Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры
2024, Т. 101, №6, с. 31–39
https://doi.org/10.17116/kurort202410106131

Problems of Balneology, Physiotherapy and Exercise Therapy
2024, Vol. 101. no. 6, pp. 31–39
https://doi.org/10.17116/kurort202410106131

Физическая медицинская реабилитация пациентов с дистрофинопатиями: динамика течения заболевания с учетом клинико-антропометрических показателей

© В.М. СУСЛОВ, Л.Н. ЛИБЕРМАН, Д.И. РУДЕНКО, Д.О. ИВАНОВ, Г.А. СУСЛОВА, В.В. КИРЬЯНОВА, А.Д. СУСЛОВА

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

РЕЗЮМЕ

Дистрофинопатии — группа наследственных Х-сцепленных нервно-мышечных заболеваний, характеризующихся прогрессирующей фиброзно-жировой дегенерацией скелетных мышц, мышечной слабостью, низкой толерантностью к физическим нагрузкам, а также ортопедическими, сердечно-сосудистыми, дыхательными осложнениями. Исследование эффективности физической медицинской реабилитации у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, оценка влияния внешних и внутренних факторов на функциональные возможности и эффективность проводимой реабилитации являются актуальными.

Цель исследования. Оценить эффективность физической медицинской реабилитации пациентов с дистрофинопатиями на амбулаторных стадиях течения заболевания, а также влияние антропометрических характеристик и функционального статуса двигательных возможностей пациентов

Материал и методы. В исследование включено 47 пациентов с генетически подтвержденной мышечной дистрофией Дюшенна (МДД) (1-я группа — 32 пациента, находящихся на ранней амбулаторной стадии, средний возраст 7,0±0,2 года; 2-я группа — 15 пациентов, находящихся на поздней амбулаторной стадии, средний возраст 9,0±0,2 года) и 17 пациентов с мышечной дистрофией Беккера (МДБ) (3-я группа, средний возраст 12,0±1,2 года). Все пациенты выполняли аэробные упражнения с частотой 3 раза в неделю, длительность курса реабилитации составляла 4 мес. На исходном уровне и через 2 и 4 мес оценивали дистанцию 6-минутного теста ходьбы (6МТХ) с оценкой утомляемости по визуальной аналоговой шкале, скорость подъема с пола с оценкой функционального класса по 6-балльной шкале, функциональные возможности по шкале Motor Function Measure (MFM) раздел D1 (подъем и передвижение).

Результаты. В конце динамического наблюдения у пациентов в 1-й и 3-й группах была выявлена положительная динамика в виде увеличения дистанции 6МТХ, повышения скорости выполнения тестов на время с увеличением функционального класса теста, улучшение моторных функций по шкале MFM (p<0,01). Обнаружена высокая корреляция двигательных возможностей пациентов со снижением показателей силы и скорости, умеренная взаимосвязь с возрастом и антропометрическими показателями (p<0,01).

Выводы. Выполнение аэробных упражнений без отягощения в сочетании с упражнениями на велотренажере позволяет улучшить двигательные возможности у пациентов с МДД на ранних стадиях заболевания и пациентов с МДБ. Выполнение упражнений на поздних стадиях МДД позволяет замедлить прогрессирование заболевания. На динамику показателей двигательных возможностей при регулярном выполнении динамических аэробных упражнений, в большей степени влияет исходный функциональный статус, в меньшей степени — возраст и сопутствующая избыточная масса тела и высокий индекс массы тела.

Ключевые слова: *дистрофинопатии, нервно-мышечные болезни, реабилитация, лечебная физкультура.*

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Суслов В.М. — https://orcid.org/0000-0002-5903-8789; eLibrary SPIN: 4482-9918
Либерман Л.Н. — https://orcid.org/0009-0002-5791-6872; eLibrary SPIN: 5805-9232
Руденко Д.И. — https://orcid.org/0009-0008-2770-6755; eLibrary SPIN: 8002-069
Иванов Д.О. — https://orcid.org/0000-0002-0060-4168; eLibrary SPIN: 4437-9626
Суслова Г.А. — https://orcid.org/0000-0002-7448-762X; eLibrary SPIN: 8110-0058
Кирьянова В.В. — https://orcid.org/0000-0003-2412-7041; eLibrary SPIN: 1461-5963
Суслова А.Д. — https://orcid.org/0009-0009-4979-1951
Автор, ответственный за переписку: Суслов В.М. — e-mail: vms.92@mail.ru

КАК ЦИТИРОВАТЬ:

Суслов В.М., Либерман Л.Н., Руденко Д.И., Иванов Д.О., Суслова Г.А., Кирьянова В.В., Суслова А.Д. Физическая медицинская реабилитация пациентов с дистрофинопатиями: динамика течения заболевания с учетом клинико-антропометрических показателей. *Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры*. 2024;101(6):31–39. https://doi.org/10.17116/kurort202410106131

Physical medical rehabilitation of patients with dystrophinopathies: dynamics of the disease's course considering clinical anthropometric indicators

© V.M. SUSLOV, L.N. LIBERMAN, D.I. RUDENKO, D.O. IVANOV, G.A. SUSLOVA, V.V. KIRYANOVA, A.D. SUSLOVA

Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Saint-Petersburg, Russia

ABSTRACT

Dystrophinopathies — a group of hereditary X-linked neuromuscular diseases characterized by worsening fibrofatty degeneration of skeletal muscles, muscular weakness, low exercise tolerance, as well as orthopedic, cardiovascular and respiratory complications. Study of the effectiveness of physical medical rehabilitation in patients with neuromuscular diseases, evaluation of the influence of external and internal factors on functional capabilities and effectiveness of the conducted rehabilitation are highly relevant.

Objective. To evaluate the effectiveness of physical medical rehabilitation of patients with dystrophinopathies at the outpatient stages of the disease's course and the influence of anthropometric characteristics and functional status of patients' motor capabilities.

Material and methods. The study included 47 patients with genetically confirmed Duchenne muscular dystrophy (DMD) (the 1st group — 32 patients at an early outpatient stage, mean age 7.0±0.2 years; the 2nd group — 15 patients at a late outpatient stage, mean age 9.0±0.2 years) and 17 patients with Becker muscular dystrophy (BMD) (the 3rd group, mean age 12.0±1.2 years). All patients performed aerobic exercises 3 times a week, the duration of rehabilitation course was 4 months. The distance of 6-minute walk test (6MWT) with fatigue assessment on the visual analogue scale, the speed of rising from the floor with assessment of the functional class on a 6-point scale, the functional capacities on the Motor Function Measure (MFM) scale, dimension D1 (standing and transfers) were evaluated at baseline and after 2 and 4 months.

Results. Positive dynamics has been revealed in the form of elongating 6MWT distance, increasing speed of tests for time performance with increase of test's functional class, improvement of motor functions on the MFM scale at the end of case follow-up in the 1st and 3rd groups ($p<0.01$). A high correlation of the patients' motor capabilities with reduction of strength and speed indicators, moderate relationship with age and anthropometric indicators have been found ($p<0.01$).

Conclusions. Performance of aerobic exercises without weight combined with exercises on an ergocycle allows to improve motor capabilities in patients with DMD at the early stages and in patients with BMD. Exercising at the late stages of DMD can slow down the disease's progression. The dynamics of motor capabilities' indicators in regular performance of dynamic aerobic exercises are more influenced by the initial functional status, less — by age and concomitant overweight and high body mass index.

Keywords: *dystrophinopathies, neuromuscular diseases, rehabilitation, exercise therapy.*

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:
Suslov V.M. — https://orcid.org/0000-0002-5903-8789; eLibrary SPIN: 4482-9918
Liberman L.N. — https://orcid.org/0009-0002-5791-6872; eLibrary SPIN: 5805-9232
Rudenko D.I. — https://orcid.org/0009-0008-2770-6755; eLibrary SPIN: 8002-069
Ivanov D.O. — https://orcid.org/0000-0002-0060-4168; eLibrary SPIN: 4437-9626
Suslova G.A. — https://orcid.org/0000-0002-7448-762X; eLibrary SPIN: 8110-0058
Kiryanova V.V. — https://orcid.org/0000-0003-2412-704; eLibrary SPIN: 1461-5963
Suslova A.D. — https://orcid.org/0009-0009-4979-1951
Corresponding author: Suslov V.M. — e-mail: vms.92@mail.ru

TO CITE THIS ARTICLE:
Suslov VM, Liberman LN, Rudenko DI, Ivanov DO, Suslova GA, Kiryanova VV., Suslova AD. Physical medical rehabilitation of patients with dystrophinopathies: dynamics of the disease's course considering clinical anthropometric indicators. *Problems of Balneology, Physiotherapy and Exercise Therapy.* 2024;101(6):31–39. (In Russ.). https://doi.org/10.17116/kurort202410106131

Введение

Дистрофинопатии — группа наследственных Х-сцепленных нервно-мышечных заболеваний, ассоциированных с мутацией в гене дистрофина (*DMD*) и характеризующихся прогрессирующей фиброзно-жировой дегенерацией скелетных мышц, мышечной слабостью, низкой толерантностью к физическим нагрузкам, а также ортопедическими, сердечно-сосудистыми, дыхательными осложнениями [1, 2]. Эта группа заболеваний включает в себя мышечную дистрофию Дюшенна (МДД) и Беккера (МДБ). Заболеваемость МДД составляет от 3,3 до 5,5 на 10 тыс., МДБ 2,4 на 100 тыс. новорожденных мальчиков [3, 4].

При МДД возраст возникновения первых симптомов составляет 3—5 лет, заболевание характеризуется первичной слабостью мышц тазового пояса и бедер, у пациентов возникают жалобы на прогрессирующую утомляемость, отставание от сверстников в играх, псевдогипертрофию икроножных мышц, боли в мышцах, возникающие при физических нагрузках [5, 6]. В соответствии с международным руководством по ведению пациентов с МДД, стадии с сохранной способностью самостоятельного передвижения (далее — амбулаторные стадии) подразде-

ляются на раннюю и позднюю амбулаторную стадии, характеризующиеся различиями в функциональных возможностях и ортопедических осложнениях [7]. Для МДБ характерно более мягкое течение заболевания с возникновением первых симптомов после 8 лет [6]. По мере взросления пациентов, прогрессирующая фиброзно-жировая дегенерация скелетных мышц сопровождается неуклонным уменьшением функциональных возможностей — мышечной силы, скорости и выносливости [8, 9].

Терапия глюкокортикостероидами (ГКС) позволяет снизить воспалительную активность в скелетных мышцах и замедлить прогрессирование МДД [10—13]. Достоверная эффективность ГКС при МДБ в настоящий момент не подтверждена. Исходя из соотношения рисков и пользы, терапия назначается в случае тяжелого прогрессирующего течения и на поздних стадиях [14, 15]. Длительный прием ГКС сопряжен с большим количеством побочных эффектов, включающих возникновение синдрома Кушинга, избыточной массы тела, гиповитаминоза витамина D, развития остеопороза и др., что сопряжено с рисками переломов, негативно влияет на функциональные возможности и качество жизни пациентов [7, 16, 17].

Регулярное выполнение физических упражнений также позволяет замедлить прогрессирование заболевания, снизить скорость развития ортопедических осложнений [18—20]. Согласно международным клиническим рекомендациям, пациентам показан «субмаксимальный» уровень физических нагрузок, избегая эксцентрических силовых упражнений с отягощением [7]. В настоящее время имеются ограниченные данные и единичные исследования об эффективности различных программ тренировок, большинство из которых проведено с пациентами взрослого возраста. Таким образом, актуально дальнейшее исследование эффективности и безопасности физической медицинской реабилитации у пациентов детского возраста с нервно-мышечными заболеваниями, оценка влияния внешних и внутренних факторов на функциональные возможности и эффективность проводимой реабилитации.

Цель исследования — оценить эффективность физической медицинской реабилитации пациентов с дистрофинопатиями на амбулаторных стадиях течения заболевания и оценить влияние антропометрических характеристик и функционального статуса двигательных возможностей пациентов

Материал и методы

В исследование, проведенное на базе Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, были включены 47 пациентов с генетически подтвержденной МДД и 17 пациентов с МДБ. Пациенты с МДД были разделены на 2 группы. В 1-ю группу вошли 32 пациента с МДД, находящихся на ранней амбулаторной стадии (средний возраст 7,0±0,2 года); во 2-ю группу — 15 пациентов, находящихся на поздней амбулаторной стадии (средний возраст 9,0±0,2 года). В 3-ю группу вошли 17 пациентов с МДБ (средний возраст 12,0±1,2 года). Терапию ГКС в стандартных рекомендуемых дозировках в 1-й группе принимали 29 (90,6%) пациентов, во 2-й группе — 13 (86,6%) пациентов. Пациенты 3-й группы ГКС-терапию не принимали.

Критерии включения в исследование: мужской пол; генетически подтвержденный диагноз МДД/МДБ; способность к самостоятельному передвижению (ранняя и поздняя амбулаторная стадия); возможность родителей/опекунов и пациентов регулярно посещать клинику с целью прохождения курсов реабилитации на протяжении всего исследования.

На исходном уровне и при динамическом наблюдении через 2 и 4 мес оценивали: дистанцию 6-минутного теста ходьбы (6МТХ) с оценкой утомляемости по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) в конце тестирования; скорость подъема с пола с оценкой функционального класса (ФК) по 6-балльной шкале; функциональные возможности по шкале Motor Function Measure (MFM) раздел D1 (подъем и передвижение). Также на исходном уровне определяли антропометрические показатели: массу тела и рост с расчетом индекса массы тела (ИМТ).

Тестирование проводил в оборудованном зале лечебной физической культуры (ЛФК) на стандартизированном оборудовании врач-невролог, прошедший специализированную подготовку. Для всех пациентов тесты осуществляли в одинаковых комфортных условиях с учетом времени суток, удобной легкой одежды и обуви. При необходимости между тестами делали перерывы 10—15 мин с целью избегания переутомления. При признаках физического или эмоционального переутомления пациента проведение теста переносили на другой день.

Все пациенты выполняли комплекс упражнений, включающий:

1. Динамические аэробные упражнения с акцентом на аксиальную мускулатуру, плечевой, тазовый пояс, бедра и голени.
2. Упражнения на велотренажере на модели с широким сидением, устойчивой спинкой и регулировкой для пациентов разного возраста.
3. Упражнения, направленные на тренировку баланса, сидя и стоя.
4. Упражнения для амортизации стоп.
5. Упражнения, направленные на укрепление стабилизаторов туловища (поперечная мышца живота, мышцы брюшного пресса, глубокие ротаторы позвоночного столба) и нижних конечностей.
6. Упражнения, направленные на коррекцию статического стереотипа (выработка навыка правильной позы сидя и стоя).

7. Дыхательные упражнения с целью увеличения амплитуды движения в межреберных промежутках, улучшения подвижности в реберно-позвоночных и реберно-грудинных сочленениях.

Длительность курса реабилитации составляла 4 мес, курс был разделен на 2 этапа: подготовительный и тренирующий. Тренировки пациенты выполняли под контролем врача ЛФК. Интенсивность подбирали для каждого пациента с учетом индивидуального функционального резерва сердца (ИФРС) в зависимости от возраста, частоты сердечных сокращений (ЧСС) по формуле:

$$ИФРС = 190 - возраст\ (лет) - ЧСС_{исх}.$$

Интенсивность подготовительного этапа: 51—60% от ИФРС с количеством повторений каждого упражнения 6—8 раз. Интенсивность для тренирующего этапа: 61—70% от ИФРС с количеством повторений каждого упражнения 10—12 раз. Длительность тренировки составляла 60 мин, частота — 3 раза в неделю (патент №2021135761).

Проведение исследования было одобрено Этическим комитетом ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России (протокол №28/2 от 22.06.2023).

Статистический анализ осуществляли при помощи программного обеспечения IBM SPSS Statistics v.26.0 и Microsoft excel. Выполняли расчет средних значений и доверительного интервала при $\alpha=0,05$, проверку нормальности распределения, рассчитывали парный *t*-критерий Стьюдента и Вилкоксона для зависимых совокупностей, проводили корреляционный анализ Пирсона и Спирмена.

Результаты

У пациентов 1-й группы (ранняя амбулаторная стадия МДД) показатели 6МТХ на исходном уровне в среднем составляли 446,6±3,7 м, на фоне лечения отмечалась положительная динамика: 457,6±4,1 м (+11 м, $p<0,01$) через 2 мес и 463,5±4,8 м (+16,9 м, $p<0,01$) через 4 мес. У пациентов 2-й группы (поздняя амбулаторная стадия МДД) показатели 6МТХ в среднем составили 309,1±11,6 м на исходном уровне, 305,5±13,4 м (−3,6 м) через 2 мес и 316,8±14,2 м (+7,7 м) через 4 мес. У пациентов 3-й группы (МДБ) на исходном уровне показатели 6МТХ составляли в среднем 514,4±30,9 м, на фоне лечения также была отмечена положительная динамика на всех этапах наблюдения: 530,4±32,3 м (+16 м, $p<0,01$) через 2 мес и 541,3±32,8 м (+26,9 м, $p<0,01$) через 4 мес **(рис. 1)**.

Показатели утомляемости по ВАШ при выполнении 6МТХ у пациентов 1-й группы составляли в сред-

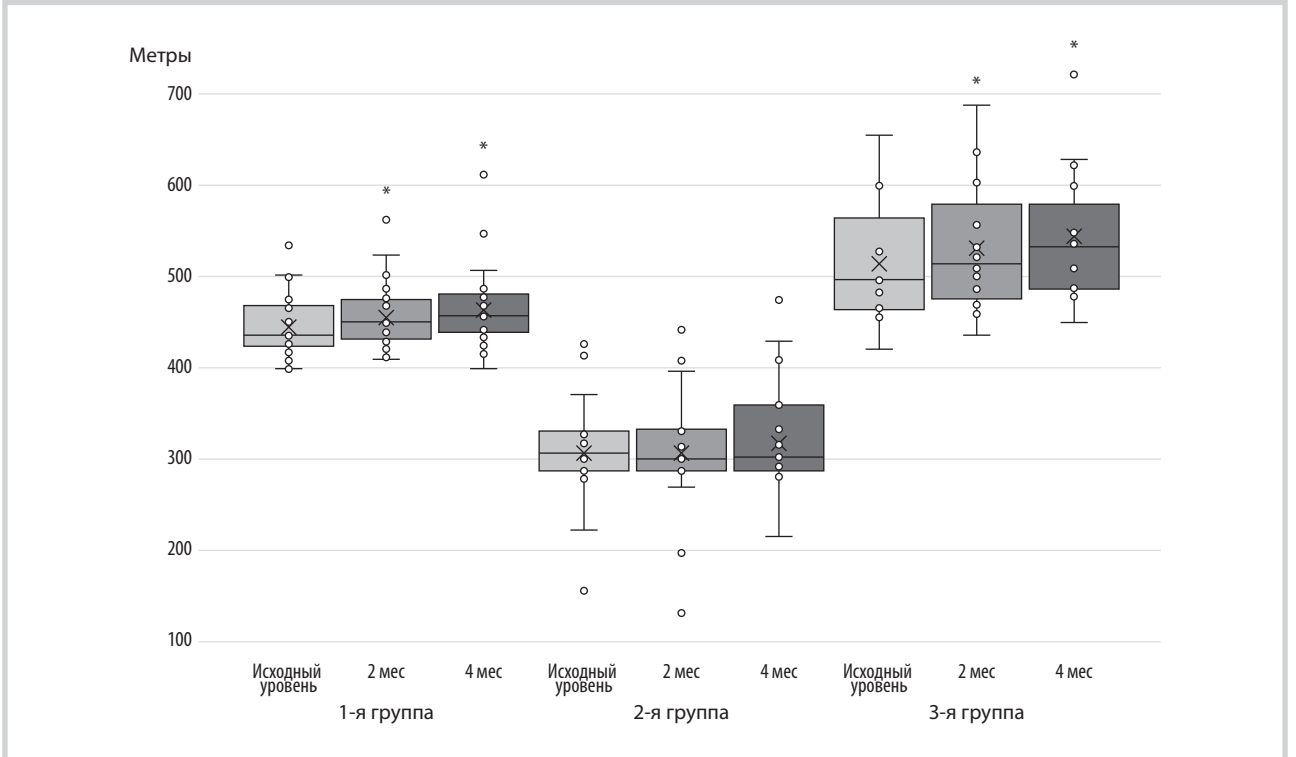


Рис. 1. **Динамика показателей теста 6-минутной ходьбы на фоне лечения у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна и мышечной дистрофией Беккера.**

Fig. 1. **Dynamics of the 6-minute walk test indicators on the treatment in patients with Duchenne muscular dystrophy and Becker muscular dystrophy.**

нем 3,3±0,2 балла на исходном уровне, 2,5±0,2 балла (−0,8 балла, p<0,01) через 2 мес и 1,8±0,2 балла (−1,5 балла, p<0,01) через 4 мес. Во 2-й группе средние значения составляли 7,1±0,2 балла на исходном уровне, 6,6±0,2 балла (−0,5 балла) через 2 мес и 6,6±0,3 балла (−0,5 балла) через 4 мес. В 3-й группе — 4,1±0,8 балла на исходном уровне, 3,0±0,7 балла (−1,1 балла, p<0,01) через 2 мес и 2,6±0,8 балла (−1,5 балла, p<0,01) через 4 мес.

Показатели раздела D1 шкалы MFM у пациентов 1-й группы на исходном уровне составляли в среднем 84,7±0,7%, через 2 мес — 87,1±0,8% (+2,4%, p<0,01) и через 4 мес — 88,3±0,7% (+3,6%, p<0,01). Функциональные возможности пациентов 2-й группы составляли в среднем 68,4±2,4% на исходном уровне, 68,7±2,5% (+0,3%) через 2 мес и 69,0±2,5% (+0,6%) через 4 мес. У пациентов 3-й группы средние показатели функциональных возможностей по шкале MFM D1 составляли на исходном уровне 89,3±3,6%, через 2 мес 91,5±3,9% (+2,2%, p<0,01) и через 4 мес 93,2±3,1% (+3,9%, p<0,01) **(рис. 2)**.

Средняя скорость подъема с пола в 1-й составляла 3,9±0,1 с на исходном уровне, 3,7±0,1 с (+0,2 с, p<0,01) через 2 мес и 3,5±0,1 с (+0,4 с, p<0,01) через 4 мес. Во 2-й группе средние показатели подъема с пола составляли 8,7±0,8 с на исходном уровне, 8,7±0,9 с через 2 мес и 8,8±0,8 с через 4 мес. Пациенты 3-й группы характеризовались средней скоростью подъема с пола 3,8±0,5 с на исходном уровне, 3,4±0,6 с (−0,6 с, p<0,01) через 2 мес и 3,4±0,6 с (−0,6 с, p<0,01) **(рис. 3)**.

Средняя оценка ФК при подъеме с пола в 1-й группе составляла 4,3±0,1 балла на исходном уровне, 4,5±0,1 балла (p<0,01) через 2 мес, 4,6±0,1 балла (p<0,01) через 4 мес наблюдения. Во 2-й группе средние показатели ФК подъема с пола составляли 2,9±0,1 балла как на исходном уровне, так и при динамическом наблюдении через 2 и 4 мес. У пациентов 3-й группы средние показатели ФК подъема с пола составляли на исходном уровне 4,6±0,5 балла, через 2 мес наблюдения 5,1±0,5 балла и через 4 мес 5,2±0,4 балла.

В группе пациентов с МДД на ранней амбулаторной стадии заболевания средний рост составлял 116,5±1,0 см, масса тела — 24,2±0,7 кг, ИМТ — 17,4±0,2, а на поздней амбулаторной стадии МДД средний рост составлял 130,1±1,4 см, масса тела — 29,9±2,7 кг, ИМТ — 18,8±1,0. Группа пациентов с МДБ характеризовалась средним ростом 144,2±2,3 см, массой тела 41,0±7,1 кг, ИМТ 19,0±2,4.

При проведении корреляционного анализа в группах пациентов с МДД была выявлена высокая положительная корреляция дистанции 6МТХ со скоростью подъема с пола (r=0,793, p<0,01), ФК при подъеме с пола (r=0,716, p<0,01) и показателями раздела D1 шкалы MFM (r=0,850, p<0,01). Была выявлена ее умеренная корреляция с возрастом пациентов,

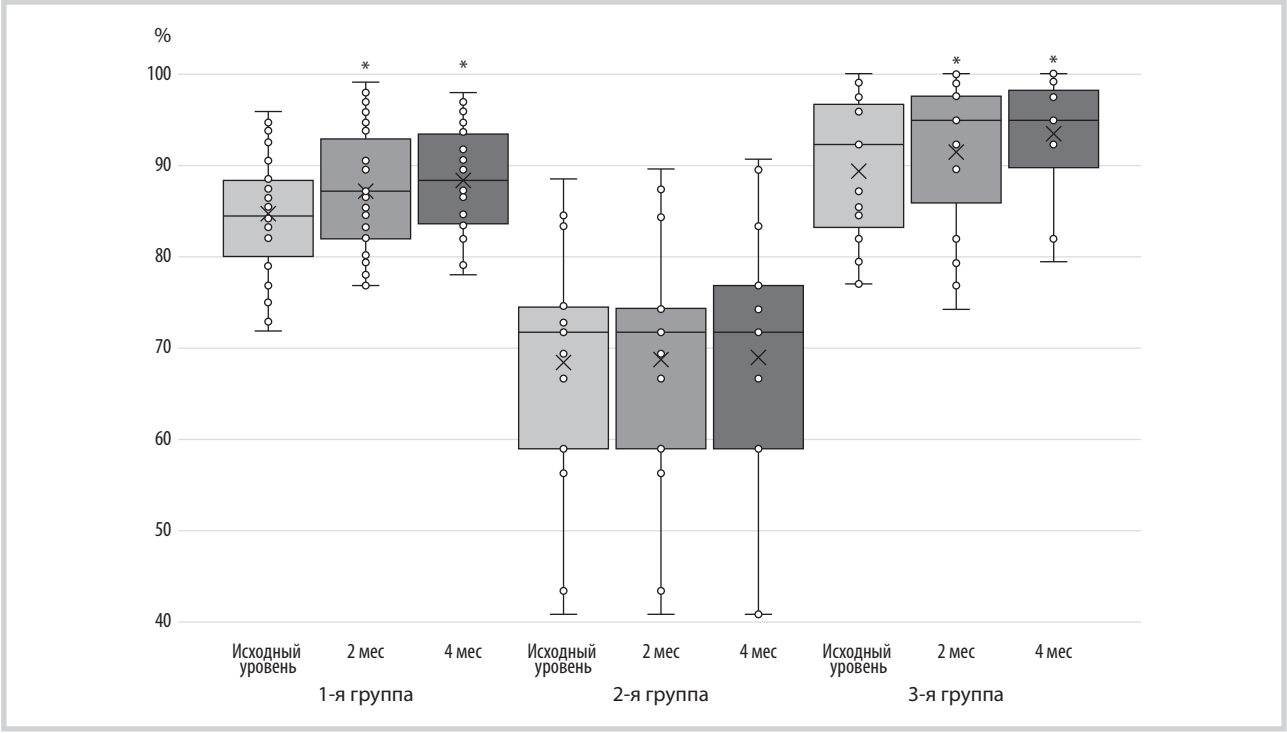


Рис. 2. **Динамика показателей функциональных возможностей (шкала MFM, раздел D1) на фоне лечения у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна и мышечной дистрофией Беккера.**

Fig. 2. **Dynamics of functional capabilities' indicators (MFM scale, dimension D1) on the treatment in patients with Duchenne muscular dystrophy and Becker muscular dystrophy.**

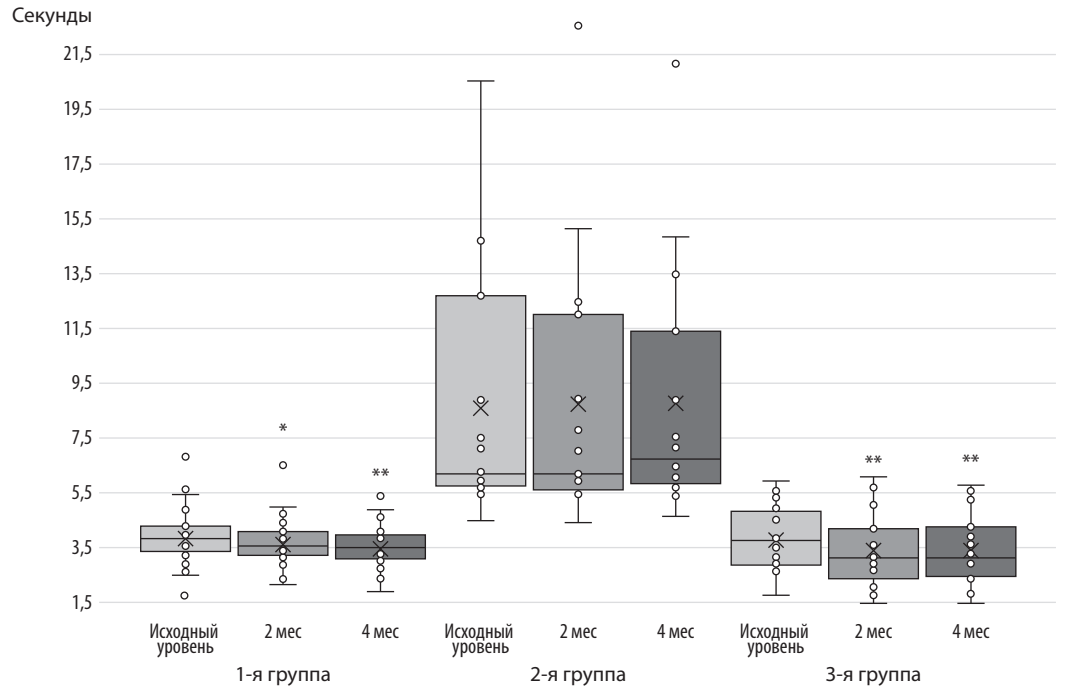


Рис. 3. **Динамика показателей теста скорости подъема на фоне лечения у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна и мышечной дистрофией Беккера.**

Fig. 3. **Dynamics of speed of rising from the floor on the treatment in patients with Duchenne muscular dystrophy and Becker muscular dystrophy.**

массой тела и ИМТ (p<0,01). Скорость подъема с пола характеризовалась высокой отрицательной корреляцией с показателями раздела D1 шкалы MFM (r=−0,775, p<0,01) и заметной обратной корреляцией с ФК подъема с пола (r=−0,644, p<0,01). Показатели ИМТ, массы тела и возраст пациентов с МДД характеризовались умеренной прямой корреляцией со скоростью подъема с пола (p<0,01). Шкала MFM (раздел D1) характеризовалась заметной обратной корреляцией с массой тела пациентов (r=−0,498, p<0,01) и заметной прямой корреляцией с ФК подъема с пола (r=−0,649, p<0,01), умеренной прямой корреляцией с возрастом и ИМТ пациентов (p<0,01).

При проведении корреляционного анализа, в группе пациентов с МДБ была выявлена высокая корреляция показателей 6MTX со скоростью подъема с пола (r=−0,695, p<0,01) и ФК подъема с пола (r=0,713, p<0,01) и заметная прямая корреляция с возрастом пациентов (r=0,494, p<0,05). Скорость подъема с пола характеризовалась заметной обратной корреляцией с ФК выполнения теста (r=−0,636, p<0,01). Показатели раздела D1 шкалы MFM у пациентов с МДБ характеризовались заметной обратной корреляцией со скоростью подъема с пола (r=−0,636, p<0,01) и его ФК (r=−0,661, p<0,01). Полные результаты корреляционного анализа представлены в **табл. 1, 2**.

На основании результатов финального тестирования двигательных возможностей, с учетом исходных функциональных и антропометрических показателей, положительный эффект реабилитации в группе пациентов с МДД был достигнут в 72,3% (34 случая) (p<0,01), на ранней амбулаторной стадии — в 87,5% (28) (p<0,01) и в группе на поздней амбулаторной стадии — в 53% (8), в группе пациентов с МДБ — в 94,1% (16 случаев) (p<0,01).

Обсуждение

В исследовании проводили оценку эффективности программы аэробных упражнений в сочетании с тренировкой на велотренажере с учетом клинических и фенотипических особенностей у пациентов с дистрофинопатиями. Группа пациентов с МДД на ранних амбулаторных стадиях характеризовалась статистически достоверной положительной динамикой при выполнении всех тестов в конце периода наблюдения — улучшением показателей выносливости и скорости. Повышение показателей функциональных возможностей по шкале MFM происходило в первую очередь за счет улучшения паттерна выполнения заданий раздела D1 — подъем с по-

Таблица 1. **Корреляционный анализ физических и антропометрических показателей у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна**
Table 1. **Correlation analysis of physical and anthropometric indicators in patients with Duchenne muscular dystrophy**

Тест	6MTX	Время подъема с пола	Шкала MFM D1	ФК подъема с пола	Масса тела	ИМТ	6MTX Утомляемость по ВАШ	Возраст
6MTX	1,0**	−0,793**	0,850**	0,716**	−0,462**	−0,382**	−0,550**	−0,426**
Время подъема с пола	−0,793**	1,0**	0,775**	0,649**	−0,498**	−0,421**	0,590**	−0,345*
Шкала MFM D1	0,850**	0,775**	1,0**	0,649**	−0,498**	−0,421**	−0,337*	−0,345*
ФК подъема с пола	0,716**	0,649**	0,649**	1,0**	−0,495**	−0,353*	−0,581**	−0,434**
6MTX Усталость по ВАШ	−0,550**	0,590**	−0,337*	−0,581**	−0,478**	−0,365*	1,0**	−0,591**

Примечание. * — $p<0,05$; ** — $p<0,01$.
Note. * — $p<0.05$; ** — $p<0.01$.

Таблица 2. **Корреляционный анализ физических и антропометрических показателей пациентов с мышечной дистрофией Беккера**
Table 2. **Correlation analysis of physical and anthropometric indicators in patients with Becker muscular dystrophy**

Тест	6MTX	Время подъема с пола	Шкала MFM D1	ФК подъема с пола	Масса тела	ИМТ	6MTX Утомляемость по ВАШ	Возраст
6MTX	1,0**	−0,695**	0,591*	0,713**	0,272	0,121	0,108	0,494*
Время подъема с пола	−0,695**	1,0**	−0,661**	−0,636**	0,196	0,349	0,129	−0,09
Шкала MFM D1	0,591*	−0,661**	1,0**	−0,636**	−0,251	−0,356	0,097	0,048
ФК подъема с пола	0,713**	−0,636**	−0,636**	1,0**	−0,041	−0,14	0,022	0,172
6MTX Утомляемость по ВАШ	0,108	0,129	0,097	0,022	0,462	0,753	1,0**	0,625

Примечание. * — $p<0,05$; ** — $p<0,01$.
Note. * — $p<0.05$; ** — $p<0.01$.

ла на время, что подтверждается высокой корреляцией с показателями скорости и повышением ФК.

Эффективность аэробных упражнений у пациентов с МДД на ранних стадиях заболевания также подтверждается рядом других авторов, демонстрирующих улучшение показателей скорости, силы и выносливости при регулярном выполнении упражнений [20—23]. Так, эффективность регулярных аэробных тренировок была подтверждена N. Bulut и соавт. [24]: за 12 нед группа пациентов с МДД продемонстрировала улучшение дистанции 6MTX с 395,3 до 413,0 м, в то время как контрольная группа, не выполнявшая упражнения, характеризовалась отрицательной динамикой — снижением дистанции с 421,7 до 393,8 м.

Группа пациентов с МДБ при выполнении курса упражнений также характеризовалась статистически достоверным улучшением показателей выносливости и скорости. Это согласуется с данными M.L. Sveen и соавт. [22], продемонстрировавших эффективность реабилитации у пациентов с МДБ взрослого возраста (средний возраст 32±4 лет). За 12 нед регулярных упражнений на велотренажере с частотой 3 раза в неделю было отмечено улучшение силы мышц, отводящих бедро, и мышц-сгибателей стопы.

Группа пациентов с МДД на поздней амбулаторной стадии характеризовалась отсутствием статистически достоверной как положительной, так и отрицательной динамики при оценке двигательных тестов за весь период наблюдения. По данным литературы, при естественном заболевании пациенты с МДД после достижения фазы «плато» за период 12 мес демонстрируют отрицательную динамику в дистанции 6MTX от −10,9±69,2 до −25,8±74,3 м и также характеризуются снижением функциональных возможностей по шкале амбулаторной оценки северной звезды (NSAA) и тестов на время. Таким образом, выполнение регулярных физических упражнений на этой стадии заболевания может замедлить снижение функциональных возможностей.

В группах пациентов с МДД была выявлена умеренная статистически достоверная взаимосвязь массы тела и ИМТ со всеми тестами двигательных возможностей, ФК подъема с пола и утомляемостью, оцененной по ВАШ при прохождении 6MTX, что может обусловливаться особенностями медикаментозной терапии — длительным приемом ГКС. Одним из наиболее частых побочных эффектов ГКС-терапии при длительном приеме является увеличение массы тела и развитие медикаментозного синдрома Кушин-

га [7, 16], что может влиять на функциональные возможности пациентов с МДД. Избыточная масса тела влияет на паттерн движений при ходьбе и подъеме с пола и по лестнице, снижает выносливость и показатели скорости, приводит к гиподинамии, снижая общую активность в течение дня, что оказывает влияние на динамику течения заболевания [7, 25], в том числе на фоне реабилитационных мероприятий. Наблюдение гастроэнтеролога и эндокринолога, а также контроль за прибавкой массы тела является одним из важных аспектов ведения пациентов с МДД, длительное время принимающих ГКС [7, 26, 27]. В группе пациентов с МДБ отсутствие корреляции массы тела и ИМТ с функциональными тестами обусловливается нормальными антропометрическими показателями.

Заключение

Выполнение аэробных упражнений без отягощения в сочетании с упражнениями на велотренажере позволяет улучшить двигательные возможности у пациентов с МДД на ранних стадиях заболевания и пациентов с МДБ. Выполнение упражнений на поздних стадиях МДД позволяет замедлить прогрессирование заболевания. На динамику показателей двигательных возможностей при регулярном выполнении динамических аэробных упражнений в большей степени влияет исходный функциональный статус, в меньшей степени — возраст и сопутствующая избыточная масса тела и высокий ИМТ.

Участие авторов: разработка концепции — Руденко Д.И., Суслов В.М., Суслова Г.А.; проведение реабилитационных мероприятий — Либерман Л.Н., Суслов В.М.; проведение обследования пациентов — Суслов В.М., Суслова А.Д.; проведение статистического анализа — Суслов В.М., Руденко Д.И.; подготовка и редактирование текста — Суслов В.М., Суслова А.Д., Суслова Г.А.; утверждение окончательного варианта статьи — Иванов Д.О., Руденко Д.И., Кирьянова В.В., Суслов В.М.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflicts of interest.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Sussman M. Duchenne muscular dystrophy. *J Am Acad Orthop Surg*. 2002 Mar-Apr;10(2):138-151. https://doi.org/10.5435/00124635-200203000-00009
2. Flanigan KM. Duchenne and Becker muscular dystrophies. *Neurol Clin*. 2014 Aug;32(3):671-688viii. https://doi.org/10.1016/j.ncl.2014.05.002
3. Salari N, Fatahi B, Valipour E, et al. Global prevalence of Duchenne and Becker muscular dystrophy: a systematic review and meta-analysis. *J Orthop Surg Res*. 2022 Feb;17(1):96. https://doi.org/10.1186/s13018-022-02996-8
4. Crisafulli S, Sultana J, Fontana A, et al. Global epidemiology of Duchenne muscular dystrophy: an updated systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2020 Jun;15(1):141. https://doi.org/10.1186/s13023-020-01430-8
5. Lee I, Turnage C, Sutyla R, et al. The Hidden Disease: Delayed Diagnosis in Duchenne Muscular Dystrophy and Co-Occurring Conditions. *J Dev Behav Pediatr*. 2022 Oct-Nov;43(8):e541-e545. https://doi.org/10.1097/DBP.0000000000001105
6. Domingos J, Sarkozy A, Scoto M, Muntoni F. Dystrophinopathies and Limb-Girdle Muscular Dystrophies. *Neuropediatrics*. 2017 Aug;48(4):262-272. https://doi.org/10.1055/s-0037-1601860
7. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol*. 2018 Mar;17(3):251-267. https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30024-3
8. Leon MAS, Roza DLD, Davoli GBQ, et al. Generation of percentile curves for strength and functional abilities for boys with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2023 Aug;68(2):198-205. https://doi.org/10.1002/mus.27921
9. Broomfield J, Abrams K, Latimer N, et al. Natural history of Duchenne muscular dystrophy in the United Kingdom: A descriptive study using the Clinical Practice Research Datalink. *Brain Behav*. 2023 Dec;13(12):e3331. https://doi.org/10.1002/brb3.3331
10. Biggar WD, Skalsky A, McDonald CM. Comparing Deflazacort and Prednisone in Duchenne Muscular Dystrophy. *J Neuromuscul Dis*. 2022;9(4):463-476. https://doi.org/10.3233/JND-210776
11. Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004;(2):CD003725. https://doi.org/10.1002/14651858
12. Matthews E, Brassington R, Kuntzer T, et al. Corticosteroids for the treatment of Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 May;2016(5):CD003725. https://doi.org/10.1002/14651858
13. Dubowitz V. Steroids in Duchenne dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2013 Jul;23(7):527-528. Epub 2013 Jun 4. https://doi.org/10.1016/j.nmd.2013.05.004
14. Johnsen SD. Prednisone therapy in Becker's muscular dystrophy. *J Child Neurol*. 2001 Nov;16(11):870-871. https://doi.org/10.1177/088307380101601l1406
15. Zelikovich AS, Joslin BC, Casey P, et al. An Open Label Exploratory Clinical Trial Evaluating Safety and Tolerability of Once-Weekly Prednisone in Becker and Limb-Girdle Muscular Dystrophy. *J Neuromuscul Dis*. 2022;9(2):275-287. https://doi.org/10.3233/JND-210741
16. Butterfield RJ, Kirkov S, Conway KM, et al. Evaluation of effects of continued corticosteroid treatment on cardiac and pulmonary function in non-ambulatory males with Duchenne muscular dystrophy from MD STARnet. *Muscle Nerve*. 2022 Jul;66(1):15-23. https://doi.org/10.1002/mus.27490
17. Liaw J, Billich N, Carroll K, et al. Fracture risk and impact in boys with Duchenne muscular dystrophy: A retrospective cohort study. *Muscle Nerve*. 2023 Jun;67(6):489-496. https://doi.org/10.1002/mus.27762
18. Voet NB, van der Kooi EL, Riphagen II, et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jul;(7):CD003907. https://doi.org/10.1002/14651858
19. Hammer S, Toussaint M, Vollsæter M, et al. Exercise Training in Duchenne Muscular Dystrophy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Rehabil Med*. 2022;54:jrm00250. https://doi.org/10.2340/jrm.v53.985
20. Jansen M, van Alfen N, Geurts AC, de Groot IJ. Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy:

the randomized controlled trial «no use is disuse». *Neurorehabil Neural Repair*. 2013 Nov-Dec;27(9):816-27.
https://doi.org/10.1177/1545968313496326

21. Суслов В.М., Либерман Л.Н., Суслова Г.А., Бурэ Н.П., Адулас Е.И., Руденко Д.И. Лечебная физкультура у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна: динамика течения заболевания. *Педиатр*. 2022;13(3):37-46.
Suslov VM, Lieberman LN, Suslova GA, Bure NP, Adulas EI, Rudenko DI. Physical therapy in patients with Duchenne muscular dystrophy: dynamics of the course of the disease. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2022;13(3):37-46. (In Russ.).
https://doi.org/10.17816/PED13337-46

22. Sveen ML, Jeppesen TD, Hauerslev S, et al. Endurance training improves fitness and strength in patients with Becker muscular dystrophy. *Brain*. 2008 Nov;131(Pt 11):2824-2831.
https://doi.org/10.1093/brain/awn189

23. Sherief AEAA, Abd ElAziz HG, Ali MS. Efficacy of two intervention approaches on functional walking capacity and balance in children with Duchene muscular dystrophy. *J Musculoskelet Neuronal Interact*. 2021 Sep;21(3):343-350.

24. Bulut N, Karaduman A, Alemdaroğlu-Gürbüz İ, et al. The effect of aerobic training on motor function and muscle architecture in children with Duchenne muscular dystrophy: A randomized controlled study. *Clin Rehabil*. 2022 Aug;36(8):1062-1071.
https://doi.org/10.1177/02692155221095491

25. Billich N, Adams J, Carroll K, et al. The Relationship between Obesity and Clinical Outcomes in Young People with Duchenne Muscular Dystrophy. *Nutrients*. 2022 Aug;14(16):3304.
https://doi.org/10.3390/nu14163304

26. Weber DR, Hadjiyannakis S, McMillan HJ, et al. Obesity and Endocrine Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018 Oct;142(Suppl 2):S43-S52.
https://doi.org/10.1542/peds.2018-0333F

27. Houwen-van Opstal SLS, Rodwell L, Bot D, et al. BMI-z scores of boys with Duchenne muscular dystrophy already begin to increase before losing ambulation: a longitudinal exploration of BMI, corticosteroids and caloric intake. *Neuromuscul Disord*. 2022 Mar;32(3):236-244.
https://doi.org/10.1016/j.nmd.2022.01.011

Получена 16.09.2024
Received 16.09.2024
Принята в печать 29.09.2024
Accepted 29.09.2024