

Матвеев В.С.<sup>2</sup>, Матвеев С.В.<sup>1</sup>, Орлов А.В.<sup>2</sup>, Успенская Ю.К.<sup>1</sup>УДК 616-002.17-002.191-053.2  
DOI 10.25694/URMJ.2018.04.149

## Подходы к оценке эффективности программ реабилитации детей раннего возраста с муковисцидозом

1 - Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова Минздрава России; 2 - ГБУЗ ДБ «Святой Ольги», г. Санкт-Петербург.

Matveev V.S., Matveev S.V., Orlov A.V., Uspenskaya U.K.

### Approaches to assessment of young children with cystic fibrosis rehabilitation programs' effectiveness

#### Резюме

В статье обсуждаются проблемы реабилитации детей раннего возраста с муковисцидозом. Исследование проводилось на базе СПбГБУЗ «Детская городская больница имени Святой Ольги» и Городского Центра муковисцидоза. Предложены критерии оценки эффективности реабилитации, шкалы формирования реабилитационного потенциала, алгоритм назначения кинезитерапии и средств лечебной физкультуры у детей раннего возраста. Доказана эффективность подобранных программ реабилитации для данных групп детей с муковисцидозом в динамике одного года лечения.

**Ключевые слова:** дети раннего возраст, муковисцидоз, реабилитация, кинезитерапия, лечебная физкультура, критерии оценки эффективности, алгоритм назначения физических нагрузок

#### Summary

Resume: the problem discussed in this article is medical rehabilitation of early aged children with cystic fibrosis. The study [research] was conducted in the Children City hospital named after Saint Olga and State Center of cystic fibrosis. Evaluation criteria of medical rehabilitation, rehabilitation potential [potency] scales, assignment algorithms of kinesitherapy and exercise therapy means in early aged children were suggested. It was proved that such rehabilitation programmes were effective in children with cystic fibrosis in the dynamic of one year treatment.

**Key words:** cystic fibrosis [mucoviscidosis], early aged children, rehabilitation, kinesitherapy, evaluation criteria, physical exercise assignment algorithm [algorithm for assigning physical activity]

#### Введение

Муковисцидоз – генетическое заболевание, вызванное мутацией гена белка-регулятора трансмембранной проводимости (CFTR). Данные мутации приводят к отсутствию или нарушению функции CFTR, многофункционального белка с преобладающей функцией хлоридных каналов, вследствие чего накапливается вязкий секрет и нарушается мукоцилиарный клиренс. Последующие хронические рекуррентные бактериальные эндобронхиальные инфекции вызывают персистирующее воспаление и деструкцию легочной ткани, формируя бронхоэктазы. Эпизоды рекуррентной инфекции, о которых говорят как о легочных обострениях, способствуют, во-первых, общему снижению функции легких и первичной преждевременной смерти пациентов с муковисцидозом, во-вторых, формированию дыхательной недостаточности [2,12,13].

Легочные обострения у детей с муковисцидозом, даже характеризующиеся минимальными клиническими проявлениями и подвергающиеся пероральной антибиотикотерапии, являются важными детерминантами в прогрессии легочной формы муковисцидоза. То, насколько хорошо мониторируются эти события, важно для раннего распознавания и подбора соответствующего лечения [14,15,17].

По оценкам ВОЗ, ежегодно в мире рождается 45-50 тысяч детей с муковисцидозом. Количество гетерозиготных носителей гена заболевания измеряется десятками миллионов [6]. По данным обследования населения в Москве и Санкт-Петербурге, распространенность составляет 1:8-10 тысяч новорожденных ([http://www.cf-rf.ru/content/ru/about\\_mucoviscidosis.html](http://www.cf-rf.ru/content/ru/about_mucoviscidosis.html)). Данные по России (к концу 2010г.) - 1 больной на 9498 новорожденных, частота МВ в РФ по данным неонатального скрининга на 01.01.2014 составляет 1:9827.

В России зарегистрировано более 2,5 тысяч пациентов с МВ, однако, по оценкам специалистов, количество людей, страдающих различными формами МВ, должно быть более восьми тысяч. По данным 90-х годов прошлого века, пациенты редко доживали до совершеннолетия. По данным на 2005 год, средняя продолжительность жизни таких больных около 28 лет (актуально для Москвы и Центрального региона, общероссийская статистика хуже) (<http://www.cf-ru/content/ru/faq.html>). В РФ в настоящее время организованы и работают 57 детских региональных центров и 10 взрослых, где оказывают специализированную медицинскую помощь больным с МВ.

МВ снижает трудоспособность больного, часто приводит к временной ее утрате, является причиной инвалидности. Тем не менее, несмотря на значительную распространенность МВ, в практической медицине отсутствуют систематизированные рекомендации для врачей по применению физических факторов у данной группы пациентов [5,6,9,11].

Для патогенеза МВ характерны 3 основных патологических компонента: нарушение функции экзокринных желез; нарушение электролитного обмена и поражение соединительной ткани. Клиническая картина МВ обусловлена выделением железами секрета повышенной вязкости, из-за которой нарушается эвакуация секрета, что приводит к закупорке выводных протоков и вторичным изменениям (преимущественно в бронхолегочной и пищеварительной системах) [2,3,16,17].

Консервативное лечение было, есть и еще долгие годы будет, очевидно, основным методом оказания помощи больным с МВ. Оно может являться самостоятельным видом лечения, а также служить методом профилактики обострения заболевания. Среди наиболее часто применяемых методов реабилитации можно отметить медицинский массаж, лечебную физкультуру в совокупности с базисной терапией. Важное место занимает кинезитерапия (постуральный и аутогенный дренажи, РЕР-терапия, аппаратные методики и упражнения) [6, 8, 10,11].

Особую актуальность проблеме придает принятая новая концепция инвалидности, определяющая необходимость углубления и объективизации методов экспертно – реабилитационной диагностики и совершенствования индивидуальных программ реабилитации с учетом последних достижений функциональной клинической медицины, а также Приказ МЗ РФ от 29.12.2012г. № 1705 (зарегистрирован в Минюсте России 22 февраля 2013 г. N 27276) «О порядке организации медицинской реабилитации», регламентирующий организацию медицинской помощи по медицинской реабилитации, и Порядок оказания помощи по медицинской реабилитации пациентов с МВ.

В специальной научно-методической литературе имеется ряд примеров применения методик по реабилитации больных с легочной формой МВ. К сожалению, таких примеров мало и они носят узконаправленный, не комплексный характер. Не изучено применение медицинской реабилитации по степеням тяжести МВ, исхода клинического течения при использовании физических

факторов как реабилитационных механизмов. Не отражены и не закреплены законодательно методы ЛФК у детей с муковисцидозом первого года жизни и раннего возраста. [11].

Таким образом, оценка эффективности реабилитационного лечения, создание шкал реабилитационного потенциала пациентов в педиатрии является актуальной современной задачей, особенно в раннем детстве.

#### **Цель исследования**

Повышение эффективности реабилитации, увеличение сроков ремиссии у детей раннего возраста с муковисцидозом путем разработки, апробации и внедрения новых дифференцированных программ медицинской реабилитации с использованием средств лечебной физкультуры.

#### **Задачи исследования**

1. Изучить исходный уровень и динамику показателей физического развития, соматотипических особенностей, психомоторного развития, физической подготовленности, клинико-anamnestических и лабораторных показателей у пациентов - детей раннего возраста с муковисцидозом (МВ)
2. Обосновать оптимальные программы (алгоритмы) комплексной диагностики физического состояния и реабилитационного потенциала для детей раннего возраста с муковисцидозом
3. Разработать программу реабилитации нарушений дыхательной системы и физического состояния у детей раннего возраста с муковисцидозом с использованием средств лечебной физкультуры в комплексной терапии.
4. Определить критерии эффективности применения программ медицинской реабилитации с использованием средств лечебной физкультуры на состояние здоровья и физическое развитие детей раннего возраста с муковисцидозом.

#### **Материалы и методы**

Обследовано 56 детей раннего возраста с муковисцидозом в 2 этапа с промежутком в 6 месяцев. Проанализированы истории болезни и карты по форме 042у на глубину 5 лет у 107 пациентов. Каждый этап включал оценку результатов углубленного клинического медицинского осмотра (в том числе осмотр пульмонолога, эндокринолога и гастроэнтеролога), результаты антропометрии, показателей функции дыхательной системы (сатурация O<sub>2</sub>), двигательного нагрузочного теста, показатели сердечно-сосудистой системы (АД, ЧСС, ЭКГ), клинического и биохимического анализов крови; общего анализа мочи, уровень достигнутого развития двигательных навыков и физических качеств, оценку эффективности проводимой реабилитационной программы.

#### **Результаты и обсуждение**

Для объективизации оценки результатов реабилитационной терапии исходно использованы критерии эффективности лечения детей с использованием балльной оценки (методические рекомендации МЗ СССР от

Таблица 1. Эффективность влияния программ реабилитации физическими методами лечения по методике балльной оценки (Кэф)

Группа		Первый этап наблюдения	Второй этап наблюдения	В динамике 1-го года
Муковисцидоз	Контрольная	1,57 ± 0,09*	1,59 ± 0,11*	1,58 ± 0,10*
Муковисцидоз	Эксперимент	1,99 ± 0,11	1,85 ± 0,12	1,91 ± 0,14

\*достоверные различия между контрольными и экспериментальными группами

03.05.89 г. «Критерии эффективности санаторно-курортного лечения детей с использованием балльной оценки»). В основу методики положен контроль за динамикой клинических, функциональных и лабораторных показателей, произошедших у ребенка в процессе восстановительного лечения.

Информационные показатели распределены в таблицах балльной оценки по 5 степеням их изменения и обозначены в баллах: 5 баллов - выраженная степень изменения показателя; 4 балла - умеренная степень; 3 балла - легкая степень; 2 балла - показатель соответствует средне - возрастной норме, состоянию функциональной компенсации, частичной ремиссии; 1 балл - показатель соответствует возрастной норме, состоянию полной ремиссии, устойчивой компенсации с запасом резервных возможностей. По таблице, содержащей степени изменения клинико-лабораторных показателей в баллах, производится оценка состояния пациента до и после лечения обязательно по одним и тем же показателям, выставляя соответствующий балл (всего учитывается 20 показателей). По окончании лечения вычисляется коэффициент эффективности (Кэф) восстановительного лечения путем деления первой суммы (до лечения) на вторую сумму (после лечения). Экспертным путем установлено, что Кэф соответствует следующим результатам лечения: 2,0 и более - «значительное улучшение»; 1,2-1,99 - «улучшение»; 1,06-1,19 - «незначительное улучшение»; 0,95-1,05 - «без перемен»; меньше 0,95 - «ухудшение».

Для оценки влияния программ реабилитации средствами ЛФК на решение общих задач восстановительного лечения, адаптацию детей к физическим нагрузкам предложены разработанные на кафедре интегральные критерии эффективности, включающие в себя показатели физического развития, показатели темпа моторного развития, а также признаки, отражающие функциональные возможности кардио-респираторной системы.

Значимость влияния применения средств ЛФК в программах реабилитации в качестве управляющего воздействия была проанализирована с использованием разработанной методики балльной оценки эффективности реабилитационного лечения на пациентах раннего возраста с муковисцидозом (МВ), среди которых выделены контрольная группа и экспериментальная (результаты в табл.1). Необходимо отметить, что максимальные величины Кэф во всех группах наблюдались после первых шести месяцев использования программ ЛФК. В динамике одногодичных наблюдений (после первого и второго этапов) статистически достоверных изменений Кэф ни в одной из групп не произошло; тем не менее, величи-

ны его сопоставимы между собой, что свидетельствует о стабильности темпов изменений. В динамике года у пациентов с МВ коэффициент эффективности (Кэф) восстановительного лечения за период наблюдения составил у детей контрольной группы – 1,58±0,10; экспериментальной – 1,91±0,14 (p<0,05), что, несмотря на статистически достоверные различия, соответствует результату «улучшение», однако качество клинико-лабораторных сдвигов, динамика показателей физического развития и темп освоения двигательных навыков у детей экспериментальной группы значимо выше.

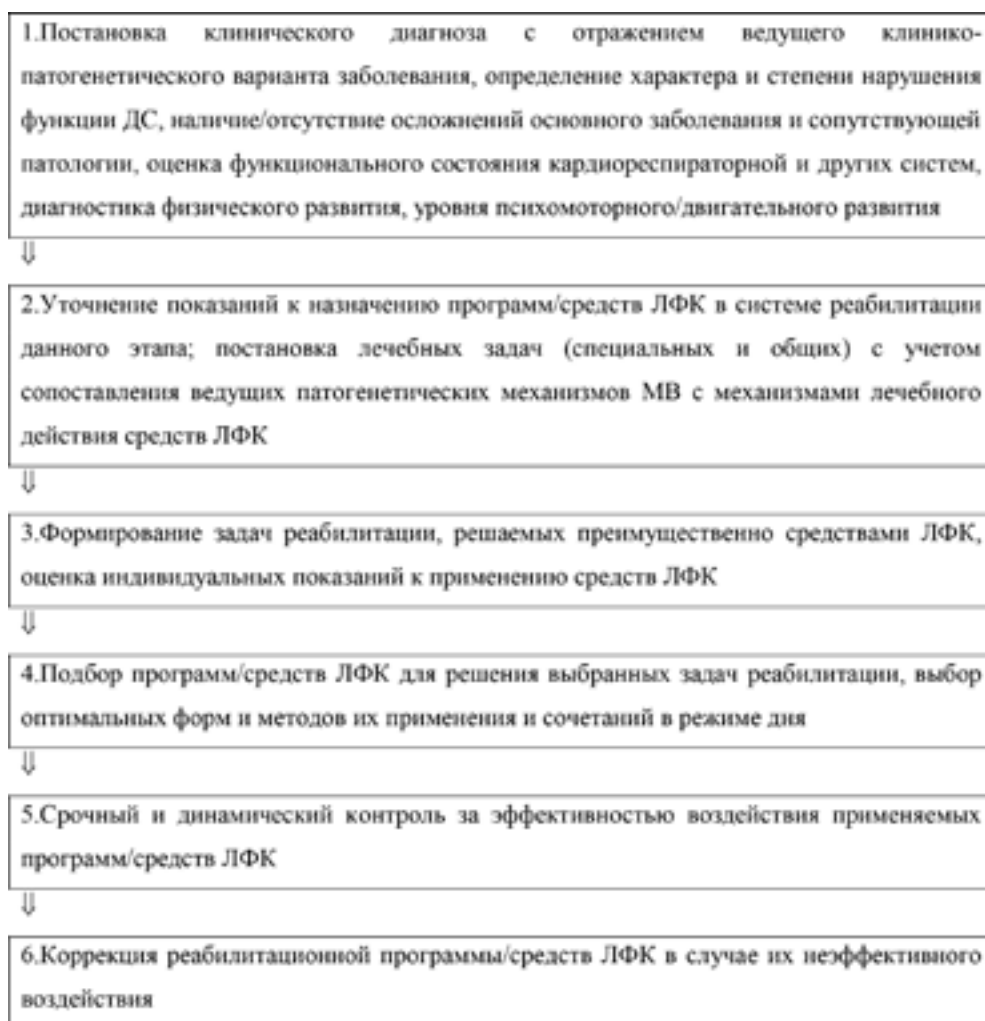
Для подбора средств программы ЛФК пациентам с МВ был разработан алгоритм, состоящий из 6-ти основных разделов (схема 1), позволяющий стандартизировать и унифицировать как подход к комплексной диагностике исходного состояния, определению лечебных задач этапа реабилитации, выбору методики ЛФК (как варианта управляющего воздействия), так и оценку эффективности проводимой программы.

Программы/средства ЛФК в медицинской реабилитации пациентов раннего возраста с МВ, различаясь по уровню организации и сочетанию методик, должны включаться в комплексные программы реабилитации только при условии четкой регламентации основных параметров нагрузки (характер, форма и целевая направленность физических упражнений, объем и интенсивность физической нагрузки) и максимальной объективизации функциональных изменений ведущих физиологических систем и пораженной дыхательной системы. Только в этом случае выработка показаний к использованию основных средств ЛФК будет происходить оптимальным путём и с учётом индивидуальных особенностей.

Предложен и апробирован алгоритм назначения физических нагрузок лечебной гимнастики с учетом исходного реабилитационного потенциала. Динамический подход к назначению той или иной нагрузки позволяет использовать данную схему на любом этапе реабилитации с учетом изменения (улучшения или ухудшения) состояния пациента.

Для унифицированной оценки физического состояния и разработки индивидуальных программ ЛФК все показатели были оценены по трем градациям: «зеленая зона», «желтая зона», «красная зона» (по аналогии с оценкой, принятой в консенсусах по проблемам диагностики и лечения распространенных неинфекционных заболеваний) с учетом суммы баллов оцениваемых признаков. В основу оценки положена апробированная шкала значимости в баллах клинико-лабораторных показателей при заболеваниях дыхательной системы, дополненная

Схема 1. Алгоритм выбора программы ЛФК у детей раннего возраста с муковисцидозом



предлагаемой авторами балльной характеристикой показателей физического развития и функциональных резервов кардио-респираторной системы. Общее количество показателей (исходя из основного заболевания) равно двадцати. Балльная оценка одного показателя варьирует от 1 до 5 баллов; суммарная оценка образует реабилитационный потенциал, с учетом которого формируется базовая программа ЛФК [4].

Алгоритм распределения нагрузок при различных режимах программы ЛФК представлен на схеме 2.

Реабилитационный потенциал 81-100 баллов, как показали исследования, требует исключительно индивидуальных программ и форм ЛФК, пребывания пациента в условиях специализированного отделения. Величины реабилитационного потенциала от 61 до 80 баллов могут предусматривать проведение реабилитационных мероприятий как в стационарных условиях (включая стационар дневного пребывания), так и амбулаторно – предпочтительно в условиях реабилитационного центра. Величины реабилитационного потенциала от 20 до 40 баллов предполагают проведение реабилитации в условиях санаторной службы/образовательного учреждения или в домашних условиях.

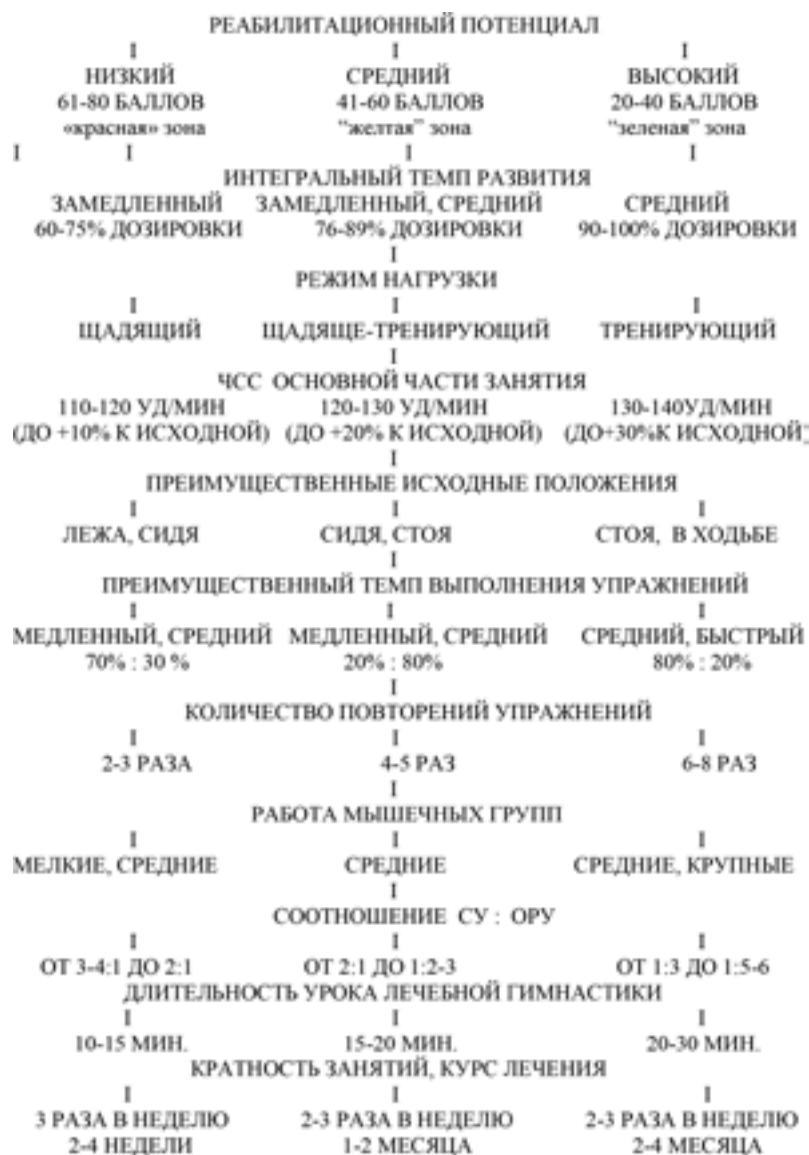
## Выводы

1. Средства лечебной физкультуры (специальные и общеразвивающие упражнения, упражнения в основных движениях, подвижные игры, массаж, виброкинезотерапия) должны включаться в программы медицинской реабилитации при условии строгого соблюдения основных параметров нагрузки (форма и характер физических упражнений, количество повторений, исходное положение, темп) и обязательного учета показателей физического состояния/развития пациента, темпа психомоторного/двигательного развития и функциональных изменений пораженной (дыхательной) и основных физиологических систем.

2. Предложенный методический подход к назначению физических нагрузок у детей с муковисцидозом, создание шкал реабилитационного потенциала повысит эффективность восстановительного лечения за счет оптимизации профессиональных решений, принимаемых специалистами службы ЛФК.

3. При соблюдении указанных условий использования средств ЛФК в программах физической реабилитации будет происходить оптимально и с учётом индивидуальных особенностей пациента. ■

Схема 2. Алгоритм назначения физической нагрузки у детей раннего возраста с муковисцидозом



*Матвеев В.С., Матвеев С.В., Орлов А.В., Успенская Ю.К.* Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова Минздрава России. ГБУЗ ДБ «Святой Ольги»

## Литература:

- Капранов, Н.И., Каширская Н.Ю., Воронкова А.Ю. и др. Муковисцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы. Методические рекомендации. — М.: ГУ Медико-генетический научный центр РАМН; 2005.
- Капранов, Н.И., Каширская Н.Ю., Толстова В.Д. Ранняя диагностика и адекватное лечение детей, больных муковисцидозом, в Российской Федерации. Гастроэнтерология Санкт-Петербурга. 2008; № 2-3: 14-16.
- Каширская, Н.Ю., Капранов Н.И., Толстова В.Д. и др. Особенности бронхообструктивного синдрома при муковисцидозе – этиопатогенез и терапия. Уральский медицинский журнал. 2007; № 4: 2-7.
- Потапчук, А.А., Матвеев С.В., Дидур М.Д. Лечебная физическая культура в детском возрасте: учебно-методическое пособие. СПб.: Речь; 2007. - 464с.
- Орлов, А.В. Муковисцидоз (пособие для врачей). — СПб, 2004. — 63 с.
- Орлов, А.В. Симонова О.И., Рославцева Е.А., Шадрин Д.И. Муковисцидоз (клиническая картина, диагностика, лечение, реабилитация, диспансеризация): Учебное пособие для врачей. // СПб.: Изд-во: СЗГМУ им.И.И.Мечникова, 2014.- 160с.:ил.
- Приказ МЗ РФ от 29.12.2012г. № 1705 (зарегистрировано в Минюсте России 22 февраля 2013 г.

- N 27276) «О порядке организации медицинской реабилитации»
8. Симонова, О.И. Эффективность кинезитерапии при муковисцидозе у детей. Автореф. дис. ... докт. мед. наук. М.; 2001.- 48с.
  9. Симонова, О.И. Комплексная терапия детей с муковисцидозом: рекомендации для педиатра. Педиатрическая фармакология, 2006; № 6: 44-50.
  10. Симонова, О. И. Кинезитерапия при муковисцидозе у детей. Российский педиатрический журнал, 2008; № 2: 55–56.
  11. Хрущев, С.В., Симонова О.И. Физическая культура детей с заболеваниями органов дыхания: учебное пособие для студентов высших учебных заведений. М.: Издательский дом «Академия»; 2006. . М.: Издательский дом «Академия», 2006.— 304 с.
  12. Anstead, M. Pulmonary exacerbations in CF patients with early lung disease / L. Saiman, N. Mayer-Hamblett, LC. Lands, M. Kloster, CH. Goss, L. Rose, JL. Burns, B. Marshall, F. Ratjen // *J Cyst Fibros.* – 2014. -№13 (1). –P.74-79.
  13. Doring G., Hoiby N. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus / *J. Cyst. Fibros*, 2004.- № 3 (2): 67–91.
  14. Egan, M.E. Genetics of Cystic Fibrosis: Clinical Implications / *Clin Chest Med.* 2016: №37 (1): 9-16.
  15. Kerem, E., Conway S., Elborn S. et al. Standarts of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. Стандарты терапии больных муковисцидозом: Европейский консенсус / *Journal of cystic fibrosis.* 2005: № 4: 7-26.
  16. Solem, C.T. Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis. M. Vera-Llonch, S. Liu, M. Botteman, B. Castiglione . *Health Qual Life Outcomes.* 2016: №14: 63.
  17. Waters, V. Special considerations for the treatment of pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis / S. Stanojevic , F. Ratjen . *Expert Rev Respir Med.* 2016: 1-33.