

МІНІСТЕРСТВО ОСВІТИ І НАУКИ УКРАЇНИ
СУМСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ ПЕДАГОГІЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені А. С. МАКАРЕНКА
НАВЧАЛЬНО-НАУКОВИЙ ІНСТИТУТ ФІЗИЧНОЇ КУЛЬТУРИ

Кафедра терапії та реабілітації

Власова Діана Олексіївна

**ФІЗИЧНА ТЕРАПІЯ ДІТЕЙ ЗІ СПИНАЛЬНОЮ М'ЯЗОВОЮ
АТРОФІЄЮ (SMA) II ТИПУ**

Спеціальність: 227 Терапія та реабілітація

Галузь знань: 22 Охорона здоров'я

Кваліфікаційна робота

на здобуття освітнього ступеню магістр

Науковий керівник

_____ Ю.М. Малярова

кандидат педагогічних наук,
ст.викладач кафедри терапії та
реабілітації

«__»_____ 2025 року

Виконавець

_____ Д. О. Власова

«__»_____ 2025 року

Суми – 2025

ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ.....	3
ВСТУП.....	4
РОЗДІЛ 1 МЕТОДОЛОГІЧНІ ОСНОВИ ФІЗИЧНОЇ ТЕРАПІЇ ПРИ SMA II ТИПУ	7
1.1 Клінічна характеристика та особливості перебігу SMA II типу.....	7
1.2 Особливості розвитку нервово-м'язової системи у дітей зі SMA II типу .	9
1.3 Медико-соціальні наслідки SMA II типу у дітей	10
1.4 Принципи міждисциплінарного підходу в реабілітації дітей зі SMA	12
1.5 Основні методи і засоби фізичної терапії дітей зі SMA II типу	16
Висновки до розділу 1.....	20
РОЗДІЛ 2 МЕТОДИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ДОСЛІДЖЕНЬ	22
2.1 Методи дослідження.....	22
2.2 Організація дослідження.....	32
Висновки до розділу 2.....	34
РОЗДІЛ 3 ПРАКТИЧНЕ ЗАСТОСУВАННЯ ФІЗИЧНОЇ ТЕРАПІЇ У ДІТЕЙ ЗІ SMA II ТИПУ (КЕЙС-ВИПАДОК)	35
3.1 Характеристика клінічного випадку (анамнез, діагностика, фізичний стан пацієнта)	35
3.2 Розробка та реалізація індивідуальної програми фізичної терапії	39
3.3 Динаміка змін та аналіз ефективності проведеної терапії	49
Висновки до розділу 3.....	55
ВИСНОВКИ.....	57
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ.....	59
ДОДАТКИ.....	65

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

FVC – життєва ємність легень

HFMSE – Hammersmith Functional Motor Scale Expanded

RULM – Revised Upper Limb Module

SMA – спинальна м'язова атрофія

ЄС – Європейський союз

МКФ – Міжнародна класифікація функціонування, обмежень життєдіяльності та здоров'я

США – Сполучені Штати Америки

ФРМ – фізична та реабілітаційна медицина

ВСТУП

Актуальність дослідження. Захворювання нервово-м'язової системи у дітей є серйозною проблемою сучасної медицини та фізичної реабілітації, що вимагає мультидисциплінарного підходу до діагностики, лікування та супроводу таких пацієнтів. Одним із найбільш тяжких генетично обумовлених захворювань є спинальна м'язова атрофія (SMA) – патологія, що характеризується прогресуючою втратою моторних нейронів у спинному мозку, що веде до м'язової слабкості та атрофії [15].

Згідно зі статистичними даними, поширеність спінальної м'язової атрофії в світі становить приблизно 1 випадок на 6 000-10 000 живонароджених, а частота носійства мутантного гена SMN1 сягає 1:40-1:50 осіб у загальній популяції [22]. В Україні відсутня повна реєстрація пацієнтів із SMA, однак за оцінками експертів, на кожні 10 тисяч новонароджених припадає від одного до двох випадків цього захворювання [14].

Серед усіх типів SMA саме II тип (хвороба Dubowitz) є найбільш поширеним серед дітей, що пережили період раннього дитинства, але потребують постійного фізичного супроводу через швидку втрату рухових функцій [24].

Внаслідок мутацій у гені SMN1, ураження моторних нейронів призводить до серйозних обмежень рухливості, а також до вторинних ускладнень – таких як деформації хребта (сколіоз), контрактури суглобів, респіраторні проблеми [28]. Без адекватної фізичної терапії зростає ризик погіршення функціонального стану та зниження якості життя дітей. При цьому раннє втручання за допомогою фізичної терапії дозволяє сповільнити прогресування симптомів, зберегти наявні функціональні можливості та сприяти соціальній адаптації [40].

У зв'язку із впровадженням новітніх терапевтичних стратегій, таких як генна терапія (наприклад, препарат Zolgensma) та молекулярна терапія (Spinraza, Evrysdi), питання фізичної терапії виходить на новий рівень, адже

виникає необхідність адаптації реабілітаційних програм до зміненого перебігу захворювання [50]. Проте, незважаючи на успіхи фармакології, фізична терапія залишається базовим компонентом догляду за дітьми з SMA II типу [48].

Актуальність теми магістерської роботи полягає в потребі розробки та впровадження ефективних, науково обґрунтованих програм фізичної терапії для дітей із SMA II типу, спрямованих на підтримку моторної активності, запобігання вторинним ускладненням і підвищення якості життя таких пацієнтів.

Мета дослідження: обґрунтувати та оцінити ефективність програми фізичної терапії для дітей зі SMA II типу з урахуванням особливостей перебігу захворювання та сучасних реабілітаційних стандартів.

Завдання дослідження:

1. Провести аналіз літературних джерел щодо патогенезу та клінічної характеристики SMA II типу.
2. Визначити основні принципи та методи фізичної терапії при даному захворюванні.
3. Розробити індивідуалізовану програму фізичної терапії.
4. Оцінити зміни функціонального стану після застосування розробленої програми.

Об'єкт дослідження: процес фізичної терапії дітей зі SMA II типу.

Предмет дослідження: методи та засоби фізичної терапії, спрямовані на підтримку рухових функцій і профілактику ускладнень у дітей із SMA II типу.

Методи дослідження: теоретичні методи (аналіз та узагальнення літературних джерел, систематизація та класифікація наукових даних); емпіричні методи: клінічне обстеження пацієнта, функціональне тестування із використанням стандартизованих шкал (Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSE), Revised Upper Limb Module (RULM), шкала оцінки амплітуди рухів), оцінка респіраторної функції (вимірювання форсованої

життєвої ємності легень (FVC); методи математичної обробки даних (описова статистика, відсотковий аналіз).

Практичне значення магістерської роботи полягає у розробці та впровадженні індивідуалізованої програми фізичної терапії для дітей зі SMA II типу, спрямованої на підтримку рухових функцій, профілактику вторинних ускладнень і покращення якості життя пацієнтів.

Результати дослідження можуть бути використані у практичній діяльності фізичних терапевтів, ерготерапевтів та мультидисциплінарних команд у клінічних та реабілітаційних закладах. Запропонована програма може стати основою для складання індивідуальних реабілітаційних планів, адаптованих до стану дитини на різних етапах захворювання.

Розроблені рекомендації відповідають сучасним міжнародним стандартам (МКФ) та можуть бути використані для удосконалення підготовки фахівців сфери фізичної терапії, а також для подальших наукових досліджень у галузі реабілітації дітей з нервово-м'язовими захворюваннями.

Апробація дослідження відбулася шляхом участі та оприлюднення результатів дослідження на конференціях: X Всеукраїнська заочна науково-практична інтернет-конференція «Проблеми здоров'я, фізичної терапії, реабілітації та ерготерапії» (СумДПУ, 2024); II Міжнародна науково-практична конференція «Сучасні проблеми фізичної терапії та ерготерапії: теорія та практика» (Суми, 2025).

Структура роботи: робота складається з вступу, 3 розділів, висновків, списку використаних джерел, додатків. Список використаної літератури включає 53 джерел, 39 з яких – на іноземних мовах. Загальний обсяг магістерської роботи становить 70 сторінок, з них основного тексту – 64 сторінки.

РОЗДІЛ 1

МЕТОДОЛОГІЧНІ ОСНОВИ ФІЗИЧНОЇ ТЕРАПІЇ ПРИ SMA II ТИПУ

1.1 Клінічна характеристика та особливості перебігу SMA II типу

Спинальна м'язова атрофія (SMA) II типу, також відома як проміжна форма SMA, є генетично обумовленим нервово-м'язовим захворюванням, що характеризується дегенерацією α -мотонейронів передніх рогів спинного мозку. Основним молекулярним механізмом розвитку хвороби є мутація або делеція в гені SMN1 (Survival Motor Neuron 1), що призводить до дефіциту білка SMN, необхідного для виживання моторних нейронів [12; 36].

Клінічно SMA II типу маніфестує у дітей віком від 6 до 18 місяців, після того, як дитина набула здатності самостійно сидіти, але ніколи не досягає самостійної ходьби без сторонньої допомоги [19]. Основними симптомами є генералізована м'язова слабкість, яка переважно вражає проксимальні групи м'язів, гіпотонія, зниження або відсутність сухожильних рефлексів. При цьому сенсорні функції залишаються збереженими [6].

Ураження моторних функцій має прогресуючий характер: спостерігається поступова втрата рухових навичок, порушення ковтання, ослаблення дихальної мускулатури, що призводить до частих респіраторних інфекцій та розвитку рестриктивної дихальної недостатності [23]. Особливістю перебігу SMA II типу є висока варіабельність клінічних проявів: від помірних моторних обмежень до тяжкої інвалідизації.

Діти зі SMA II типу мають високий ризик розвитку ортопедичних ускладнень, таких як сколіоз, деформації грудної клітки та контрактури суглобів. Такі патологічні зміни обмежують вентиляційну здатність легень, що додатково ускладнює перебіг захворювання [29]. За даними досліджень, більше ніж 70% дітей зі SMA II типу розвивають клінічно значущий сколіоз до підліткового віку [37].

Перебіг хвороби залежить також від кількості копій гена SMN2 – так званого «модифікатора» захворювання. Більша кількість копій SMN2 зазвичай асоціюється з повільнішим прогресуванням симптомів [42]. Однак навіть за сприятливого генетичного профілю без належної підтримки фізичної активності та профілактики ускладнень стан пацієнта може погіршуватися [8].

Таблиця 1.1

Клінічна характеристика та особливості перебігу SMA II типу

№	Клінічна ознака	Характеристика прояву	Особливості перебігу
1	Початок симптомів	Від 6 до 18 місяців після народження	Дитина набуває навички сидіння, але не опановує самостійну ходьбу
2	М'язова слабкість	Генералізована, переважно проксимальна (плечі, таз, тіло)	Прогресує повільно, з поступовою втратою функціональних навичок
3	Гіпотонія	Знижений тонус м'язів у всьому тілі	Помітна з перших місяців після маніфестації хвороби
4	Рефлекторні зміни	Зниження або відсутність сухожильних рефлексів	Виявляється під час клінічного обстеження
5	Ортопедичні ускладнення	Розвиток сколіозу, контрактур суглобів, деформацій грудної клітки	Формуються у міру прогресування захворювання, особливо в підлітковому віці
6	Дихальні порушення	Рестриктивні порушення вентиляції легень, слабкість дихальної мускулатури	Виникають у старшому віці або при поглибленні загального стану
7	Когнітивні функції	Збережені	Діти зазвичай мають нормальний інтелект і когнітивний розвиток
8	Тривалість життя	Зазвичай збережена при адекватному догляді та підтримці	Потребує постійного мультидисциплінарного супроводу

У контексті реабілітації важливо враховувати, що, незважаючи на тяжкий перебіг, діти з SMA II типу здатні до активного навчання, розвитку когнітивних функцій та формування навичок самостійної адаптації за умови правильно організованої фізичної терапії та мультидисциплінарного підходу до догляду [3].

Таким чином, клінічна характеристика та особливості перебігу SMA II типу визначають потребу в ранньому початку фізичної терапії, спрямованої

на підтримку функціональних можливостей, профілактику ускладнень та покращення якості життя дітей.

1.2 Особливості розвитку нервово-м'язової системи у дітей зі SMA II типу

Розвиток нервово-м'язової системи у дітей є складним і тривалим процесом, що починається на ранніх етапах ембріогенезу та продовжується у постнатальному періоді. У нормі до народження формуються основні нейронні мережі, встановлюються зв'язки між мотонейронами спинного мозку та м'язовими волокнами, а після народження активно розвиваються процеси мієлінізації, дозрівання нервових провідних шляхів і формування контрольованих рухових реакцій [4; 43].

У дітей зі спінальною м'язовою атрофією II типу ці фізіологічні процеси порушені через мутації в гені SMN1, що кодує білок SMN – ключовий для виживання моторних нейронів [34]. Дефіцит SMN-білка призводить до передчасної загибелі α -мотонейронів у передніх рогах спинного мозку, ще до народження або незабаром після нього, що порушує нормальну іннервацію скелетних м'язів і обмежує їх розвиток [33].

Однією з характерних особливостей SMA II типу є переважне ураження проксимальних м'язових груп, особливо м'язів плечового поясу, тазу та тіла, що проявляється м'язовою гіпотонією і слабкістю з перших місяців життя. Водночас дистальні м'язи можуть тривалий час залишатися відносно збереженими, що дозволяє дітям певний час підтримувати обмежену самостійність у виконанні дрібних рухових завдань [9; 23].

Ураження моторних нейронів також порушує механізми нормальної рефлекторної активності: у більшості дітей зі SMA II типу спостерігається значне зниження або повна втрата сухожильних рефлексів [20]. Ці порушення супроводжуються вторинними змінами у м'язах – атрофією,

фіброзуванням, скороченням еластичності м'язових волокон, що надалі сприяє формуванню контрактур.

Через слабкість м'язів корпусу у дітей спостерігається порушення постурального контролю, що значно впливає на розвиток навичок сидіння, повзання та стояння. Також характерним є обмеження дихальної функції внаслідок ослаблення міжреберних м'язів і діафрагми, що часто зумовлює рестриктивні порушення вентиляції легень у більш пізньому віці [53].

Таким чином, особливості розвитку нервово-м'язової системи у дітей зі SMA II типу визначають специфічну клінічну картину захворювання і підкреслюють необхідність раннього втручання фізичних терапевтів для підтримки наявних рухових функцій, профілактики деформацій опорно-рухового апарату та покращення якості життя пацієнтів.

1.3 Медико-соціальні наслідки спинальної м'язової атрофії II типу у дітей

SMA II типу є тяжким прогресуючим захворюванням, що має не лише медичні, але й глибокі соціальні наслідки для пацієнтів, їхніх родин і суспільства загалом. Поступова втрата рухових функцій, виникнення численних ускладнень та зниження якості життя визначають складність соціальної інтеграції дітей із цим діагнозом [2].

З медичної точки зору діти зі SMA II типу стикаються з багатьма супутніми проблемами: ортопедичними деформаціями (сколіоз, контрактури суглобів), респіраторними ускладненнями (рестриктивна дихальна недостатність, часті інфекції нижніх дихальних шляхів), труднощами з ковтанням та харчуванням, що може призводити до мальнутриції [1; 23]. Без відповідної терапії такі ускладнення значно погіршують фізичний стан і потребують спеціалізованої медичної допомоги та постійного догляду.

Соціальні наслідки для родин дітей із SMA II типу є не менш вагомими. Постійна залежність дитини від сторонньої допомоги у повсякденній

активності обумовлює необхідність залучення батьків або опікунів до безперервного догляду. Це призводить до високого рівня психологічного навантаження на членів родини, зростання ризику емоційного вигорання, депресії, економічних витрат на лікування та догляд [32].

Внаслідок обмежень у фізичній активності діти зі SMA II типу часто стикаються з труднощами у здобутті освіти, участі у колективних заходах, спортивних та культурних активностях. Бар'єри фізичного середовища, відсутність доступного транспорту та інфраструктури ще більше обмежують їхню участь у суспільному житті [26]. Як наслідок, такі діти можуть зазнавати соціальної ізоляції та обмеження можливостей для повноцінного розвитку.

На державному рівні спінальна м'язова атрофія створює значне навантаження на систему охорони здоров'я та соціального забезпечення. Необхідність забезпечення таких пацієнтів технічними засобами реабілітації (ортези, інвалідні візки, апарати для підтримки дихання), спеціальним медичним обслуговуванням та освітніми програмами вимагає формування цільових політик підтримки [39].

Новітні досягнення фармакотерапії (зокрема застосування нусінерсену, онасемногену абепарволеку) значно покращують прогноз життя дітей із SMA II типу [19]. Однак навіть за умов успішного медикаментозного лікування потреба у фізичній терапії, соціальній реабілітації та психоемоційній підтримці залишається високою [13].

Таким чином, SMA II типу є не лише медичною проблемою, а й серйозним соціальним викликом, що вимагає комплексного підходу – поєднання медичних, реабілітаційних, освітніх і соціальних заходів для забезпечення максимальної якості життя дітей та їхніх родин.

1.4 Принципи міждисциплінарного підходу в реабілітації дітей зі спинальною м'язовою атрофією II типу

Реабілітація дітей зі SMA II є складним і багатогранним процесом, що вимагає залучення фахівців різних медичних, соціальних і педагогічних профілів. У сучасних підходах реабілітації особливе місце займає міждисциплінарна модель взаємодії, яка забезпечує цілісне, всебічне задоволення потреб дитини та її родини [11].

Міждисциплінарний підхід передбачає спільну роботу фізичних терапевтів, ерготерапевтів, лікарів-реабітологів, педіатрів, ортопедів, неврологів, респіраторних терапевтів, дієтологів, психологів, логопедів та соціальних працівників (таблиця 1.2). Кожен із учасників команди має свою спеціалізовану сферу відповідальності, проте рішення щодо плану реабілітації ухвалюються колегіально, з урахуванням комплексної оцінки стану дитини [50].

Таблиця 1.2

Склад міждисциплінарної команди та функціональні завдання у реабілітації дітей зі SMA II

№	Фахівець	Основні функції в команді	Очікувані результати співпраці
1	Лікар-невролог / нейропедіатр	Діагностика, клінічний супровід, призначення медикаментозної терапії	Стабілізація основного захворювання, контроль симптомів
2	Фізичний терапевт	Оцінка рухових функцій, розробка програми вправ, профілактика контрактур і деформацій	Підвищення або збереження моторного рівня
3	Ерготерапевт	Розвиток навичок самообслуговування, адаптація побутового середовища	Покращення функціональної незалежності
4	Респіраторний терапевт / пульмонолог	Моніторинг дихальної функції, підбір дихальних тренажерів, рекомендації з вентиляційної підтримки	Профілактика дихальної недостатності
5	Ортопед	Оцінка стану опорно-рухового апарату, призначення ортезів, контроль сколіозу	Зменшення деформацій, збереження вертикалізації
6	Логопед / дефектолог	Робота з мовленням, ковтанням (якщо порушені), комунікативними навичками	Поліпшення якості комунікації, безпеки харчування

Продовження таблиці 1.2			
7	Психолог	Підтримка дитини та родини, адаптація до хронічного стану	Підвищення психологічної стійкості та якості життя
8	Соціальний працівник / координатор	Організація доступу до послуг, допомога у забезпеченні засобів реабілітації	Покращення доступу до ресурсів, зменшення навантаження на родину

Основними принципами міждисциплінарного підходу при реабілітації дітей зі SMA II типу є:

1. Раннє втручання. Реабілітаційні заходи мають розпочинатися якомога раніше після встановлення діагнозу, що дозволяє максимально зберегти функціональні можливості та попередити розвиток вторинних ускладнень [38].

2. Індивідуалізація програм реабілітації. Кожна дитина з SMA II типу має унікальний клінічний профіль, тому реабілітаційна програма повинна бути адаптована до фізичних можливостей, когнітивного рівня, емоційного стану та соціального контексту пацієнта [25].

3. Функціональна орієнтація. Основна мета реабілітації полягає не лише у зміцненні м'язів, а й у розвитку та підтримці функціональних навичок, необхідних для самостійності у повсякденному житті (наприклад, пересування у візку, самообслуговування, використання допоміжних пристроїв) [21].

4. Профілактика ускладнень. Через високий ризик розвитку контрактур, сколіозу та дихальних порушень важливою частиною реабілітації є застосування ортопедичних засобів, систем підтримки стояння, дихальних тренажерів і спеціалізованого обладнання для вентиляційної підтримки [31].

5. Реабілітація за принципами сімейно-центричної моделі. Родина є активним учасником реабілітаційного процесу, оскільки від її залучення залежить успіх тривалого догляду та підтримки дитини в домашніх умовах [41].

6. Безперервність і тривалість реабілітаційних заходів. Реабілітаційні програми повинні бути довготривалими, з регулярним переглядом цілей і корекцією заходів відповідно до змін стану пацієнта [44].

Ключовим фактором ефективності міждисциплінарного підходу є координація роботи всіх учасників команди та регулярний обмін інформацією щодо результатів терапії, планів догляду та адаптації реабілітаційних стратегій у відповідь на динаміку захворювання.

У зв'язку з розвитком генетичних і молекулярних підходів до лікування SMA, концепція фізичної терапії для дітей із SMA II типу також зазнала суттєвих змін. Сучасні рекомендації орієнтуються на функціональне збереження, профілактику ускладнень, максимальну залученість дитини до активностей і соціальної інтеграції [52].

Найбільш авторитетним джерелом у сфері стандартів догляду за дітьми з SMA є Консенсусна заява щодо стандартів допомоги при спінальній м'язовій атрофії (Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy), розроблена міжнародною групою експертів у 2007 році та оновлена у 2018 році [53].

Основними положеннями протоколів є:

1. Регулярна оцінка фізичного стану із використанням валідованих шкал, таких як Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HF MSE), Revised Upper Limb Module (RULM), 6-Minute Walk Test (6MWT) [26].

2. Програми підтримки постурального контролю, включаючи системи підтримки стояння та адаптивні сидіння [30].

3. Індивідуалізація фізичних навантажень, які мають бути помірними, без перенапруження, орієнтованими на збереження мобільності без провокування втоми [35].

4. Профілактика ортопедичних деформацій через регулярне розтягування, використання ортезів та візків із правильною підтримкою хребта [10].

5. Дихальна підтримка включає дихальні вправи, гігієну дихальних шляхів та, за потреби, застосування апаратної вентиляції [5].

6. Сімейно-орієнтоване навчання: активне залучення батьків у терапевтичний процес, адаптація програм занять до домашніх умов [16].

Провідні асоціації, такі як SMA Europe, Cure SMA, а також клінічні рекомендації в країнах ЄС та США (наприклад, протоколи Центру генетичної медицини Northwestern University) також підкреслюють важливість мультидисциплінарного супроводу дітей з SMA, де фізична терапія є одним з основних напрямів підтримки якості життя [27].

В Україні стандартизовані національні протоколи ведення дітей зі спінальною м'язовою атрофією формуються відносно недавно, у зв'язку із активізацією процесів впровадження міжнародних практик у сферу реабілітації. У 2021 році Міністерство охорони здоров'я України затвердило перші клінічні настанови з ведення пацієнтів зі спінальною м'язовою атрофією, адаптовані на основі міжнародного досвіду [8].

Основні особливості українських підходів [5; 13]:

1. Впровадження комплексних реабілітаційних програм у державних і приватних реабілітаційних центрах, орієнтованих на довготривалий супровід пацієнтів.

2. Активна участь мультидисциплінарних команд: лікарів-реабілітологів, фізичних терапевтів, ерготерапевтів, ортопедів і логопедів.

3. Формування індивідуальних програм фізичної терапії з урахуванням результатів функціональної оцінки та потреб родини.

4. Використання ортезів, спеціалізованих інвалідних візків, систем підтримки стояння, респіраторної підтримки відповідно до клінічного стану дитини.

Водночас, у порівнянні із зарубіжною практикою, в Україні існують певні виклики: недостатня кількість спеціалізованих кадрів, обмежена доступність деяких сучасних засобів реабілітації та нерівномірний розвиток реабілітаційних послуг у регіонах [11].

Аналіз сучасних міжнародних та українських протоколів показує, що успішна фізична терапія при SMA II типу базується на принципах раннього втручання, індивідуалізації підходу, профілактики ускладнень і тісної співпраці мультидисциплінарної команди. В Україні актуальним є подальше розширення спеціалізованих реабілітаційних програм та адаптація кращого міжнародного досвіду до національної системи охорони здоров'я [4].

Таким чином, міждисциплінарний підхід дозволяє забезпечити якісну медичну допомогу дітям зі SMA II типу, сприяти їхній максимальній участі у суспільному житті та поліпшити довгострокові результати реабілітації.

1.5 Основні методи і засоби фізичної терапії дітей зі SMA II типу

Фізична терапія є одним із ключових компонентів ведення дітей зі SMA II типу. Основною метою фізичної терапії є підтримання наявних моторних функцій, профілактика розвитку вторинних ускладнень та забезпечення максимально можливої якості життя пацієнтів [17].

Враховуючи прогресуючий характер SMA II типу, фізична терапія спрямована не стільки на відновлення втрачених функцій, скільки на уповільнення дегенеративних змін у нервово-м'язовій системі, збереження мобільності та оптимізацію рівня активності у межах можливостей дитини [53].

До основних цілей фізичної терапії при SMA II типу належать:

1. Підтримка максимально можливого рівня моторних функцій. Терапія має сприяти збереженню самостійного сидіння, пересування у візку, використання допоміжних пристроїв для руху й активності в побуті.
2. Профілактика ортопедичних ускладнень. Через високу ймовірність розвитку сколіозу, контрактур та деформацій кінцівок важливо забезпечити підтримку правильної постави, гнучкості суглобів і м'язів.

3. Оптимізація дихальної функції. Зміцнення дихальної мускулатури, використання спеціальних дихальних технік і тренажерів є обов'язковими для профілактики респіраторної недостатності [23].

4. Підвищення рівня самостійності та адаптації до повсякденного життя. Навчання навичкам самообслуговування за допомогою технічних засобів реабілітації сприяє підвищенню впевненості дитини і її інтеграції у соціальне середовище.

5. Поліпшення якості життя. Фізична терапія має сприяти зменшенню больового синдрому, підтримці фізичного і психоемоційного добробуту дитини.

Відповідно до вищезазначених цілей, виділяють такі завдання фізичної терапії при SMA II типу:

1. Проведення регулярної функціональної оцінки для моніторингу змін у фізичному стані дитини (з використанням шкал, таких як Hammersmith Functional Motor Scale Expanded, CHOP INTEND) [25].

2. Розробка індивідуалізованих програм фізичних вправ із фокусом на підтримку сили м'язів, гнучкості та постурального контролю.

3. Навчання родини принципам безпечної мобілізації дитини, проведенню щоденних вправ для профілактики контрактур і дихальних тренувань [51].

4. Використання ортопедичних пристроїв та систем підтримки стояння для мінімізації ризику деформацій опорно-рухового апарату.

5. Залучення дитини до активної участі в терапевтичному процесі через ігрові методики, використання спеціалізованого обладнання та технологій.

6. Співпраця з міждисциплінарною командою для комплексного супроводу пацієнта та постійного коригування реабілітаційних стратегій [46].

Вибір методів і засобів фізичної терапії залежить від індивідуальних потреб дитини зі SMA, ступеня ураження рухових функцій та наявності супутніх ускладнень [37].

Вправи на розтягнення є базовим елементом фізичної терапії, спрямованим на запобігання розвитку контрактур та збереження амплітуди рухів у суглобах. Використовуються пасивні методи (за допомогою терапевта або батьків) та активні вправи у межах доступного функціонального обсягу рухів [53].

Функціональні вправи спрямовані на підтримку практичних навичок, таких як сидіння, перекочування, самостійна зміна положення тіла. Вони проводяться в умовах, максимально наближених до реального життя, і можуть включати використання допоміжних пристроїв [26].

Особлива увага приділяється контролю пози тіла під час сидіння, стояння і лежання для профілактики сколіозу та інших деформацій хребта. Застосовуються спеціальні ортопедичні системи для підтримки позиції та засоби для вертикалізації [35].

Оскільки у дітей із SMA II типу часто спостерігається слабкість дихальної мускулатури, використовуються техніки дихальної терапії: навчання правильному диханню, застосування тренажерів для дихальної мускулатури, техніки видалення мокротиння (наприклад, за допомогою кашльових асистентів) [23].

Фізична активність інтегрується в ігрові форми, що допомагає підтримувати мотивацію дитини та зменшити психологічний стрес, пов'язаний із тривалою терапією.

Основні засоби фізичної терапії при SMA II (таблиця 1.3):

1. Ортези і системи фіксації. Використовуються для підтримання стабільності суглобів, профілактики деформацій та збереження правильного положення тіла (наприклад, туніки на колінні та гомілковостопні суглоби, корсети для хребта) [31].

2. Системи вертикалізації. Вертикалізатори дозволяють дитині перебувати у вертикальному положенні, що сприяє нормалізації функції дихальної і серцево-судинної систем, профілактиці деформацій тазостегнових суглобів і сколіозу [18].

3. Крісла колісні із спеціальними функціями. Крісла колісні з електроприводом та ортопедичними вставками допомагають забезпечити самостійність пересування, правильну підтримку хребта та зручність позиціонування [47].

Таблиця 1.3

Основні методи і засоби фізичної терапії дітей зі SMA II типу

№	Метод фізичної терапії	Опис методу	Основні засоби підтримки	Очікуваний результат
1	Пасивні та активні вправи на розтягнення	Підтримання рухливості суглобів, профілактика контрактур	Підтримуючі ремені, спеціальні валики, ручна допомога терапевта	Підвищення гнучкості, збереження об'єму рухів
2	Функціональні вправи	Розвиток прикладних рухових навичок у повсякденному житті	Допоміжні пристрої для самообслуговування, тренажери	Підтримка самообслуговування, соціалізація
3	Постуральний менеджмент	Контроль положення тіла для профілактики деформацій хребта	Системи вертикалізації, ортопедичні сидіння, ортези	Профілактика сколіозу, збереження стабільності корпусу
4	Дихальна терапія	Поліпшення вентиляційної функції легень, профілактика інфекцій	Дихальні тренажери, кашльові асистенти	Покращення дихання, запобігання респіраторним ускладненням
5	Ігрова терапія та активізація участі	Мотивація до активної участі у фізичній терапії через ігрову діяльність	Ігрові комплекси, адаптивні іграшки	Підвищення мотивації, зменшення стресу від реабілітації

4. Дихальні тренажери і кашльові асистенти. Вони використовуються для покращення вентиляції легень і полегшення очищення дихальних шляхів у дітей із обмеженою дихальною функцією [49].

5. Допоміжні пристрої для самообслуговування. Це спеціалізовані столики, прилади для годування, адаптовані пристрої для повсякденного використання (наприклад, пристрої для натискання кнопок, спеціальні тримачі для ручок тощо) [45].

Комплексне поєднання різних методів і засобів фізичної терапії дозволяє максимально адаптувати фізичні можливості дитини, покращити її самостійність і якість життя. Постійна оцінка ефективності використаних засобів та гнучке коригування програм фізичної терапії є обов'язковими умовами досягнення успіху у реабілітації дітей із SMA II типу.

Висновки до розділу 1

SMA II типу є тяжким генетичним захворюванням, що характеризується прогресуючою втратою моторних нейронів передніх рогів спинного мозку, із клінічними проявами у вигляді проксимальної м'язової слабкості, гіпотонії, втрати сухожильних рефлексів, розвитком ортопедичних і респіраторних ускладнень при збереженні когнітивних функцій.

Особливості розвитку нервово-м'язової системи у дітей зі SMA II типу визначаються дефіцитом SMN-білка, що призводить до ранньої дегенерації моторних нейронів і порушення нормального процесу формування моторних навичок, що проявляється обмеженням рухової активності та залежністю від допоміжних засобів.

Медико-соціальні наслідки захворювання охоплюють не лише фізичну інвалідизацію пацієнтів, але й значне психологічне, емоційне та економічне навантаження на сім'ю та суспільство в цілому, що потребує комплексної підтримки дітей та їхніх родин.

Міждисциплінарний підхід до реабілітації дітей зі SMA II типу є основоположним принципом ефективної терапії, який об'єднує зусилля фізичних терапевтів, лікарів, ерготерапевтів, респіраторних терапевтів,

психологів та соціальних працівників для досягнення цілей максимальної самостійності та покращення якості життя пацієнтів.

Таким чином, аналіз теоретичних аспектів захворювання підкреслює важливість раннього виявлення SMA II типу, необхідність безперервного мультидисциплінарного супроводу та обґрунтовує актуальність розробки ефективних програм фізичної терапії, спрямованих на оптимізацію функціонального стану дітей.

РОЗДІЛ 2

МЕТОДИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ДОСЛІДЖЕННЯ

2.1 Методи дослідження

Для досягнення мети та виконання завдань магістерської роботи було використано комплекс взаємодоповнюючих методів дослідження, спрямованих на теоретичне обґрунтування проблеми, організацію практичної частини та аналіз результатів фізичної терапії дитини зі SMA II типу.

Основними методами дослідження стали:

1. Теоретичні методи:

I. Аналіз та узагальнення літературних джерел: вивчення сучасних наукових праць, клінічних рекомендацій, міжнародних стандартів щодо діагностики, реабілітації та фізичної терапії дітей зі спінальною м'язовою атрофією. Це дозволило сформувати теоретичну базу роботи та окреслити актуальні підходи до фізичної реабілітації.

II. Систематизація та класифікація наукових даних: групування інформації за основними напрямками дослідження – патофізіологія SMA II типу, клінічні прояви, соціальні наслідки, принципи реабілітаційного супроводу.

2. Емпіричні методи.

I. Клінічне обстеження пацієнта: оцінка загального фізичного стану, рухових можливостей, наявності ортопедичних і респіраторних ускладнень.

II. Функціональне тестування, із використанням стандартизованих шкал:

- Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HF MSE) – для оцінки моторної функції верхніх і нижніх кінцівок та тіла;
- Revised Upper Limb Module (RULM) – для оцінки моторики верхніх кінцівок;

- шкала оцінки амплітуди рухів – вимірювання рухливості у великих суглобах.

III. *Оцінка респіраторної функції*: вимірювання форсованої життєвої ємності легень (FVC) за допомогою портативного спірометра.

3. Методи математичної обробки даних.

I. *Описова статистика*: визначення середніх значень, аналіз динаміки змін моторних і дихальних функцій дитини до та після проведення фізичної терапії.

II. *Відсотковий аналіз*: розрахунок зміни показників у тестах HFMSE та RULM у порівнянні з вихідним рівнем.

Застосовані емпіричні методи дослідження є логічно інтегрованими у концепцію Міжнародної класифікації функціонування, обмежень життєдіяльності та здоров'я (МКФ), що дозволяє оцінювати не лише патологічні зміни в організмі, а й їхній вплив на активність, участь у житті суспільства та взаємодію із середовищем. Такий підхід забезпечує комплексність реабілітаційного втручання і є сучасним стандартом у фізичній терапії дітей зі SMA II типу (таблиця 2.1).

Таблиця 2.1

Взаємозв'язок емпіричних методів дослідження та компонентів МКФ у дослідженні дітей зі SMA II типу

№	Метод дослідження	Компонент МКФ	Відповідний код МКФ	Що оцінюється
1	Клінічне обстеження (оцінка м'язової сили, рефлексів)	Функції організму	b730 Функції м'язової сили, b760 Функції контролю рухів	М'язова слабкість, моторний контроль
2	Спірометрія (FVC)	Функції організму	b440 Функції дихання	Функціональний стан дихальної системи
3	HFMSE (Шкала моторних функцій)	Активність	d410 Зміна та підтримання пози тіла, d450 Пересування	Рівень виконання основних рухових навичок
4	RULM (Моторика верхніх кінцівок)	Активність	d445 Використання рук і кистей	Здатність до маніпуляцій, користування предметами
5	Оцінка амплітуди рухів	Функції організму	b710 Функції суглобів	Рухливість суглобів, ризик контрактур

Методика обстеження пацієнта зі SMA II типу за Шкалою розширеної функціональної моторики Гаммерсміта (HFMSE).

HFMSE (Hammersmith Functional Motor Scale Expanded) – це стандартизований клінічний інструмент для оцінки рівня моторної функції у пацієнтів із SMA II та III типів.

Шкала була розроблена на основі оригінальної Hammersmith Functional Motor Scale (HFMS) і адаптована для більш чутливого виявлення змін у функціональному стані, особливо в межах середнього і легкого ступеня ураження [26].

Мета шкали HFMSE – визначити поточний рівень фізичної активності дитини; відстежити зміни моторних функцій у динаміці (покращення чи погіршення); об'єктивізувати результати фізичної терапії чи медикаментозного лікування.

Шкала складається із 33 тестових завдань. Загальний максимальний бал – 66 балів (по 2 бали за кожне завдання). Оцінюються навички утримання положення тіла, змін положення, пересування, маніпуляції [39] (таблиця 2.2).

Таблиця 2.2

Структура шкали HFMSE та система оцінювання

№	Категорія завдань	Приклади рухів	Кількість завдань	Оцінювання (0–2 бали)
1	Постуральний контроль	Сидіння без опори, стабільність при поштовху	5	0 – не виконує1 – частково2 – повністю
2	Зміна положення тіла	Перекичування, піднімання з підлоги	6	""
3	Функціональна мобільність	Повзання, переміщення у візку, ходьба з опорою	10	""
4	Функції верхніх кінцівок	Піднімання рук, дотик до голови, захоплення предметів	7	""
5	Навички щоденної активності	Підняття предмета, перенесення пляшки до рота	5	""

Система оцінювання кожного завдання:

0 балів – пацієнт не може виконати завдання;

1 бал – виконує завдання частково або з допомогою;

2 бали – виконує завдання самостійно, без сторонньої допомоги.

Обстеження проводиться у спокійному середовищі, за участю кваліфікованого фізичного терапевта або лікаря ФРМ. Тривалість повного тестування зазвичай становить 45-60 хвилин залежно від стану дитини.

Основні умови проведення: дитина повинна бути в оптимальному фізичному стані (без гострих інфекцій чи вираженої втоми); тести виконуються у зручному одязі, що не обмежує рухів; використовуються стандартні допоміжні засоби (килими, кушетки, опори), якщо вони зазвичай використовуються дитиною у повсякденному житті.

Етапи тестування:

1. Оцінка стабільності та контролю положення тіла. Завдання на самостійне сидіння без підтримки протягом 10 секунд. Піднімання верхніх кінцівок у положенні сидючи. Перекочування із положення лежачи на спині на бік.

2. Оцінка змін положення. Піднімання з положення лежачи у положення сидючи. Перехід із сидіння у положення стоячи (за можливості).

3. Оцінка пересування. Самостійна повзучість на короткі дистанції. Переміщення за допомогою візка або із використанням ортезів (якщо актуально).

4. Оцінка функції верхніх кінцівок. Завдання на дотик до голови, перенесення предметів, піднімання руки над рівнем плеча. Оцінка здатності керувати руками у сидячому положенні.

Критерії фіксації результатів:

- спостерігається повна відповідність завданню (без компенсаторних рухів, наприклад надмірної опори на руки);

- за потреби дається інструкція двічі; за невиконання після другої інструкції завдання оцінюється як невиконане.

Інтерпретація результатів: чим вищий загальний бал, тим вищий рівень моторної активності; зменшення балів у динаміці свідчить про погіршення фізичного стану; зростання або стабільність балів на тлі втручання свідчить про ефективність проведеної фізичної терапії.

Протокол оцінювання дитини зі SMA II типу за шкалою HFMSE подано у додатку А.

Методика обстеження пацієнта зі SMA II типу за шкалою Revised Upper Limb Module (RULM).

RULM – це спеціалізована стандартизована шкала для оцінки моторних функцій верхніх кінцівок у пацієнтів зі SMA (переважно II та III типу).

Шкала була розроблена як вдосконалена версія оригінальної шкали Upper Limb Module (ULM), що дозволяє краще оцінити тонкі зміни у функціонуванні рук, навіть при мінімальній м'язовій силі [35].

Призначення шкали RULM: оцінити рівень функціональної активності рук і кистей; відстежувати зміни стану рук у динаміці (покращення чи погіршення); об'єктивізувати ефективність фізичної терапії та медикаментозного лікування (наприклад, при застосуванні нусінерсену чи генної терапії).

Шкала складається з 19 завдань, які оцінюють можливості грубих і тонких рухів верхніх кінцівок. Максимальний бал – 37 балів. Більшість завдань виконуються у положенні сидячи [38].

Система оцінювання кожного завдання:

0 балів – не виконує завдання навіть із допомогою;

1 бал – виконує частково або з допоміжними рухами;

2 бали – виконує завдання повністю і правильно.

Обстеження проводиться фізичним терапевтом або клінічним дослідником у спокійному середовищі, з використанням стандартних інструкцій та простого обладнання (невеликі предмети, коробки, пластикові пляшки).

Таблиця 2.3

Структура шкали RULM та принцип оцінювання

№	Категорія завдань	Приклади рухів / дій	Кількість завдань	Оцінювання (0–2 бали)
1	Проксимальна функція рук	Підняття руки над столом, утримання вгору	5	0 – не виконує1 – частково2 – повністю
2	Дії середнього рівня	Переміщення предмета по горизонталі, перенесення пляшки	7	""
3	Дрібна моторика	Захоплення дрібного предмета, маніпуляція з картками	4	""
4	Функціональні рухи	Піднести предмет до рота, доторкнутися до голови або стегна	3	""

Основні умови проведення: пацієнт сидить на стільці або візку із стабільною опорою тіла; використовується стандартний набір тестових об'єктів (ручка, картки, легкі вагові предмети); забезпечується спокійна атмосфера, щоб уникнути втоми чи стресу.

Етапи обстеження:

1. Оцінка проксимальних функцій верхніх кінцівок. Піднімання рук над рівнем плечей. Збереження руки у піднятому положенні протягом кількох секунд. Перенесення легких предметів між рівнями.

2. Оцінка функцій ліктьового суглоба. Згинання та розгинання рук із утриманням предмета. Переміщення об'єктів між різними позиціями на столі.

3. Оцінка дрібної моторики. Маніпуляція невеликими предметами (ручка, картки, кнопки). Схоплення і утримання дрібних предметів між великим та вказівним пальцями. Здатність захоплювати і переміщати об'єкти кистю.

4. Функціональні завдання. Завдання, що імітують повсякденні рухи: піднести пляшку до рота, дістати предмет з полиці.

Критерії фіксації результатів:

- фіксується якість виконання завдань без компенсаційних рухів (нахили тіла, допомога другою рукою тощо);

- кожне завдання оцінюється за чіткими критеріями згідно з протоколом шкали RULM.

Тривалість обстеження орієнтовно 20-30 хвилин. Чим вищий сумарний бал, тим краща функціональна активність рук дитини. Зниження балів свідчить про прогресування порушень функцій верхніх кінцівок. Підвищення або стабільність балів може вказувати на позитивний ефект реабілітації або терапії. Шкала є чутливою до навіть мінімальних змін, що особливо важливо при тривалих програмах фізичної терапії.

Протокол тестування пацієнта зі SMA II типу за шкалою RULM подано у додатку Б.

Методика оцінки амплітуди рухів у великих суглобах у дітей зі SMA II типу.

Оцінка амплітуди рухів у великих суглобах є невід'ємною частиною клінічного обстеження пацієнтів із SMA II типу. Зменшення обсягу рухів часто пов'язане з розвитком контрактур, м'язовою слабкістю та тривалим перебуванням у неправильних положеннях тіла. Своєчасне виявлення обмеження рухливості дозволяє розробити ефективні заходи профілактики ортопедичних ускладнень.

Методика базується на клінічних принципах ортопедичної та фізичної діагностики із застосуванням стандартного інструменту – гоніометра.

Обладнання: стандартний ручний гоніометр або електронний гоніометр; стіл або кушетка для укладання пацієнта; маркери для анатомічних орієнтирів (за потреби).

Підготовка до обстеження: пацієнт має бути у розслабленому, спокійному стані; проводиться коротка інструкція про суть обстеження (дитині доступними словами); оцінюється переважно пасивна амплітуда рухів, оскільки активна амплітуда у дітей із SMA II типу може бути суттєво обмеженою.

Суглоби і напрямки руху для оцінювання:

1. Плечовий суглоб: флексія (згинання) – у положенні лежачи або сидячи (рух вперед і вгору); екстензія (розгинання) – у положенні лежачи на животі (рух руки назад); абдукція (відведення) – у положенні лежачи або сидячи (рух убік і вгору); аддукція (приведення) – у положенні сидячи або лежачи (рух руки до тіла); внутрішня та зовнішня ротація – при зігнутому лікті.

2. Ліктьовий суглоб: флексія – згинання руки в лікті; екстензія – розгинання до максимально можливого ступеня.

3. Кульшовий суглоб: флексія – піднімання стегна до грудної клітки у положенні лежачи на спині; екстензія – розгинання стегна у положенні лежачи на животі; абдукція/аддукція – відведення і приведення ноги у положенні лежачи на спині.

4. Колінний суглоб: флексія – згинання коліна у положенні лежачи на спині або животі; екстензія – розгинання коліна до прямого положення.

5. Гомілковостопний суглоб: дорсифлексія – піднімання стопи вгору; плантарна флексія – опускання стопи вниз.

Процедура проведення вимірювань:

I. Анатомічна орієнтація. Визначаються основні анатомічні орієнтири (суглобова вісь, середина кінцівки).

II. Фіксація тіла і сегментів. Під час тестування стабілізується проксимальний сегмент, щоб уникнути компенсаційних рухів.

III. Виконання пасивного руху. Обережне проведення кінцівки через увесь діапазон руху без перевищення фізіологічних меж.

IV. Вимірювання. Гоніометр встановлюється на суглобову вісь. Стрілка або шкала фіксує кут у кінцевій точці руху.

V. Фіксація результату. Запис фактичного значення кута для кожного напрямку руху.

Інтерпретація результатів: отримані дані порівнюються із віковими нормами амплітуди рухів; значне зниження обсягу руху свідчить про розвиток контрактур або фіброзування м'язів; мінімальні зміни можуть

вказувати на початкову стадію формування обмеження та є підставою для профілактичних заходів.

Таблиця 2.4

Типові порушення у дітей зі SMA II типу

Суглоб	Типове порушення
Плечовий	Зниження абдукції та флексії
Ліктьовий	Обмеження екстензії
Тазостегновий	Зменшення абдукції через слабкість відвідних м'язів
Колінний	Контрактури згинання
Гомілковостопний	Контрактури у плантарній флексії (кінська стопа)

Бланк для реєстрації амплітуди рухів у великих суглобах пацієнта зі SMA II типу подано у додатку В.

Методика дихального тестування: оцінка форсованої життєвої ємності легень (FVC) у дітей зі SMA II типу.

Форсована життєва ємність легень (FVC, Forced Vital Capacity) є одним із ключових показників оцінки дихальної функції у пацієнтів із SMA II типу. Через слабкість дихальної мускулатури у таких дітей часто розвиваються рестриктивні порушення вентиляції легень, що знижує ефективність газообміну та підвищує ризик респіраторних ускладнень.

Оцінка FVC дозволяє об'єктивно моніторити функціональний стан дихальної системи, виявляти ризики та планувати профілактичні чи підтримуючі заходи.

Обладнання: портативний спірометр або клінічний електронний спірометр; одноразовий мундштук для кожного пацієнта; носовий затискач (за потреби) для запобігання витоку повітря через ніс.

Підготовка до тестування:

1. Пацієнт повинен бути у стабільному фізичному стані, без гострих респіраторних захворювань.
2. Бажано проводити тестування натще або через 2-3 години після прийому їжі.

3. Пояснити дитині у зрозумілій формі суть процедури, показати приклад правильного виконання.

4. Пацієнт повинен перебувати у комфортному положенні:

5. Сидячи із підтримкою тіла (для дітей у візку або на стільці).

6. Лежачи (якщо положення сидячи неможливе через ортопедичні ускладнення).

Процедура проведення тестування:

I. Початкове налаштування. Спірометр встановлюється у режим оцінки форсованої життєвої ємності легень. На мундштук одягається одноразовий фільтр. За потреби фіксується носовий затискач.

II. Інструктаж пацієнта. Зробити глибокий спокійний вдих максимально можливого об'єму. Потім різко, швидко та повністю видихнути усе повітря в мундштук до відчуття «порожніх легень».

III. Виконання тесту. Проводиться мінімум три спроби тесту для отримання достовірних результатів. Кожна спроба має бути максимально зусиллям: пацієнта заохочують працювати на максимум можливостей.

4. Вибір результату. Обирається найкращий із трьох результатів (найвищий показник FVC), якщо відхилення між спробами не перевищує 10%.

Параметри, що фіксуються:

- FVC (L) – об'єм повітря, який пацієнт може максимально видихнути після максимального вдиху;

- %FVC від належного значення – співвідношення фактичного об'єму FVC до теоретично очікуваного об'єму для даного віку, статі і зросту.

Таблиця 2.5

Інтерпретація результатів

Показник FVC	Інтерпретація
>80% від належного	Норма або мінімальні зміни
60–80% від належного	Помірні рестриктивні порушення
<60% від належного	Виразені рестриктивні зміни, високий ризик респіраторної недостатності

Показники $<50\%$ зазвичай є підставою для розгляду необхідності застосування допоміжної вентиляційної підтримки (нічна чи денна).

У дітей зі SMA II типу часто спостерігається швидке зниження FVC у підлітковому віці через прогресуючу деформацію хребта (сколіоз) та послаблення дихальної мускулатури. Регулярний моніторинг (1-2 рази на рік) є обов'язковим навіть за стабільного клінічного стану. При сумнівах у співпраці або коректності виконання тесту результат фіксується як «недостовірний».

2.2 Організація дослідження

Дослідження організоване з метою оцінки ефективності програми фізичної терапії у дитини зі SMA II типу на прикладі конкретного клінічного випадку. Методологія дослідження базується на принципах доказової медицини та структурі «case study» (дослідження випадку), що дозволяє детально аналізувати динаміку змін фізичного стану пацієнта в процесі реабілітаційного втручання.

Дослідження проходило в умовах Комунальної установи Сумської обласної ради «Сумський обласний центр комплексної реабілітації для дітей та осіб з інвалідністю», у період 2023/2025 років. Магістерська робота розроблялася в 4 етапи:

1 Етап (теоретичне обґрунтування проблеми) включав: вибір і затвердження теми дослідження; аналіз наукової літератури з питань клінічної характеристики SMA II типу, медико-соціальних наслідків та принципів фізичної терапії; формування мети, завдань, об'єкта і предмета дослідження.

2 Етап (розробка методології дослідження) включав: визначення методів оцінки фізичного стану дітей із SMA II типу; підбір клінічного випадку для глибокого аналізу; створення індивідуальної програми фізичної терапії.

3 Етап (проведення емпіричного дослідження) включав: первинну оцінку фізичного стану дитини; реалізацію програми фізичної терапії; проміжний моніторинг і корекція втручань.

4 Етап (аналіз результатів та оформлення роботи) включав: порівняння результатів до та після терапії; формулювання висновків і практичних рекомендацій; оформлення тексту магістерської роботи відповідно до вимог.

Для дослідження було обрано дитину віком 5 років із підтвердженням діагнозом SMA II типу, встановленим на підставі клінічного обстеження, генетичного тестування (мутація гена SMN1) та даних анамнезу. Пацієнт має типову клінічну картину SMA II типу: самостійно сидить, пересувається у візку, не ходить самостійно, збережені когнітивні функції.

На початковому етапі було проведено комплексну оцінку фізичного стану пацієнта із застосуванням стандартизованих тестів. На основі отриманих даних була створена індивідуалізована програма фізичної терапії, яка включала: пасивні й активні вправи на розтягнення для профілактики контрактур; постуральний менеджмент із використанням систем підтримки стояння; програми для зміцнення дихальної мускулатури; функціональні вправи, спрямовані на розвиток навичок самообслуговування; ігрові вправи для підтримання мотивації дитини до активності. Заняття проводилися 4 рази на тиждень по 45-60 хвилин протягом 3 місяців у спеціалізованому реабілітаційному центрі з можливістю корекції програми залежно від динаміки стану пацієнта.

Кожні 4 тижні проводилось повторне тестування за шкалами HFMSE та RULM для оцінки проміжних результатів і адаптації реабілітаційних заходів відповідно до змін у стані пацієнта. Після завершення 3-місячного циклу було проведено кінцеве обстеження із застосуванням тих самих методик, що на етапі первинного обстеження, для аналізу ефективності проведеної фізичної терапії.

Перед початком роботи було отримано інформовану згоду батьків дитини на участь у дослідженні, використання медичних даних і публікацію результатів із збереженням конфіденційності особистої інформації пацієнта.

Висновки до розділу 2

Для досягнення мети та виконання завдань магістерської роботи було використано комплекс взаємодоповнюючих методів дослідження, а саме: теоретичні методи (аналіз та узагальнення літературних джерел, систематизація та класифікація наукових даних); емпіричні методи: клінічне обстеження пацієнта, функціональне тестування із використанням стандартизованих шкал (Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSSE), Revised Upper Limb Module (RULM), шкала оцінки амплітуди рухів), оцінка респіраторної функції (вимірювання форсованої життєвої ємності легень (FVC); методи математичної обробки даних (описова статистика, відсотковий аналіз).

Дослідження проходило в умовах Комунальної установи Сумської обласної ради «Сумський обласний центр комплексної реабілітації для дітей та осіб з інвалідністю», у період 2023/2025 років. Магістерська робота розроблялася в 4 етапи.

Для дослідження було обрано дитину віком 5 років із підтвердженням діагнозом SMA II типу, встановленим на підставі клінічного обстеження, генетичного тестування (мутація гена SMN1) та даних анамнезу. Методологія дослідження базується на принципах доказової медицини та структурі «case study» (дослідження випадку), що дозволяє детально аналізувати динаміку змін фізичного стану пацієнта в процесі реабілітаційного втручання.

РОЗДІЛ 3

ПРАКТИЧНЕ ЗАСТОСУВАННЯ ФІЗИЧНОЇ ТЕРАПІЇ У ДІТЕЙ ЗІ SMA II ТИПУ (КЕЙС-ВИПАДОК)

3.1 Характеристика клінічного випадку (анамнез, діагностика, фізичний стан пацієнта)

Для клінічного аналізу обрано дитину віком 5 років 8 місяців, яка перебуває під спостереженням у спеціалізованому реабілітаційному центрі та має підтверджений діагноз SMA II типу.

Анамнез життя та хвороби.

Пацієнт народився внаслідок фізіологічних пологів на 39 тижні гестації. Перебіг вагітності матері – без ускладнень. Маса тіла при народженні – 3050 г, зріст – 50 см, оцінка за шкалою Апгар – 8/9 балів.

До 6 місяців психомоторний розвиток дитини відповідав віковим нормам: дитина добре тримала голову, слідувала за іграшками, почала перевертатися. У віці близько 9 місяців батьки помітили зниження активності рук, небажання повзати, труднощі з утриманням сидячого положення без підтримки. Самостійна ходьба не була досягнута.

У 11 місяців дитину було направлено на консультацію до дитячого невролога. Після обстеження та проведення генетичного тестування встановлено діагноз: спинальна м'язова атрофія II типу (SMA II, делеція гена SMN1).

З того часу дитина перебуває під динамічним наглядом, отримує медикаментозну підтримку, включаючи нусінерсен (Spinraza) відповідно до клінічного протоколу. Проводиться регулярна фізична та респіраторна терапія.

Пацієнт демонструє стабільний перебіг захворювання з типовими для SMA II типу порушеннями: неможливість самостійної ходьби, слабкість проксимальних м'язів, гіпотонія, а також тенденція до дихальної

недостатності та ортопедичних ускладнень. З огляду на збережений когнітивний розвиток та часткову активність верхніх кінцівок, є потенціал для поліпшення функціонального стану шляхом систематичної фізичної терапії, постуральної підтримки та дихальних тренувань. (таблиця 3.1).

Таблиця 3.1

Фізичний стан пацієнта на момент обстеження

Показник	Дані
Вік	5 років 8 місяців
Зріст	113 см
Маса тіла	17,4 кг
Положення у просторі	Самостійно сидить, пересувається у кріслі колісному
Самостійна ходьба	Відсутня
М'язовий тонус	Знижений (загальна гіпотонія)
М'язова сила	Слабкість проксимальних м'язів плечового і тазового поясу
Рефлекси	Знижені або відсутні сухожильні рефлекси
Деформації	Помірна сколіотична постава, укорочення згинального апарату у кульшових суглобах
Дихальна функція	Форсована життєва ємність легень (FVC) – 57% від належного
Когнітивні функції	Збережені відповідно до віку
Навички самообслуговування	Часткові, за допомогою адаптованих пристроїв

Інструментальні дані на момент обстеження:

- HFMSE – 22 бали зі 66 можливих (низький рівень моторної активності);
- RULM – 23 бали з 37 (помірне збереження функції верхніх кінцівок);
- FVC (спірометрія) – 0,85 л (57% від належного для віку, зросту та статі);
- фізіологічна постава – асиметрична, з нахилом тіла вправо в положенні сидячи;
- контрактури – початкові в кульшових суглобах (флексійні до 10°), гомілковостопних суглобах (кінська стопа, до 5-10°).

Фактори навколишнього середовища пацієнта. Пацієнт проживає разом із батьками та старшою сестрою у трикімнатній квартирі на першому поверсі багатоквартирного будинку. Умови проживання адаптовані до потреб

дитини: наявні пандус при вході до під'їзду, мобільна платформа для ванної кімнати, спеціальне сидіння для гігієнічних процедур, стілець з регульованою висотою, крісло колісне із фіксаторами тіла. У квартирі забезпечено вільний простір для пересування, усунуто високі пороги та зайві предмети інтер'єру.

Батьки дитини проявляють високу активність у догляді, щоденно беруть участь у виконанні комплексу вправ, дотримуються рекомендацій лікаря-невролога та фізичного терапевта. Сім'я мотивує дитину до участі у побутовій активності, грі, навчанні.

Дитина має постійний доступ до мультидисциплінарної команди: спостерігається у лікаря-невролога, ортопеда, респіраторного терапевта; регулярно відвідує заняття з фізичної та ерготерапії. Також наявне забезпечення допоміжними засобами: активне крісло колісне, вертикалізатор, нічна ортопедична шина для профілактики контрактур, елементи постуральної підтримки.

Пацієнт відвідує інклюзивну групу дитячого садка, де має супровід асистента. Заклад частково адаптований: є пандус, широкі дверні прорізи, зона відпочинку зі зниженими столами. Вихователі поінформовані про особливості захворювання та враховують потреби дитини при організації рухової та навчальної активності.

Опис пацієнта за МКФ. Згідно з біопсихосоцічною моделлю МКФ, функціонування пацієнта оцінюється у взаємозв'язку з порушеннями структури і функцій організму, обмеженнями активності, участі в соціальному житті, а також з урахуванням впливу факторів середовища (таблиця 3.2).

Таблиця 3.2

Категоріальний профіль пацієнта зі SMA II типу за МКФ

Компонент МКФ	Елементи оцінки	Код МКФ	Характеристика
Функції організму (b)	Слабкість проксимальних м'язів тіла і кінцівок	b730	Виражене порушення
	Порушення функції дихальної мускулатури (обмежена FVC)	b440	Помірне порушення
	Знижений м'язовий тонус	b735	Виражене порушення

Продовження таблиці 3.2			
Структури організму (s)	М'язова система тіла і кінцівок	s730	Частково збережена, атрофічні зміни
	Структура грудної клітки та хребта (деформації)	s760	Сколіоз, помірна деформація
Активність (d)	Утримання пози тіла (сидіння без підтримки)	d4153	Частково виконує
	Самостійне пересування	d450	Неможливе без допоміжних засобів
	Використання рук і кистей	d445	Частково збережене
Участь (d)	Навчання у колективі	d820	Може брати участь за умов адаптації
	Спілкування з однолітками	d750	Збережене
	Самообслуговування (одягання, гігієна)	d510, d540	Часткове, з адаптованими пристроями
Фактори середовища €	Доступ до реабілітаційних послуг	e580	Доступ забезпечений
	Використання крісла колісного та ортопедичних засобів	e1201	Постійне
	Підтримка з боку родини	e310	Висока, позитивна

Прогноз реабілітації. Завдяки активній підтримці родини, доступу до допоміжних засобів і міждисциплінарної терапії, функціонування в багатьох аспектах може бути збережене або навіть покращене.

Цілі фізичної терапії формувалися на основі результатів комплексного обстеження пацієнта, включаючи: аналіз функціонального стану (за шкалами HFMSE, RULM), оцінку амплітуди рухів, показники дихальної функції (FVC), дані про активність і рівень участі (відповідно до МКФ).

Формування цілей відбувалося за принципом SMART:

S (Specific) – конкретна функція чи навичка, яку слід покращити;

M (Measurable) – результат вимірюється кількісно (бали, градуси, секунди);

A (Achievable) – ціль досяжна з урахуванням стану дитини;

R (Relevant) – відповідає потребам і пріоритетам пацієнта;

T (Time-bound) – обмежена у часі (4 тижні, 3 місяці тощо).

Цілі узгоджувалися з родиною та всіма членами мультидисциплінарної команди. Вони адаптовувалися в процесі терапії залежно від динаміки стану пацієнта.

Довготривалі та короткотривалі цілі фізичної терапії сформовані пацієнта зі SMA II типу подано в таблиці 3.3 та 3.4.

Таблиця 3.3

Довготривалі цілі пацієнта зі SMA II типу (на 3-6 місяців)

№	Ціль	Формулювання SMART
1	Підвищити рівень моторної функції	Пацієнт покращить показник за шкалою HFMSE мінімум на 3 бали за 3 місяці , виконуючи програму фізичних вправ 4 рази на тиждень.
2	Зменшити ризик розвитку контрактур	Досягти збереження або покращення амплітуди рухів у плечових і кульшових суглобах (відхилення не більше 5° від вихідних показників) за 6 місяців регулярного пасивного розтягування.
3	Стабілізувати дихальну функцію	Пацієнт утримає або покращить показник FVC не нижче 60% від належного рівня протягом 6 місяців за умови щоденних дихальних вправ.

Таблиця 3.4

Короткотривалі цілі пацієнта зі SMA II типу (на 4-6 тижнів)

№	Ціль	Формулювання SMART
1	Покращити контроль тіла	Пацієнт зможе утримувати сидяче положення без підтримки протягом 30 секунд у 3 із 3 спроб через 4 тижні систематичних вправ на стабілізацію.
2	Активізувати верхні кінцівки	Пацієнт підніматиме руку над рівнем плеча без допомоги щонайменше 10 разів упродовж 1 хвилини протягом 5 тижнів регулярних функціональних тренувань.
3	Збільшити участь у самообслуговуванні	Пацієнт із допомогою ерготерапевтичних пристроїв самостійно триматиме ложку й підноситиме її до рота під час 3 із 3 прийомів їжі на день впродовж 6 тижнів .

Формулювання цілей за SMART дозволило точно спланувати, оцінити та адаптувати програму фізичної терапії відповідно до реальних можливостей дитини, зміцнюючи її мотивацію та участь у процесі.

3.2 Розробка та реалізація індивідуальної програми фізичної терапії

На основі даних клінічного обстеження, функціонального тестування (HFMSE – 22 бали; RULM – 23 бали; FVC – 57% від належного) та оцінки життєвого контексту дитини, була розроблена індивідуалізована програма

фізичної терапії, спрямована на покращення якості життя, підтримку функціонального рівня та профілактику ускладнень.

Програма розрахована на 3 місяці, з інтенсивністю 4 заняття на тиждень по 45-60 хвилин у структурі спеціалізованого реабілітаційного центру, із залученням міждисциплінарної команди фахівців. Зміст програми був сформований відповідно до положень МКФ, орієнтований на функції організму, активність, участь та фактори середовища.

Основні компоненти програми фізичної терапії (рис. 3.1, таблиця 3.5):



Рис. 3.1 Блок-схема індивідуальної програми фізичної терапії

I. Пасивні та активні вправи на розтягнення.

З метою профілактики контрактур застосовувались щоденні комплекси розтягувальних вправ для великих суглобів (кульшових, колінних, плечових та гомілковостопних), виконуваних у положенні лежачи або сидячи з використанням м'якої фіксації. Пасивні вправи доповнювались активними рухами з підтримкою, спрямованими на підтримку суглобової рухливості.

II. Постуральний менеджмент.

Для стабілізації положення тіла в просторі та профілактики сколіозу дитина регулярно використовувала вертикалізатор з опорами для тіла, таза та колін, а також спеціальне сидіння з позиційними валиками. Вертикалізація проводилась щодня протягом 30-45 хвилин під наглядом терапевта або батьків.

III. Програма дихальної терапії.

Дихальна складова включала вправи для тренування глибокого вдиху й повного повільного видиху з опором. Застосовувались пристрої типу Threshold IMT, вправи з міхуровим тренажером, а також легкий перкусійний масаж грудної клітки для стимуляції відкашлювання. Заняття тривали по 10-15 хвилин щонайменше 4 рази на тиждень.

IV. Функціональні вправи.

Були зосереджені на покращенні моторики верхніх кінцівок і навичок самообслуговування. Дитина виконувала захоплення, утримання й перенесення предметів, вправи з ложкою, чашкою, навчання частковому одяганню. Активно використовувались ергономічні та адаптивні засоби.

V. Ігрова моторна активність.

Для підтримки мотивації в програму були включені елементи гри: дотягування до предметів, вправи з м'ячем, інтерактивні завдання на планшеті, настільні ігри з маніпуляціями. Гра використовувалась як позитивне підкріплення в кінці заняття або як форма активного відпочинку.

Таблиця 3.5

Індивідуалізована програма фізичної терапії
(3-місячний курс, 4 рази/тиждень по 45-60 хв)

№	Компонент програми	Мета	Основні заходи	Тривалість у занятті
1	Пасивні та активні вправи на розтягнення	Профілактика контрактур, збереження рухливості	Розтягування м'язів стегон, гомілок, плечей; мобілізація суглобів	10-15 хв
2	Постуральний менеджмент	Профілактика деформацій	Використання вертикалізатора,	Щоденно (вдома); у

Продовження таблиці 3.5				
		хребта, підтримка дихання	ергономічне сидіння, зміна позицій кожні 2 год	занятті – за потреби
3	Дихальні вправи	Підвищення FVC, тренування дихальної мускулатури	Дихальні тренажери (Threshold, PEP), глибокі вдихи-видихи, міхурова терапія	10–15 хв
4	Функціональні вправи для самообслуговування	Розвиток дрібної моторики, побутових навичок	Захоплення предметів, користування ложкою, маніпуляції руками	15-20 хв
5	Ігрові вправи	Підтримка мотивації, активності, емоційного фону	Ігри з м'ячем, пазли, «дотягнись до мішені», інтерактивні іграшки	10-15 хв

Пасивні та активні вправи на розтягнення. Розтягувальні вправи є обов'язковою складовою фізичної терапії при SMA II типу, оскільки унаслідок хронічної м'язової слабкості, обмеженої рухливості та сидячого способу життя у пацієнтів формуються вторинні ортопедичні порушення: контрактури, сколіоз, фіксовані пози. Розтягнення проводиться регулярно, м'яко, із дотриманням принципів безпечного навантаження.

Мета застосування: профілактика розвитку м'язово-суглобових контрактур; збереження та підтримка функціональної амплітуди рухів; зменшення ризику деформацій та покращення якості повсякденного функціонування.

Таблиця 3.6

Цільові ділянки для розтягування

Суглоби / групи м'язів	Часто уражені скороченням при SMA II типу
Кульшові суглоби	Згиначі стегна (m. iliopsoas), привідні м'язи
Колінні суглоби	Згиначі (m. biceps femoris)
Гомілковостопні суглоби	Литкові м'язи, ахіллове сухожилля
Плечові суглоби	Внутрішні ротатори, грудні м'язи
Ліктьові суглоби	Флексори, що викликають згинальне положення рук

Види вправ:

1. Пасивні розтягування. Виконуються фізичним терапевтом або батьками з повним контролем руху. Тривалість утримання пози – 30-60 секунд, з повторенням 3–5 разів. Використовуються спеціальні ремені або підкладки для стабілізації корпусу. Обов'язково – без болю, із повільним введенням у розтягнуте положення.

2. Активно-пасивні вправи. Пацієнт бере участь у русі за можливості, терапевт допомагає або скеровує. Наприклад: активне розгинання коліна із зовнішньою підтримкою руки.

3. Розтягування з опорою / положенням. Тривале перебування в позі з розтягуванням – наприклад, лежачи на животі, сидіння із розведенням стегон, положення в ортезах на ніч.

Приклади вправ:

- пасивне розгинання стегна в положенні лежачи на животі (підтримка коліна, фіксація таза);
- дорсифлексія стопи у положенні лежачи – для розтягування ахіллового сухожилля;
- пасивне відведення плеча до 90-120° з контролем лопатки;
- перехресне витягування рук вперед – із метою подовження грудних м'язів.

Засоби та обладнання: м'які валики, клиноподібні подушки; ортези нічного носіння для гомілковостопного суглоба; еластичні стрічки (у фазі активного включення); вертикалізатор із контролем пози кінцівок.

Частота і тривалість: у рамках заняття – 10-15 хвилин. У домашніх умовах – щодня (особливо після нічного сну або тривалого сидіння). Визначення прогресу – щомісячна оцінка амплітуди рухів гоніометром.

Постуральний менеджмент. Через постійну проксимальну м'язову слабкість, особливо у м'язах тіла, діти зі SMA II типу не можуть самостійно підтримувати вертикальне положення або виконувати контроль постави під час сидіння. Це призводить до поступового розвитку сколіозу, тазової

асиметрії, деформацій грудної клітки, що погіршує функціональний стан і дихання. Постуральна підтримка має бути постійною, багатокомпонентною та починатись ще до появи виражених деформацій.

Мета застосування постурального менеджменту: забезпечення правильного положення тіла у просторі; профілактика деформацій хребта, контрактур і вторинних ускладнень; підтримка симетрії та рівноваги тіла; поліпшення дихальної функції через оптимальне вирівнювання грудної клітки; створення умов для активної участі в навчанні, грі, спілкуванні.

Основні складові постурального менеджменту:

1. Підтримка в положенні сидючи. Спеціальні реабілітаційні сидіння з регульованими опорами тіла, голови та таза. Використання бічних валиків, фіксаторів між колінами для запобігання аддукційній контрактурі. Підбір висоти сидіння та кута нахилу для забезпечення опори 90-90-90 (стегна, коліна, стопи).

2. Вертикалізація. Застосування статичних вертикалізаторів (фронтальних або тильних) для формування осі тіла та навантаження на кістки. Початок з 15-20 хв/день, поступово до 45-60 хв/день, 5-6 разів на тиждень. Включення у вертикалізатор під наглядом терапевта або батьків у стабільному стані (без респіраторної декомпенсації).

3. Зміна положення тіла протягом доби. Планування режиму зміни позицій: лежачи на спині, на боці, сидючи, стоячи. Перевернення кожні 2-3 години для профілактики пролежнів та зниження ризику застою в легенях. Активне використання позиційних подушок та подовжених ортезів для фіксації уночі.

4. Індивідуальний підбір ортопедичних засобів. При наявності прогресуючого сколіозу – консультація ортопеда щодо корсетування. Застосування ортезів на гомілковостопні суглоби для стабілізації положення стоп під час сидіння або стояння. Використання спеціальних столів для занять у вертикальному положенні.

Умови реалізації в межах програми:

- постуральні рішення впроваджуються щодня, як у терапевтичному середовищі, так і вдома;
- спільно з ерготерапевтом проводиться навчання батьків з теми «Безпечне розміщення дитини в позиції, що підтримує вирівнювання»;
- планування та адаптація відбувається відповідно до зростання дитини, рівня м'язової сили, наявності контрактур чи ортопедичних ускладнень.

Дихальні вправи. У дітей із SMA II типу дихальна мускулатура (особливо міжреброві м'язи та діафрагма) поступово слабшає. Це призводить до рестриктивного типу вентиляційних порушень, зменшення об'єму вдиху, поверхневого дихання, зниження сили кашлю. Такий стан створює високий ризик рецидивуючих пневмоній, гіповентиляції під час сну, накопичення секрету в бронхах. Саме тому дихальні вправи є обов'язковим і регулярним компонентом терапії.

Основні напрямки дихальної терапії:

1. Вправи на тренування вдиху. Мета – покращити здатність до глибокого вдиху, активізувати діафрагмальне дихання.

Приклади: глибокий вдих носом → коротка пауза → повільний видих ротом через трубочку; вправи «на здування кульки», міхурова терапія; дихання з опором через пристрої Threshold IMT або POWERbreathe Kids.

2. Експіраторна терапія (видих з опором). Мета – покращити очищення бронхів, тренувати силу видиху та кашлю.

Прилади: PEP-тренажери (Positive Expiratory Pressure): дихання в маску або трубочку з опором; трубочки у воду (ігровий варіант «надуй бульбашки»); техніка видиху через соломинку з опором у різних положеннях.

3. Тренування ефективного кашлю. Мета – збільшення пік-кашлю, покращення евакуації мокротиння.

Методи: «кашель з підсиленням» – глибокий вдих → натиск на грудну клітку під час кашлю; техніка «stacked breathing» (накопичення повітря за

допомогою мішка Амбу або маски); при вираженій слабкості – навчання використанню кашльового асистента (Cough Assist).

4. Позиційна вентиляція. Мета – використання змін положення для оптимізації вентиляції різних ділянок легень.

Приклади: дихальні вправи у положенні на животі (активація задніх базальних відділів); перевернення на бік із глибоким диханням; дихальні вправи в поєднанні з постуральним дренажем (нахили тіла вперед або вбік).

Ігрові техніки для мотивації:

- міхурова терапія («подуй на воду» з різним опором);
- надування кульок, повітряних іграшок;
- дихальні змагання (хто довше триматиме кульку в повітрі);
- рольові ігри («перевтілення у вітряка», «допоможи свічці згаснути»).

Частота та інтенсивність: вправи проводились на кожному занятті (10-15 хв у кінці або на початку). Домашній комплекс – 2 рази на день по 10 хв, під наглядом батьків. Один раз на місяць – контроль FVC і корекція вправ залежно від результату.

Функціональні вправи для самообслуговування. У дітей зі SMA II типу, попри збереження когнітивних функцій, часто наявні м'язова слабкість, зниження точності рухів, неможливість утримання стабільного положення тіла, що суттєво обмежує виконання простих побутових дій. Тому цілеспрямована робота над формуванням функціональних навичок є надзвичайно важливою складовою фізичної терапії, що безпосередньо впливає на якість життя та рівень участі дитини.

Основні напрями роботи:

1. Тренування моторики верхніх кінцівок. Цілі – збільшити силу, координацію, точність рухів рук і кистей.

Приклади вправ: захоплення та утримання предметів різного розміру (м'ячі, блоки, фломастери); перенесення предметів із однієї руки в іншу; складання карток, маніпуляції з кнопками, застібками; стискання м'яких об'єктів (губки, пластилін) для розвитку хвату.

2. Навички харчування. Цілі – сформувати здатність самостійно брати участь у процесі їжі.

Вправи: тримання ложки/вилки (з адаптованою ручкою); зачерпування та перенесення їжі з тарілки до рота; підняття чашки обома руками; користування серветкою.

Початково використовуються посуд та предмети з протиковзким покриттям, стійкими ручками та мінімальною вагою.

3. Переодягання та гігієна. Цілі – сформувати часткову або повну участь у щоденних процедурах.

Приклади активностей: підтягування/спускання рукавів сорочки або блискавки з допомогою; очищення обличчя вологою серветкою; дотягування до щітки, мила, рушника; використання ергономічних засобів (щітка з потовщеною ручкою, дзеркальце на столику).

4. Маніпулятивні дії в побуті. Цілі – розвинути корисні навички для участі в повсякденній діяльності.

Приклади вправ: відкривання контейнера з їжею або олівцями; користування кнопковими пристроями (ліхтарик, планшет, комп'ютерна миша); натискання кнопок, перемикання вимикачів; гра з побутовими предметами (кухонні ложки, кришки, прищіпки).

Засоби та адаптації:

- адаптивні прилади: ергономічні ложки, нековзні серветки, тримачі для канцелярії, стабілізуючі столики;
- стійке сидіння з опорою для забезпечення контролю положення тіла під час активності;
- мотиваційні ігрові елементи: вправи у форматі гри («погодуй ляльку», «одягни ведмедика», «збери сніданок»).

Частота та інтеграція: функціональні вправи проводились на кожному занятті фізичної терапії (15–20 хвилин); додатково дитина залучалась до побутових дій в домашньому середовищі щодня, за участі батьків. Програма

коригувалась раз на місяць, залежно від прогресу за шкалою RULM та спостережень терапевта.

Ігрові вправи. Для дитини дошкільного віку гра є провідною формою діяльності, а отже – найефективнішим інструментом навчання та розвитку. У контексті фізичної терапії ігрова діяльність виконує мотиваційну, емоційно-релаксаційну, а також функціональну роль.

У дітей зі SMA II типу участь у рухливій грі може бути ускладнена фізичними обмеженнями, однак правильно адаптована гра дозволяє повноцінно включити дитину у процес взаємодії, підтримати її руховий потенціал та зміцнити віру у власні можливості.

Основні напрямки ігрових вправ:

1. Ігри на розвиток рухових функцій. Цілі – стимуляція активних рухів рук, тіла, голови.

Приклади: «Дотягнись до мішені» – захоплення та перекладання предметів з використанням обох рук; «Кидай та лови» – гра з м'якими м'ячами різного розміру у положенні сидячи; «Поклади предмет у кошик» – маніпуляції на точність і координацію; «Наздожени повітряну кульку» – стимуляція швидкої реакції, контроль руху голови та шиї.

2. Ігри з дихальним навантаженням. Цілі – тренування дихальної мускулатури в ігровому форматі.

Приклади: «Надуй кульку» або «Загаси свічку» – дихання з глибоким вдихом і сильним видихом; «Пусти кораблик» – видих у трубочку з водою (позитивний експіраторний тиск); «Бульбашковий дощ» – гра з генератором мильних бульбашок, дихання через ніс і видих ротом.

3. Рольові та сюжетні ігри. Цілі – формування позитивного досвіду «досягнення», розвиток уяви.

Приклади: «Лікар і пацієнт» – дитина «лікує» іграшку, при цьому виконує терапевтичні дії; «Збери сніданок» – вправа на самообслуговування у сюжеті ранку; «Врятуй іграшку» – активізація рухів для досягнення об'єкта; «Допоможи пташці полетіти» – об'єднання гри, дихання, моторики.

4. Ігри на комунікацію та взаємодію. Цілі – покращення психоемоційного стану, розвиток соціальних навичок.

Приклади: «Передай предмет» – групова гра, що вимагає зосередженості й координації; «Здогадайся за жестом» – розвиток невербального спілкування; ігри з асистентом/батьками/терапевтом на зворотний зв'язок (аплодуй, усміхнись, повтори рух).

Засоби та обладнання: м'які сенсорні м'ячі, пінопластові кубики, поролонові іграшки; кульки, бульбашкові генератори, повітряні змійки, легкі пластикові кошики; інтерактивні панелі, настільні ігри з великими деталями; аудіовізуальні стимулятори (музика, анімація, звукові сигнали).

Частота та тривалість: ігрові елементи включались у кожне заняття (переважно в кінці як мотиваційний блок). Середня тривалість ігрової частини – 10-15 хвилин. У вихідні дні батьки заохочувались до використання ігрових вправ у домашньому середовищі.

3.3 Динаміка змін та аналіз ефективності проведеної терапії

Упродовж тримісячного курсу фізичної терапії за індивідуальною програмою пацієнт зі SMA II типу перебував під регулярним спостереженням. Для об'єктивного оцінювання ефективності втручання використовувалися валідизовані інструменти функціонального тестування: HFMSE (Hammersmith Functional Motor Scale Expanded), RULM (Revised Upper Limb Module) та оцінка форсованої життєвої ємності легень (FVC).

Також фіксувалася динаміка амплітуди рухів у великих суглобах, якість позиційного контролю, здатність до участі в побутовій активності та мотивація дитини до занять.

Динаміка показників за шкалою HFMSE.

Шкала HFMSE була обрана як основний інструмент оцінки моторної функції, оскільки вона валідована для пацієнтів зі SMA II типу та дозволяє

детально оцінити рівень рухової активності, стабільність положення тіла, зміну пози та виконання функціональних завдань.

На момент первинного обстеження загальний бал становив 22 з 66 можливих, що відповідало низькому рівню моторної функції: дитина самотійно утримувала положення сидячи з частковим контролем, не могла змінювати положення тіла без допомоги, демонструвала обмежене підняття рук і відсутність підтримки стоячого положення (таблиця 3.6).

Таблиця 3.6

Ключові показники шкали HFMSE на початку терапії (0 тиждень)

Категорія	Тип завдань	Приклад	Бал
Постуральний контроль	Сидіння без опори	Утримання до 10 сек	1
Функціональні рухи рук	Підняття рук до рівня плечей	Частково	1
Зміна положення	Перекочування, перехід із лежачи в сидячи	Не виконує	0
Переміщення	Повзання, переміщення у сидячому положенні	Частково	1
Самообслуговування	Піднесення предмета до рота	Виконує повністю	2

Після 12 тижнів терапії (контрольне обстеження) загальний бал HFMSE становив 26 балів, що свідчило про позитивну динаміку у кількох категоріях (таблиця 3.7).

Таблиця 3.7

Ключові показники шкали HFMSE після 12 тижнів терапії

Категорія	Покращення	Бал
Стабілізація сидіння	Покращення контролю тіла, витримує до 30 сек	2
Активні рухи рук	Утримання руки над рівнем плеча >5 сек	2
Зміна положення	Із допомогою виконує перекочування на бік	1
Переміщення у межах сидіння	Активно зміщується вперед/вбік	2
Нові навички	Дотик до голови, перенос легкого предмета	2

Абсолютна зміна за шкалою HFMSE становила +4 бали. Приріст відносної динаміки на 18,2% щодо початкового значення Категорії з найбільш вираженим прогресом: контроль положення сидячи, функціональні рухи рук, здатність до змін пози з допомогою. Стабільні без змін категорії:

стояння, ходьба – залишаються недоступними для дитини на цьому етапі (рис. 3.2).

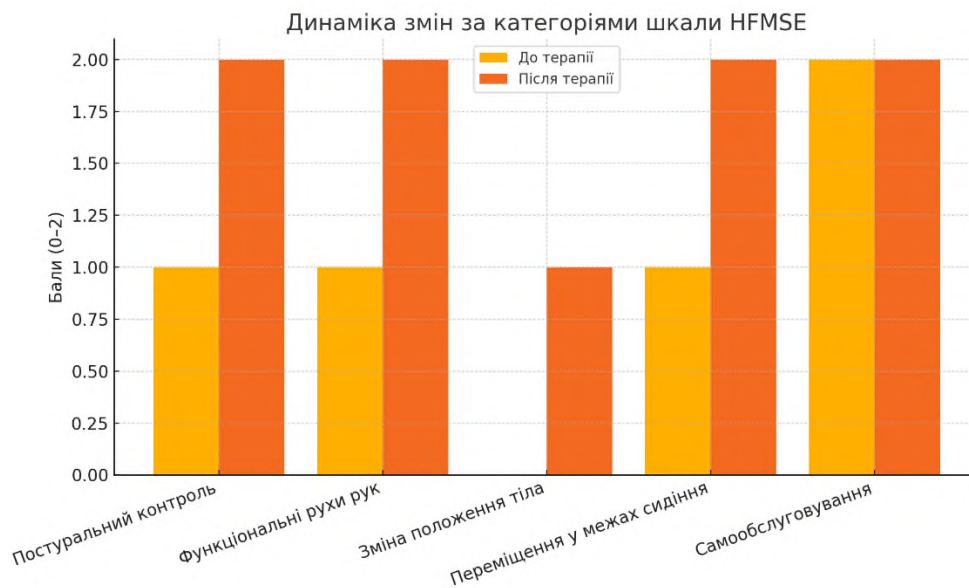


Рис. 3.2 Динаміка змін за категоріями шкали HFMSE
у пацієнта зі SMA II типу

Покращення за шкалою HFMSE у межах ≥ 2 балів протягом 12 тижнів вважається клінічно значущим у контексті SMA II типу, особливо за відсутності медикаментозного прогресу.

Динаміка показників за шкалою RULM.

На момент початку терапії загальний показник пацієнта за шкалою RULM становив 23 бали, що свідчило про помірне збереження функцій рук з переважною участю проксимальних сегментів (плече, лікоть), але зниженою точністю, витривалістю і координацією дрібних рухів. Проблемні категорії: утримання руки над столом тривалий час (1 бал); стабільне утримання предмета в просторі (1 бал); повне дотягування до голови та рота (часткове, 1 бал); точність маніпуляцій з дрібними предметами (0-1 бал).

Після реалізації програми фізичної терапії (з урахуванням функціональних ігрових вправ, тренування самообслуговування, ерготерапевтичних елементів) загальний бал за RULM склав 26 балів. Позитивна динаміка була зафіксована у таких компонентах: збільшення часу утримання руки над столом (з 1 до 2 балів); виконання перенесення предмета

між двома напрямками (з 1 до 2 балів); впевнене підняття легкого об'єкта до рота обома руками (з 1 до 2 балів); часткове покращення точності у виконанні дрібних рухів (з 0 до 1 балу); краща витривалість при багаторазовому повторенні рухів (підтверджено якісним спостереженням) (таблиця 3.8, рис. 3.3).

Таблиця 3.8

Порівняння динаміки за ключовими завданнями RULM

№	Завдання	До терапії	Після терапії	Зміна
1	Утримання руки над столом	1	2	+1
2	Перенесення предмета	1	2	+1
3	Піднесення предмета до рота	1	2	+1
4	Точність рухів пальців	0	1	+1
5	Утримання предмета протягом 5 сек	2	2	0

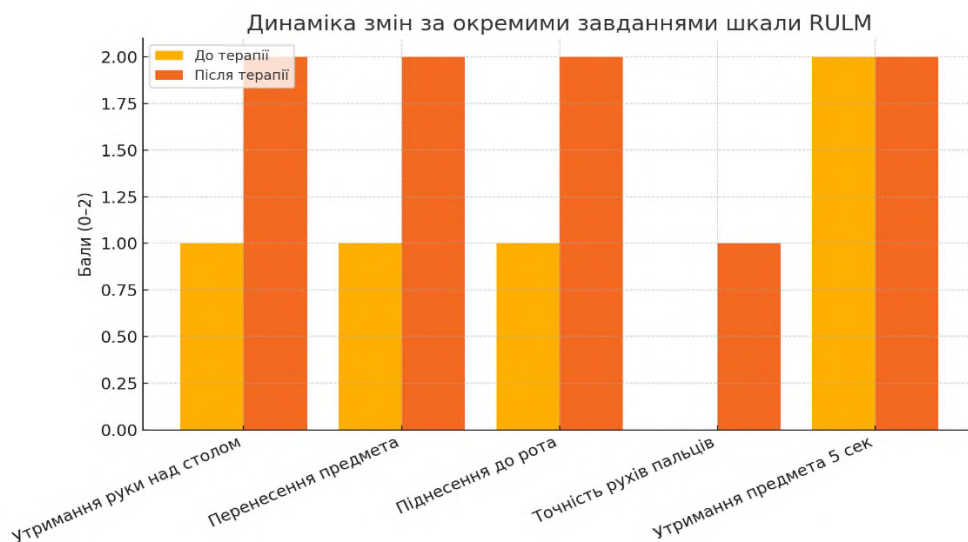


Рис. 3.3 Динаміка змін за окремими завданнями шкали RULM у пацієнта зі SMA II типу

Прогрес шкали RULM на 3 бали за 12 тижнів при стабільному стані основного захворювання вважається клінічно доцільним та таким, що заслуговує на подальше підтримання і розширення програми.

Динаміка амплітуди рухів у великих суглобах.

На момент початку програми у пацієнта були зафіксовані початкові контрактури згиначів у кульшових суглобах (до 10°), обмеження в зовнішній ротації плеча, а також зменшення амплітуди дорсифлексії в гомілковостопних суглобах.

Після регулярного виконання пасивних і активно-пасивних розтягувальних вправ, вправ з положенням фіксації та систематичної вертикалізації, були зафіксовані позитивні зміни (таблиця 3.9, рис. 3.4).

Таблиця 3.9

Динаміка амплітуди рухів у великих суглобах у пацієнта зі SMA II типу

№	Суглоб	Напрямок руху	Нормативна амплітуда	До терапії	Після терапії	Зміна
1	Кульшовий	Розгинання	0-30°	-10°	0°	+10°
2	Плечовий	Зовнішня ротація	0-90°	65°	80°	+15°
3	Колінний	Розгинання	0°	-5°	0°	+5°
4	Гомілковостопний	Дорсифлексія	0-20°	5°	10°	+5°
5	Плечовий	Абдукція	0-180°	135°	150°	+15°

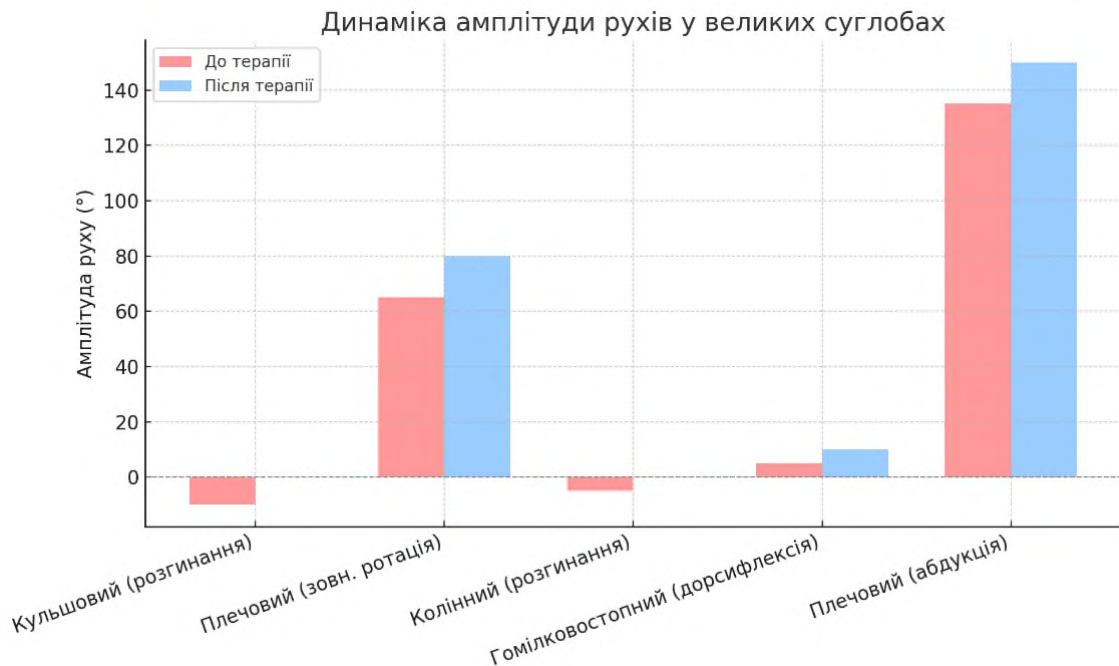


Рис. 3.4 Динаміка амплітуди рухів у великих суглобах у пацієнта зі SMA II типу

Систематична розтягувальна терапія в поєднанні з постуральною підтримкою призвела до часткового відновлення нормальних меж рухливості у кількох ключових суглобах. Усі зміни відбувалися без болю та без погіршення загального функціонального стану, що свідчить про ефективність та безпечність підібраної програми.

Динаміка показників форсованої життєвої ємності легень (FVC).

На момент первинного обстеження FVC становила: абсолютне значення – 0,85 л, відсоток від належного (згідно з нормами для віку, зросту і статі) – 57%. Це відповідало помірному ступеню рестриктивних порушень. Пацієнт мав поверхневе дихання у спокої, обмежену здатність до глибокого вдиху, знижену силу кашлю. Дані симптоми збільшували ризик гіповентиляції та респіраторних інфекцій, особливо у нічний період.

Результати після терапії (12 тижнів) становили: абсолютне значення FVC – 0,89 л, % від належного – 59%. Хоча абсолютне зростання становило лише 0,04 л, навіть незначна стабілізація або мінімальне покращення у дітей зі SMA II типу є клінічно важливими, оскільки респіраторна функція зазвичай поступово знижується з віком (таблиця 3.10, рис. 3.5).

Таблиця 3.10

Аналіз змін показників форсованої життєвої ємності легень (FVC)

Параметр	До терапії	Після терапії	Зміна
FVC (л)	0,85 л	0,89 л	+0,04 л
% від належного	57%	59%	+2%
Якість дихання в спокої	Поверхнєве	Глибше, стабільне	Покращення
Кашльовий рефлекс	Слабкий	Чіткіший, ефективніший	Покращення

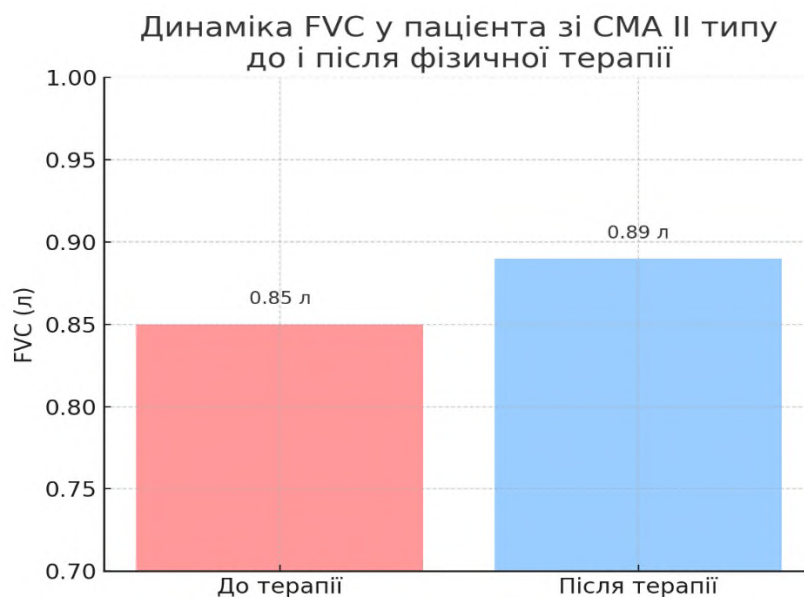


Рис. 3.5 Динаміка FVC у пацієнта зі SMA II типу до і після фізичної терапії

Динаміка змін свідчить про ефективність та клінічну доцільність застосованої програми фізичної терапії. Незважаючи на незворотний характер основного захворювання, пацієнт досяг стабілізації фізичного стану, покращення рухових функцій, збереження дихального потенціалу та розширення функціональної активності (таблиця 3.11).

Таблиця 3.11

Загальна оцінка ефективності програми фізичної терапії
пацієнта зі SMA II типу

Показник	До терапії	Після терапії	Зміна
HFMSE	22 бали	26 балів	+4
RULM	23 бали	26 балів	+3
FVC	57%	59%	+2%
Вертикалізація (макс. час)	20 хв	40 хв	+20 хв
Здатність до самообслуговування	часткова	часткова з новими навичками	покращення

Особливу роль у цьому процесі відіграла регулярність втручання, міждисциплінарна підтримка та активне залучення сім'ї.

Висновки до розділу 3

Розроблена та реалізована індивідуальна програма фізичної терапії для дитини зі SMA II типу була побудована на принципах міждисциплінарного підходу, індивідуалізації, поступовості та поєднання функціональних, дихальних і мотиваційних компонентів. Структуроване поєднання пасивних і активних вправ, постурального менеджменту, дихальної гімнастики, тренування навичок самообслуговування та ігрових методик дозволило досягти поставлених терапевтичних цілей.

Програма була адаптована до функціонального стану дитини й проводилася в оптимальних умовах реабілітаційного центру з активним залученням родини. Реалізація програми забезпечила позитивну динаміку в показниках моторної функції, покращення контролю положення тіла,

стабілізацію дихальної функції, а також підвищення рівня активності та участі дитини в повсякденному житті.

Аналіз змін функціонального, дихального та ортопедичного стану пацієнта зі SMA II типу впродовж 12-тижневої програми фізичної терапії свідчить про позитивну динаміку в ключових реабілітаційних доменах, що підтверджено об'єктивними клінічними інструментами.

Моторна функція (HFMSE) покращилася з 22 до 26 балів (+4 бали, +18,2%), що відображає підвищення контролю тіла, активності рук та здатності змінювати положення тіла з частковою допомогою.

Функціональність верхніх кінцівок (RULM) зросла з 23 до 26 балів (+3 бали), переважно за рахунок покращення сили утримання, точності дотягу та витривалості при маніпуляціях предметами.

Форсована життєва ємність легень (FVC) зросла з 0,85 л до 0,89 л, що становить покращення з 57% до 59% від належного, вказуючи на стабілізацію дихальної функції та зменшення ризику гіповентиляції.

Амплітуда рухів у великих суглобах покращилась в усіх вимірюваних ділянках. Наприклад: кульшовий суглоб (розгинання): з -10° до 0° ($+10^{\circ}$); плечовий суглоб (зовнішня ротація): з 65° до 80° ($+15^{\circ}$); гомілковостопний суглоб (дорсифлексія): з 5° до 10° ($+5^{\circ}$).

Якість позиційного контролю та вертикалізації покращилася: тривалість вертикального положення зросла з 20 до 40 хвилин, зменшилась асиметрія сидіння, з'явилась стабільність у тазовій зоні. Навички самообслуговування та участі розширились: дитина почала самостійно підносити ложку до рота, тримати чашку, активніше долучатись до гігієнічних процедур та ігрових завдань.

Комплексна програма фізичної терапії, орієнтована на цілі за принципом SMART і підтримана міждисциплінарною взаємодією, виявилась ефективною та клінічно значущою.

ВИСНОВКИ

У процесі виконання магістерської роботи було досягнуто поставлену мету та реалізовано всі дослідницькі завдання, що дозволило комплексно розкрити тему фізичної терапії дітей зі SMA II типу. Проведений аналіз, практична реалізація програми та оцінка результатів дають змогу зробити такі висновки:

1. Проведено аналіз літературних джерел щодо патогенезу та клінічної характеристики SMA II типу. У ході дослідження було систематизовано сучасні наукові дані щодо етіології, патогенезу, клінічних проявів та особливостей перебігу SMA II типу у дітей. Встановлено, що захворювання має генетичне походження (дефіцит білка SMN), проявляється переважно в перші 6-18 місяців життя та характеризується проксимальною м'язовою слабкістю, гіпотонією, втратою здатності до самостійної ходьби, порушенням дихальної функції та прогресуючими ортопедичними ускладненнями. Також було розкрито медико-соціальні аспекти SMA, що значно впливають на якість життя пацієнтів та їхніх родин.

2. Визначено основні принципи та методи фізичної терапії при даному захворюванні. На основі аналізу зарубіжних і національних рекомендацій окреслено ключові напрямки фізичної терапії для дітей зі SMA II типу: підтримка рухового потенціалу, профілактика контрактур і деформацій, збереження дихальної функції, оптимізація постурального контролю, розвиток навичок самообслуговування. Визначено ефективність міждисциплінарного підходу, що поєднує фізичну терапію, ерготерапію, дихальні втручання, ортопедичну та соціальну підтримку. Описано специфічні методи, зокрема шкали HFMSE, RULM, спірометрію, позиційне тренування та функціональні вправи з мотиваційною складовою.

3. Розроблено індивідуалізовану програму фізичної терапії. З урахуванням функціонального стану конкретного пацієнта було сформовано комплексну програму фізичної терапії тривалістю 3 місяці, яка включала

пасивні та активні вправи на розтягнення, постуральний менеджмент (вертикалізацію, ергономічне сидіння), дихальну гімнастику, функціональні вправи та ігрові компоненти. Програма базувалася на принципах SMART-планування, була адаптована до віку, можливостей і побутових умов пацієнта, а також реалізувалась із залученням родини та міждисциплінарної команди.

4. Оцінено зміни функціонального стану після застосування розробленої програми. Результати функціонального тестування після реалізації програми показали позитивну динаміку: HFMSE – з 22 до 26 балів (+4 бали), RULM – з 23 до 26 балів (+3 бали), FVC – з 0,85 л (57%) до 0,89 л (59%) – покращення вентиляційної функції, амплітуда рухів у суглобах збільшена в межах 5-15°, що свідчить про зменшення м'язово-суглобових обмежень. Крім того, відзначено покращення постави у положенні сидячи, збільшення тривалості вертикалізації, формування нових навичок самообслуговування та підвищення емоційної залученості дитини до терапевтичного процесу.

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Буковинський державний медичний університет. Спінальна м'язова атрофія у дітей. Блоги БДМУ. 2017 [цит. 2024 лист 11]. Доступно: БДМУ.
2. Громадська організація INgenius. Спінальна м'язова атрофія: хвороба, про яку краще знати наперед. hubz.ua. 2023 [цит. 2025 лют 10]. Доступно: HUBZ - Здорове медіа
3. Державний експертний центр МОЗ України. Висновок уповноваженого органу з державної оцінки медичних технологій щодо застосування нусінерсену для лікування СМА II типу. 2022 [цит. 2025 трав 9]. Доступно: dec.gov.ua
4. Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України. Сучасні діагностичні аспекти спінальних м'язових атрофій і вибір лікування. Міжнародний неврологічний журнал. 2020;16(3):45–50.
5. Керівництво до Міжнародних стандартів лікування СМА від 2017 р. TREAT-NMD; 2017 [цит. 2024 трав 8]. Доступно: treat-nmd.org
6. Львівський медіа портал. Найдорожча хвороба у світі: що таке СМА і як її лікують. lviv.media. 2021 [цит. 2025 лют 19]. Доступно: LVIV.MEDIA
7. Міністерство охорони здоров'я України. Клінічна настанова з ведення пацієнтів зі спінальною м'язовою атрофією. 2021. Наказ МОЗ України № 1805.
8. Міністерство охорони здоров'я України. Що таке спінальна м'язова атрофія і що важливо про неї знати. moz.gov.ua. 2022 [цит. 2025 трав 17]. Доступно: Мінприроди України
9. Мірошников ОО, Свистільник ВО, Мартинюк ВЮ, Трофімов ІП. Хворобо-модифікувальна терапія пацієнтів зі спінальною м'язовою атрофією. NeuroNews. 2021;4(125):29–33.

10. Редакція Українського медичного часопису. Спінальна м'язова атрофія: міфи і факти. Український медичний часопис. 2022 [цит. 2025 бер 22]. Доступно: УМЖ
11. Слив'як К. Спінальна м'язова атрофія і найдорожча в світі ін'єкція для її лікування. INgenius. 2021 жовт 28 [цит. 2025 бер 23]. Доступно: INgenius
12. Стефанов Р, Шатілло АВ, Матюшенко ВМ, Лівшиць ЛА, Макух ГВ, Рогозинський ВО, та ін. Ведення хворих на спінальну м'язову атрофію: час для реальних змін. Health-ua.com. 2020 [цит. 2025 січ 5]. Доступно: health-ua.com
13. Чернишова ІМ, Луценко ОВ, Данильчук АВ, Логвін ГБ. Систематизація заходів фізичної реабілітації дітей зі спадковими нервово-м'язовими захворюваннями. Actual problems of modern medicine. Issue. 2020;6:60-5.
14. Шатілло АВ, Матюшенко ВМ. Спінальна м'язова атрофія: реальність та перспективи в Україні. Український медичний часопис. 2020;1(135):25-30.
15. Battisti N, Cozzaglio M, Faccioli S, Perazza S, Groppi A, Menta L, et al. Prevention of hip dislocation in severe cerebral palsy (GMFCS III-IV-V): an interdisciplinary and multi-professional Care Pathway for clinical best practice implementation. Eur J Phys Rehabil Med. 2023;59:714–23.
16. Brown JE, Thompson M, Brizzolara K. Head control changes after headpod use in children with poor head control: a feasibility study. Pediatr Phys Ther 2018;30:142-8.
17. Castro D, Iannaccone ST. Spinal muscular atrophy: therapeutic strategies. Curr Treat Options Neurol 2014;16:316.
18. Czech C, Tang W, Bugawan T, Mano C, Horn C, Iglesias VA, et al. Biomarker for spinal muscular atrophy: expression of SMN in peripheral blood of SMA patients and healthy controls. PLoS One 2015;10:e0139950.
19. Darras BT, Monani UR, De Vivo DC. Spinal muscular atrophy. In: Pagon R.A. et al., GeneReviews®. University of Washington, Seattle. 2015.

20. Dubowitz V. Chaos in the classification of SMA: a possible resolution. *Neuromuscul Disord*. 1995 May;5(1):3-5.
21. Dunaway S, Montes J, Garber CE, et al. Performance of five mobility assessment tests during three time intervals in spinal muscular atrophy types II and III. *Muscle Nerve*. 2014;49(4):575-9.
22. Ellinger F, Tropp H, Gerdhem P, Hallgren HB, Ivars K. Magnetically controlled growing rod treatment for early-onset scoliosis: analysis of 52 consecutive cases demonstrates improvement of coronal deformity. *J Spine Surg*. 2023;9:259–68.
23. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2. Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. *Neuromuscular Disorders*. 2017;28(3):197-207.
24. Gaume M, Saudeau E, Gomez-Garcia de la Banda M, Azzi-Salameh V, Mbieleu B, Verollet D, et al. Minimally invasive fusionless surgery for scoliosis in spinal muscular atrophy: long-term follow-up results in a series of 59 patients. *J Pediatr Orthop*. 2021;41:549–58.
25. Glanzman AM, Mazzone ES, Main M, et al. The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): test development and reliability. *Muscle Nerve*. 2010;41(6):727-33.
26. Glanzman AM, O'Hagen JM, McDermott MP, et al. Validation of the Expanded Hammersmith Functional Motor Scale in Spinal Muscular Atrophy type II and III. *J Child Neurol*. 2011;26(12):1499-507.
27. Gómez-García de la Banda M, Amaddeo A, Khirani S, Pruvost S, Barnerias C, Dabaj I, et al. Assessment of respiratory muscles and motor function in children with SMA treated by nusinersen. *Pediatr Pulmonol* 2021;56:299-306.
28. Hully M, Barnerias C, Chabalier D, Le Guen S, Germa V, Deladriere E, et al. Palliative care in SMA type 1: a prospective multicenter French study based on parents' reports. *Front Pediatr* 2020;8:4.

29. Kaufmann P, McDermott MP, Darras BT, et al. Prospective cohort study of spinal muscular atrophy types I, II and III. *Neurology*. 2012;79(18):1889-1897.
30. Kolb SJ, Coffey CS, Yankey JW, Krosschell K, Arnold WD, Rutkove SB, et al; NeuroNEXT Clinical Trial Network on behalf of the NN101 SMA Biomarker Investigators. Natural history of infantile-onset spinal muscular atrophy. *Ann Neurol* 2017;82:883-91.
31. Krosschell KJ, Maczulski JA, Wong B, et al. Physical therapy evaluation and management of the child with spinal muscular atrophy. *Pediatr Phys Ther*. 2018;30(4):251-61.
32. Lavie M, Diamant N, Cahal M, Sadot E, Be'er M, Fattal-Valevski A, et al. Nusinersen for spinal muscular atrophy type 2: real-world respiratory experience. *Pediatr Pulmonol* 2021;56:291-8.
33. Lefebvre S, Bürglen L, Reboullet S, et al. Identification and characterization of a spinal muscular atrophy-determining gene. *Cell*. 1995 Jan 13;80(1):155-65.
34. Lunn MR, Wang CH. Spinal muscular atrophy. *Lancet*. 2008 Jun 7;371(9630):2120-33.
35. Mazzone ES, Mayhew A, Montes J, et al. Revised upper limb module for spinal muscular atrophy: development of a new module. *Muscle Nerve*. 2017;55(6):869-74.
36. Mercuri E, Bertini E, Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. *Lancet Neurol*. 2012;11(5):443-52.
37. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1. Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscular Disorders*. 2018;28(2):103-115.
38. Mercuri E, Muntoni F. Standards of care in spinal muscular atrophy: past, present and future. *Orphanet J Rare Dis*. 2013;8:6.
39. Mercuri E, Pera MC, Scoto M, et al. Outcome measures in spinal muscular atrophy: Past, present and future. *Semin Pediatr Neurol*. 2019;29:6-14.

40. Ng SY, Manta A, Ljubicic V. Exercise biology of neuromuscular disorders. *Appl Physiol Nutr Metab* 2018;43:1194-206.
41. O'Hagen JM, Glanzman AM, McDermott MP, et al. An expanded version of the Hammersmith Functional Motor Scale for SMA II and III patients. *Neuromuscul Disord*. 2007;17(9-10):693-7.
42. Prior TW, Krainer AR, Hua Y, et al. A positive modifier of spinal muscular atrophy in the SMN2 gene. *American Journal of Human Genetics*. 2009;85(3):408-413.
43. Purves D, Augustine GJ, Fitzpatrick D, et al. *Neuroscience*. 5th ed. Sunderland (MA): Sinauer Associates; 2012.
44. Rathore FA, Afridi A. Does physical exercise training improve functional performance in type 2 spinal muscular atrophy? A Cochrane Review summary with commentary. *Dev Med Child Neurol* 2020;62:1014-6.
45. Rudnik-Schöneborn S, Hausmanowa-Petrusewicz I, Borkowska J, Zerres K. The predictive value of achieved motor milestones assessed in 441 patients with infantile spinal muscular atrophy types II and III. *Eur Neurol* 2001;45:174-81.
46. Sporer SM, Smith BG. Hip dislocation in patients with spinal muscular atrophy. *J Pediatr Orthop*. 2003;23:10–4.
47. Stevens D, Claborn MK, Gildon BL, Kessler TL, Walker C. Onasemnogene abeparvovec-xioi: gene therapy for spinal muscular atrophy. *Ann Pharmacother* 2020;54:1001-9.
48. Swarup I, MacAlpine EM, Mayer OH, Lark RK, Smith JT, Vitale MG, et al. Pediatric Spine Study Group Impact of growth friendly interventions on spine and pulmonary outcomes of patients with spinal muscular atrophy. *Eur Spine J*. 2021;30:768–74.
49. Townsend EL, Simeone SD, Krosschell KJ, Zhang RZ, Swoboda KJ; Project Cure SMA Investigator's Network. Standard use in spinal muscular atrophy: results from a large natural history database. *Pediatr Phys Ther* 2020;32:235-41.

50. Ulusaloglu AC, Asma A, Shrader MW, Scavina MT, Mackenzie WG, Erb A, et al. Hip displacement in spinal muscular atrophy: the influences of genetic severity, functional level, and disease-modifying treatments. *J Pediatr Orthop.* 2024;44:e226–31.
51. Vu-Han TL, Weiß C, Pumberger M. Novel therapies for spinal muscular atrophy are likely changing the patient phenotype. *Spine J* 2020;20:1893-8.
52. Waldrop MA, Karingada C, Storey MA, Powers B, Iammarino MA, Miller NF, et al. Gene therapy for spinal muscular atrophy: safety and early outcomes. *Pediatrics* 2020;146:e20200729.
53. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007;22(8):1027-49.

ДОДАТКИ

Додаток А

Протокол оцінювання за шкалою HFMSE (Hammersmith Functional Motor Scale Expanded)

Пацієнт: _____

Дата тестування: _____

Вік: _____ років _____ місяців

Обстежувач: _____

Діагноз: Спинальна м'язова атрофія II типу

Інструкція:

0 балів – не виконує завдання або виконує з істотною допомогою.

1 бал – виконує завдання частково або з компенсаційними рухами.

2 бали – виконує завдання повністю, без допомоги і компенсацій.

№	Завдання	Оцінка (0-2)	Коментарі
1	Самостійне сидіння без опори протягом 10 сек		
2	Перекичування із спини на бік		
3	Перекичування із спини на живіт		
4	Підняття голови з положення лежачи на спині		
5	Самостійний перехід із положення лежачи в положення сидячи		
6	Самостійне пересування у сидячому положенні		
7	Самостійне вставання з положення сидячи		
8	Стояння з підтримкою		
9	Стояння без підтримки протягом 10 сек		
10	Підняття руки над головою у положенні сидячи		
11	Утримання положення стоячи на колінах		
12	Збереження рівноваги при сидінні при поштовху ззаду		
13	Збереження рівноваги при сидінні при поштовху збоку		
14	Самостійне повзання вперед		
15	Самостійне пересування на короткі дистанції в положенні сидячи		
16	Самостійне переміщення на інвалідному візку (за потреби)		
17	Ходьба з підтримкою з двох сторін		
18	Ходьба з підтримкою за одну руку		
19	Самостійна ходьба на коротку відстань (до 5 м)		
20	Самостійна ходьба на середню відстань (до 10 м)		
21	Самостійна ходьба на довгу дистанцію (до 25 м)		
22	Піднімання з підлоги без допомоги		
23	Піднімання з підлоги за допомогою рук або опори		
24	Самостійне піднімання на сходи (один проліт)		
25	Спускання по сходах (один проліт)		
26	Піднімання ноги у положенні стоячи (вперед)		

Продовження додатку А		
27	Підняття обох рук одночасно над головою	
28	Підняття пляшки до рота	
29	Дотик руками до голови з положення сидячи	
30	Захоплення і перенесення предмета	
31	Згинання ліктя проти гравітації	
32	Розгинання ліктя проти гравітації	
33	Утримання положення кисті у нейтральній позиції при утриманні об'єкта	

Підсумкові результати:

Максимально можлива кількість балів: 66

Набрано балів: _____

Рівень моторної функції: високий / середній / низький
(підкреслити)

Загальні зауваження обстежувача: _____

Додаток Б

Протокол тестування пацієнта за шкалою RULM

Прізвище, ім'я пацієнта: _____

Дата народження: _____

Вік на момент обстеження: _____ років _____ місяців

Дата проведення тестування: _____

Діагноз: Спинальна м'язова атрофія II типу

Обстежувач (фізичний терапевт): _____

Умови тестування:

Положення під час обстеження: сидючи на стільці / у візку (підкреслити)

Використання допоміжних засобів: так / ні (уточнити які: _____).

Оцінювання за шкалою RULM

№	Завдання	Оцінка (0-2)	Коментарі
1	Утримання руки піднятими над столом (без опори)		
2	Підняття руки над рівнем плеча		
3	Утримання піднятої руки 5 секунд		
4	Дотик до голови		
5	Дотик до рота		
6	Дотик до протилежного плеча		
7	Перенесення невеликого предмета по горизонтальній площині		
8	Переміщення предмета на підвищення		
9	Переміщення предмета на зниження		
10	Підняття невеликого предмета (наприклад, ручки)		
11	Схоплення і переміщення пластикової пляшки		
12	Утримання пляшки двома руками		
13	Перенесення пляшки від себе до рота		
14	Переміщення легкого предмета між двома точками		
15	Маніпуляція маленькими предметами (кнопки, картки)		
16	Дотик кисті до стегна (при опущених руках)		
17	Згинання ліктя проти гравітації		
18	Розгинання ліктя проти гравітації		
19	Інші спеціальні завдання для дрібної моторики (якщо застосовно)		

Підсумкові результати:

Максимальна можлива кількість балів: 37

Набрано балів: _____

Рівень функціональної активності верхніх кінцівок:

високий / середній / низький рівень (підкреслити)

Загальні зауваження обстежувача: _____

Додаток В

Бланк оцінки амплітуди рухів у великих суглобах

Пацієнт: _____

Дата народження: _____

Вік: _____

Дата обстеження: _____

Обстежувач: _____

Положення під час обстеження: ☐ лежачи ☐ сидячи ☐ стоячи (підкреслити)

Оцінка амплітуди рухів

№	Суглоб	Напрямок руху	Норма (градуси)	Фактична амплітуда	Відхилення / контрактура	Коментарі
1	Плечовий	Флексія (згинання)	0–180°	___°	☐ так ☐ ні	
2	Плечовий	Абдукція (відведення)	0–180°	___°	☐ так ☐ ні	
3	Плечовий	Екстензія (розгинання)	0–50°	___°	☐ так ☐ ні	
4	Плечовий	Внутрішня ротація	0–70°	___°	☐ так ☐ ні	
5	Плечовий	Зовнішня ротація	0–90°	___°	☐ так ☐ ні	
6	Ліктьовий	Флексія	0–150°	___°	☐ так ☐ ні	
7	Ліктьовий	Екстензія	0°	___°	☐ так ☐ ні	
8	Кульшовий	Флексія	0–120°	___°	☐ так ☐ ні	
9	Кульшовий	Абдукція	0–45°	___°	☐ так ☐ ні	
10	Кульшовий	Екстензія	0–30°	___°	☐ так ☐ ні	
11	Колінний	Флексія	0–135°	___°	☐ так ☐ ні	
12	Колінний	Екстензія	0°	___°	☐ так ☐ ні	
13	Гомілковостопний	Дорсифлексія	0–20°	___°	☐ так ☐ ні	
14	Гомілковостопний	Плантарна флексія	0–50°	___°	☐ так ☐ ні	

Загальні зауваження: _____

Інструкція до заповнення:

1. Вимірювання проводиться за допомогою гоніометра.
2. Якщо амплітуда істотно зменшена (на $\geq 10\text{--}15^\circ$ від норми) – фіксується як обмеження руху.
3. Якщо спостерігається стійке скорочення м'яза з фіксацією положення – відзначається контрактура.

Додаток Г
Протокол реєстрації результатів дихального тестування
(FVC – Forced Vital Capacity)

Пацієнт: _____

Дата народження: _____

Вік: _____ років

Дата тестування: _____

Обстежувач: _____

Діагноз: Спинальна м'язова атрофія II типу

Тип положення під час тесту: ☐ сидячи ☐ лежачи (підкреслити)

Тип спірометра: _____

Попередня підготовка:

- ☐ Пацієнт без гострих респіраторних інфекцій
- ☐ Застосовано носовий затискач
- ☐ Надано пояснення щодо виконання
- ☐ Пацієнт мотивований до максимального зусилля

Результати вимірювання FVC

№ спроби	FVC (л)	% від належного (розраховано автоматично / вручну)	Коментарі
1	_____	_____ %	_____
2	_____	_____ %	_____
3	_____	_____ %	_____

Найкращий результат (FVC): _____ л

% від належного: _____ %

Інтерпретація результатів

Рівень функції	Опис	Відмітка
☐ >80%	Нормальний показник	
☐ 60–80%	Помірне зниження	
☐ 40–59%	Виражене зниження	
☐ <40%	Критичне зниження (високий ризик дихальної недостатності)	

Загальні зауваження: _____

Додаток Д

План одного заняття з фізичної терапії для дитини зі спинальною м'язовою атрофією II типу, адаптованого до її функціонального рівня, віку (5–7 років) та цілей реабілітації

Тривалість: 45 хв

Мета заняття: підтримка та покращення рухових функцій, профілактика контрактур, тренування дихання і стимуляція активної участі через гру.

1. Підготовчий етап (5–7 хв)

Мета: підготувати дитину фізично й емоційно до активності.

Активність	Засоби	Коментар
Перевірка стану, спілкування, короткий огляд	Вербальна взаємодія, візуальний контакт	Створення позитивного настрою
Дихальні вправи	Надування кульки, «загаси свічку»	3–5 глибоких вдихів і видихів
Ритмічні рухи верхніх кінцівок	Колові рухи плечима, легке розтягнення	В положенні сидючи з опорою

2. Основна частина (30 хв)

Мета: реалізувати індивідуальні терапевтичні цілі (рухливість, сила, дихання, участь).

Компонент	Вправи	Тривалість	Коментар
Розтягнення	Пасивне розтягнення згиначів стегна, плеча, ахіллового сухожилля	10 хв	20–30 сек фіксація в кожному положенні
Постуральна підтримка	Робота в вертикалізаторі або на кутовому сидінні	10–15 хв	За потреби – підкласти валики, фіксатори
Функціональні рухи	Перекладання предметів, дотягування, гра з фігурами	5–7 хв	Вправи з RULM: дотяг, підняття до рота
Дихальні вправи	Дихання через трубочку у воду, вправи з PEP	5 хв	Виконується під контролем, у грі

3. Ігровий/мотиваційний блок (5–7 хв)

Мета: завершити заняття на позитивній ноті, закріпити рухові дії.

Активність	Форма	Мета
«Нагодуй ведмедика»	Перенесення кубиків ложкою	Розвиток навичок самообслуговування
«Злови кульку»	Реакція руками, очима	Координація, увага

4. Завершення (1–3 хв)

Мета: знизити напругу, оцінити самопочуття.

Повільне глибоке дихання (2–3 рази).

Легка вібрація м'язів плеча/спини.

Обговорення з дитиною: що сподобалося.