захворювання, незалежно від того наскільки рухи обмежені через захворювання. Покращення рівноваги є необхідним компонентом для здійснення безпечної та успішної рухової, функціональної діяльності пацієнтів, так як зменшена сила м'язів викликає порушення координаційних здібностей.

Вправи на вдосконалення навичок рівноваги проводились до появи легкої втоми пацієнта, а протягом курсу терапії до рівня, який потрібний для здійснення самостійної та безпечної рухової активності. Структура занять складалась з формування рівноваги по поступово зменшуваній площі і подоланні перешкод та ходьбі по сходах. Тобто, при тренуванні рівноваги в різних положеннях, ми дотримувались таких методичних принципів, як ускладнення вправ і умов їх виконання за рахунок зменшення площі опори, збільшення часу при утриманні пози та використання різних предметів.

При виконанні фізичних вправ ми також враховували наступні рекомендації:

- для виконання вправ і пацієнт і фізіотерапевт повинен бути одягнений в вільний одяг, який не заважає виконанню рухам;
- підвищення температури тіла, викликане фізичними вправами може спричинити перевтому і як наслідок агресію;
- слід враховувати індивідуальний ритм виконання, виходячи з індивідуальних особливостей;
- збільшувати навантаження поступово і стабільно;
- при виникненні дискомфорту у дитини слід припинити виконання вправ;
- коректувати виконання вправ у різні періоди дня, розпочинати виконання вправ необхідно у повільному темпі.

Отже, запропонована програма фізичної терапії згідно індивідуальної програми сприяла покращенню більшості рухових функцій. Так, зокрема, ми відзначили швидшу появу позитивної тенденції до зниження спастичності м'язів нижніх кінцівок у дитини. При тестуванні координації та рівноваги у пацієнта на первинному обстеженні візуально спостерігалось покращення руху, впевненість та точність виконання вправ, адаптивність до соціуму.

Висновки:

1. Синдром Гольденхара є тяжким ураженням і кількість дітей в Україні складає лише 5 осіб за даними Міністерства охорони здоров'я. Одним з провідних методів фізичної терапії дітей з синдромом Гольденхара є спеціалізовані лікувальні-фізичні вправи, ерготерапія, кінезотерапія які спрямовані на соціалізацію та формування комунікаційних навичок.

Описані методи фізичної терапії дітей з синдромом Гольденхара повністю ще не сформовано у країні, мають вузько спрямовану і специфічну дію.

2. Запропонована нами реабілітаційна програма включала комплекс методик і засобів спрямованих на фізичний і комунікаційний розвиток дитини.

В процесі апробації програми були обстежені основні рухові функції, комунікаційні здібності, рівень м'язевої спастичності у дітей з синдромом Гольденхара.

3. Застосування вдосконаленої комплексної програми фізичної терапії дозволило сформувати деякі нові комунікаційні стереотипи, що дало можливість дітям виконувати нові рухові дії на новому рівні рухових функцій поєднуючи їх з комунікаційними навичками. Це дозволило збільшити якість соціалізації дітей.

4. Проведені дослідження свідчать, про вдосконалення вже наявних програм фізичної терапії, можуть забезпечити досягнення максимально можливого позитивного результату та покращення загального соціально-комунікаційного стану дитини з орфанним захворюванням синдромом Гольденхара.

Перспективи подальших досліджень полягають у вивченні впливу фізичної терапії на всі вікові групи.

Література

1. Анохін П. К. Загальні принципи компенсації порушених функцій та їх фізіологічне обґрунтування. 2012. С. 52–110.
2. Боген М. М. Навчання руховим діям. 2015. 192 с.
3. Виготський Л. С. Основні проблеми дефектології. 1956. 512 с.
4. Гречанина Е. Я. Генетические и эпигенетические проблемы. *Scientific journal of the Ukraine*. 2013. С. 29–48.
5. Іполітова М. В., Бабенкова Р. Д., Мастюкова Є. М. Виховання дітей з орфанними захворюваннями. 2003. 19 с.
6. Ісанова В. А. Корекція рухових порушень в пізній резудальній стадії ДЦП. 2005. 123с.
7. Качмар О. О. Основи інтенсивної реабілітації. Статика та моторика у хворих ДЦП та їх динаміка в результаті лікування. 2012. 66 с.
8. Катержина С., Швесткова О. Ерготерапія : навч підручник. Київ : Чеський центр. 2019. 280 с. URL: <https://kyiv.czechcentres.cz/uk/about-us/lekarska-literatura/ucebnice-Ergoterapie>.
9. Матвеев А. П. Методика виховання фізичній культурі. 2011. 543 с.

References

1. Anokhin P. K.(2012) Zahalni pryntsypy kompensatsii porushenykh funktsii ta yikh fiziologichne obgruntuvannia. P. 52–110.
2. Bohen M. M.(2015) Navchannia rukhovym diiam. 192.
3. Vyhotskyi L. S.(1956) Osnovni problemy defektologii. 512.
4. Hrechanyna E. Ya. (2013) Henetycheskye u epyhenetycheskye problemy. *Scientific journal of the Ukraine*. P. 29–48.
5. Ipolitova M. V., Babenkova R. D., Mastiukova Ye. M. (2003) Vykhovannia ditei z orfannymy zakhvoriuvanniamy. 19.
6. Isanova V. A.(2005) Korektsiia rukhovykh porushen v piznii rezudal'nii stadii DTsP. 123.
7. Kachmar O. O. (2012) Osnovy intensyvnoi rehabilitatsii. Statyka ta motoryka u khvorykh DTsP ta yikh dynamika v rezultati likuvannia. 66.
8. Katerzhyna S., Shvestkova O. (2019) Enerhoterapiia : navch pidruchnyk. Kyiv : Cheskyi tsentr. 280. URL: <https://kyiv.czechcentres.cz/uk/about-us/lekarska-literatura/ucebnice-Ergoterapie>.
9. Matvieiev A. P.(2011) Metodyka vykhovannia fizychnii kulturi. 543.