Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова
2024, т. 124, №11, вып. 2, с. 88–95
https://doi.org/10.17116/jnevro202412411288

S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry
2024, vol. 124, no. 11, issue 2, pp. 88–95
https://doi.org/10.17116/jnevro202412411288

Влияние гидрокинезотерапии на двигательные и кардио-респираторные функции при наследственных миопатиях детского возраста

© В.М. СУСЛОВ[1], Л.Н. ЛИБЕРМАН[1], Г.Н. ПОНОМАРЕНКО[2], Д.И. РУДЕНКО[1], Г.А. СУСЛОВА[1]

[1]ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;
[2]ФГБУ «Федеральный научный центр реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта» Минтруда России, Санкт-Петербург, Россия

Резюме

Цель исследования. Оценить влияние регулярных занятий гидрокинезотерапией и показателей кардио-респираторных функций на двигательные возможности пациентов с наследственными миопатиями детского возраста.

Материал и методы. В исследование включено 63 пациента с генетически подтвержденными наследственными миопатиями. В группу 1 включено 32 пациента с мышечной дистрофией Дюшенна (МДД), находящихся на ранней амбулаторной стадии. В группу 2 включено 15 пациентов, находящихся на поздней амбулаторной стадии. В группу 3 включено 16 пациентов с генетически подтвержденными формами врожденных миопатий. Все пациенты выполняли комплекс упражнений, включающий динамические аэробные упражнения в бассейне. Длительность курса реабилитации составляла 4 мес. На исходном уровне и при динамическом наблюдении через 2 и 4 мес. оценивались дистанция 6-минутного теста ходьбы (6МТХ) с оценкой утомляемости по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) в конце тестирования, тесты на время (бег на дистанцию 10 метров, подъем на 4 ступени) с определением функционального класса (ФК) выполнения тестов, показатели спирометрии.

Результаты. За 4 мес. регулярных тренировок была выявлена положительная динамика в результатах 6МТХ, снижение утомляемости по ВАШ, улучшение скорости бега на дистанцию 10 метров и скорости подъема на 4 ступени, улучшение ФК выполнения заданий ($p \leq 0{,}01$) в группах пациентов с МДД на ранней амбулаторной стадии и с врожденными миопатиями. Было выявлено улучшение функции внешнего дыхания во всех исследуемых группах ($p \leq 0{,}01$). Выявлена заметная корреляция массы тела и индекса массы тела (ИМТ) и умеренная корреляция возраста пациентов с показателями двигательных возможностей. Была отмечена корреляция частоты сердечных сокращений (ЧСС) с выраженностью утомляемости при выполнении 6МТХ и скоростью бега на дистанцию 10 метров. При анализе данных эхокардиографии (Эхо-КГ) фракция выброса и фракция сокращения характеризовались значимой корреляцией со скоростью подъема на 4 ступени и умеренной корреляцией с результатами 6МТХ, утомляемостью при его выполнении, скоростью бега на 10 метров и его ФК, а также с ФК подъема на 4 ступени.

Заключение. Регулярные занятия гидрокинезотерапией позволяют улучшить двигательные возможности, мышечную выносливость и скорость у пациентов с МДД на ранних амбулаторных стадиях и у пациентов с врожденными миопатиями детского возраста, а также улучшить функцию внешнего дыхания у пациентов с МДД и врожденными миопатиями на всех амбулаторных стадиях. В группах пациентов с МДД была выявлена достоверная взаимосвязь показателей скорости, утомляемости и выносливости с функциональными возможностями сердца.

Ключевые слова: *наследственные миопатии, врожденная миопатия, мышечная дистрофия Дюшенна, реабилитация, гидрокинезотерапия.*

Информация об авторах:
Суслов В.М. — https://orcid.org/0000-0002-5903-8789
Либерман Л.Н. — https://orcid.org/0009-0002-5791-6872
Пономаренко Г.Н. — https://orcid.org/0000-0001-7853-4473
Руденко Д.И. — https://orcid.org/0009-0008-2770-6755
Суслова Г.А. — https://orcid.org/0000-0002-7448-762X
Автор, ответственный за переписку: Суслов В.М. — e-mail: vms.92@mail.ru

Как цитировать:
Суслов В.М., Либерман Л.Н., Пономаренко Г.Н., Руденко Д.И., Суслова Г.А. Влияние гидрокинезотерапии на двигательные и кардио-респираторные функции при наследственных миопатиях детского возраста. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2024;124(11 вып. 2):88–95. https://doi.org/10.17116/jnevro202412411288

The influence of hydrokinesitherapy on motor and cardiorespiratory functions in hereditary myopathy of childhood

© V.M. SUSLOV[1], L.N. LIEBERMAN[1], G.N. PONOMARENKO[2], D.I. RUDENKO[1], G.A. SUSLOVA[1]

[1]Saint Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russia;
[2]Albrecht Federal Scientific and Educational Centre of Medial and Social Expertise and Rehabilitation, St. Petersburg, Russia

Abstract

Objective. To evaluate the impact of regular hydrokinesotherapy sessions and indicators of cardiorespiratory functions on the motor abilities of patients with hereditary myopathy of childhood.

Material and methods. The study included 63 patients with genetically confirmed hereditary myopathy. Group 1 included 32 patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD) who were in the early ambulatory stage. Group 2 included 15 patients at the late ambulatory stage. Group 3 included 16 patients with genetically confirmed forms of congenital myopathy. All patients performed a set of exercises, including dynamic aerobic exercises in the pool. The duration of the rehabilitation course was 4 months. At baseline and during follow-up after 2 and 4 months, we assessed: the distance of a 6-minute walk test (6-MWT) with fatigue assessment on a visual analogue scale (VAS) at the end of testing, time tests (running a distance of 10 m, climbing 4 steps) with determination of the functional class (FC) of test performance, spirometry indicators.

Results. Over 4 months of regular training, there were a positive dynamics in the results of a 6-MWT, a decrease in fatigue according to VAS, an improvement in running time of 10 meters' distance and the speed of climbing 4 steps, and an improvement in the FC of performing tasks ($p \leq 0.01$) in groups of patients with DMD at an early ambulatory stage and with congenital myopathies. An improvement in external respiratory function was found in all groups ($p \leq 0.01$). A significant correlations between body weight and BMI and a moderate correlation between the age of patients and indicators of motor abilities were revealed. There was a noticeable correlation between heart rate and the severity of fatigue when performing 6-MWT and running time of 10 meters' distance. When analyzing EchoCG data, the ejection fraction and shortening fraction were characterized by a noticeable correlations with the speed of climbing of 4 steps and a moderate correlations with the results of 6-MWT, fatigue during its implementation, running time of 10 meters' distance and its FC, as well as with the FC of climbing of 4 steps.

Conclusion. Regular hydrokinesotherapy exercises can improve motor abilities, muscle endurance and speed in patients with DMD at the early ambulatory stage and in patients with congenital myopathies of childhood, as well as improve external respiratory function in patients with DMD and congenital myopathies in all ambulatory stages. In groups of patients with DMD, a significant relationship between indicators of speed, fatigue and endurance and the functional capabilities of the heart was revealed.

Keywords: *Hereditary myopathies, congenital myopathy, Duchenne muscular dystrophy, rehabilitation, hydrokinesitherapy.*

Information about the authors:
Suslov V.M. — https://orcid.org/0000-0002-5903-8789
Lieberman L.N. — https://orcid.org/0009-0002-5791-6872
Ponomarenko G.N. — https://orcid.org/0000-0001-7853-4473
Rudenko D.I. — https://orcid.org/0009-0008-2770-6755
Suslova G.A. — https://orcid.org/0000-0002-7448-762X
Corresponding author: Suslov V.M. — e-mail: vms.92@mail.ru

To cite this article:
Suslov VM, Lieberman LN, Ponomarenko GN, Rudenko DI, Suslova GA. The influence of hydrokinesitherapy on motor and cardiorespiratory functions in hereditary myopathy of childhood. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2024;124(11 vyp 2):88–95. (In Russ.). https://doi.org/10.17116/jnevro202412411288

Наследственные миопатии — это группа нервно-мышечных заболеваний, которые характеризуются гипотонией, мышечной слабостью и атрофией, сопутствующими прогрессирующими деформациями опорно-двигательного аппарата [1]. Одной из наиболее частых форм среди мышечных дистрофий является мышечная дистрофия Дюшенна (МДД), ее частота составляет 1,7—4,2 на 100 тыс. новорожденных мальчиков. Заболевание характеризуется возникновением симптоматики в раннем детском возрасте, прогрессирующей мышечной слабостью, локализующейся преимущественно в тазовом поясе и бедрах [2]. По мере прогрессирования заболевания также страдают мышцы голеней, плечевого пояса и туловища, прогрессируют контрактуры нижних и верхних конечностей, возникают кардио-респираторные осложнения [3, 4]. Сердечно-сосудистые нарушения являются основной причиной летального исхода при МДД. Отклонения при электрокардиографии (ЭКГ) выявляются у 78,6% пациентов и зачастую возникают на ранних стадиях, до развития кардиомиопатии. Они характеризуются изменениями сегмента ST, удлинением интервала QT, инверсией зубца Т, нарушением реполяризации желудочков, нарушениями проводимости по правой ножке пучка Гиса, увеличением частоты сердечных сокращений (ЧСС) [5, 6]. По мере прогрессирования заболевания у пациентов прогрессирует дилатационная кардиомиопатия, нарушение функции левого желудочка, что в дальнейшем ассоциировано с ухудшением функциональных возможностей и развитием систолической сердечной недостаточности на поздней неамбулаторной стадии [7, 8].

К еще одной большой группе наследственных миопатий относят врожденные (структурные) миопатии. Их распространенность составляет около 1 на 100 тыс. новорожденных [9, 10]. Основными клиническими симптомами являются диффузная гипотония, мышечная слабость и скелетные деформации. Наиболее часто характерен дебют в грудном или раннем детском возрасте, однако описаны редкие случаи дебюта мышечной слабости и во взрослом возрасте. Врожденные миопатии характеризуются высокой генетической и фенотипической гетерогенностью [11, 12]. Так, причиной возникновения немалиновой миопатии может служить мутация в восьми различных генах. Мутации в одном и том же гене также могут приводить к возникновению разных форм врожденных миопатий. Например, мутация в гене а-скелетного актина может обусловливать возникновение немалиновой, внутриядерной стержневой миопатии, миопатии со скоплениями актина и диспропорцией типа волокон и с накоплением «зебра—телец» [13].

Лечебная физкультура является одной из основных мер профилактики прогрессирования заболевания и сопутствующих ортопедических нарушений [14, 15]. Согласно международным рекомендациям по тактике лечения пациентов с нервно-мышечными заболеваниями показан облегченный уровень двигательной активности, однако в настоящее время имеются ограниченные данные и единичные исследо-

вания об эффективности различных программ тренировок, большинство из которых проведено с пациентами взрослого возраста. Отсутствуют рекомендации, позволяющие выделить оптимальный двигательный режим, являющийся эффективным и безопасным для пациентов с МДД и другими нервно-мышечными заболеваниями.

Одним из актуальных направлений физической терапии является гидрокинезотерапия — это составная часть гидрореабилитации, которая предусматривает дозированное чередование напряжения и расслабления мышечного аппарата пациента в воде в условиях гидроневесомости с оздоровительной и лечебной целями. Многочисленными исследованиями доказано, что использование водной среды существенно облегчает выполнение гимнастических упражнений и мануальных методик (массаж, вытяжение, кручение и др.), особенно у детей раннего возраста, беременных, ослабленных пациентов и людей с ограниченными возможностями [16, 17].

В настоящее время проведены единичные исследования [18—20], демонстрирующие эффективность гидрокинезотерапии у пациентов с МДД. Эффективность физической реабилитации, в том числе гидрокинезотерапии, у пациентов с врожденным миопатиями детского возраста также требует изучения [18].

Цель исследования — оценить влияние регулярных занятий гидрокинезотерапией и показателей кардио-респираторных функций на двигательные возможности пациентов с наследственными миопатиями детского возраста.

Материал и методы

Исследование проводилось на базе ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации. В исследование включено 63 пациента с генетически подтвержденными наследственными миопатиями.

Критерии включения: пациенты в возрасте от 4 до 17 лет 11 мес; клинические проявления миопатии с поясно-конечностным фенотипом распределения мышечной слабости при осмотре; возможность к самостоятельному передвижению без поддержки; генетическое подтверждение диагноза; пациенты мужского пола для группы МДД и мышечной дистрофии Беккера (МДБ); пациенты мужского и женского пола для группы врожденных миопатий; возможность и согласие пациентов и/или их родителей или опекунов регулярно приезжать в центр для прохождения курса реабилитации и обследований.

Критерии невключения: отказ или невозможность пациентов и/или их родителей или опекунов регулярно приезжать в центр для прохождения курса реабилитации и обследований; снижение когнитивных функций или поведенческие нарушения пациента, не позволяющие проводить обследования и выполнять упражнения лечебной физкультуры (ЛФК); наличие острого инфекционного заболевания на момент первичного осмотра, а также других сопутствующих заболеваний, препятствующих участию в исследовании.

В группу 1 было включено 32 пациента с МДД, находящихся на ранней амбулаторной стадии. В группу 2 было включено 15 пациентов, находящихся на поздней амбулаторной стадии. В группу 3 было включено 16 пациентов с генетически подтвержденными формами врожденных миопатий, находящихся на амбулаторной стадии и характеризующихся поясно-конечным фенотипом, включавших немалиновые миопатии (n=7; 43,8%), обусловленные мутациями в генах *NEB, TPM3, ACTA1* и *KBTBD13*, коллагенопатии, обусловленные мутациями в генах *COL6A3* и *COL6A1* (n=4; 25%), центроядерные миопатии, обусловленные мутациями в генах *SPEG, RYR1* и *SEPN1* (n=3; 18,7%). и миопатию центрального стержня (ген *RYR1*) (n=2; 12,5%).

Характеристика пациентов представлена в **таблице**.

На исходном уровне и при динамическом наблюдении через 2 и 4 мес оценивались дистанция 6-минутного теста ходьбы (6МТХ) с оценкой утомляемости по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) в конце тестирования, тесты на время (бег на дистанцию 10 метров, подъем на 4 ступени) с определением функционального класса (ФК) выполнения тестов, показатели спирометрии: объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1), форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ), пиковая скорость выдоха (ПСВ). На исходном уровне всем пациентам проводилась ЭКГ, эхокардиография (Эхо-КГ). Также на исходном уровне оценивались антропометрические показатели — масса тела и рост с расчетом индекса массы тела (ИМТ).

Оценка проводилась в оборудованном зале ЛФК на стандартизированном оборудовании врачом-неврологом, прошедшим специализированную подготовку по данным методам оценки. Для всех пациентов тесты проводились в одинаковых комфортных условиях с учетом времени суток, удобной легкой одежды и обуви. При необходимости между тестами делались перерывы на 10—15 мин с целью избежания переутомления. При признаках физического или

Характеристика групп пациентов
Characteristics of patient groups

Параметр	Группа 1, n=32	Группа 2, n=15	Группа 3, n=16
Возраст, лет	7,0±2,1	9,0±1,2	9,8±4,2
Пол: муж./жен., n (%)	32 (100)/0	15 (100)/0	6 (37,5)/10 (62,5)
Масса тела, кг	24,2±5,6	31,4±4,8	34,8±16,8
Рост, см	117,0±9,3	126,7±5,0	137,2±22,2
ИМТ, кг/м^2	17,4±1,8	19,5±1,9	17,2±3,2
Прием ГКС-терапии, n (%)	29 (90,6)	13 (86,6)	0 (0)

Примечание. ГКС-терапия — глюкокортикостероидная терапия.
Note. ГКС-терапия — glucocorticosteroid therapy.

эмоционального переутомления пациента проведение теста переносилось на другой день. Все пациенты на исходном уровне и при динамическом наблюдении осматривались врачом-неврологом с целью оценки наиболее часто описанных, а также других нежелательных явлений, возникающих при занятиях ЛФК при миопатиях. При возникновении болевого синдрома интенсивность оценивалась по ВАШ.

Длительность курса реабилитации составляла 4 мес, курс был разделен на 2 этапа — подготовительный и тренирующий. Тренировки выполнялись под контролем врача ЛФК, специализирующегося на гидрореабилитации. Интенсивность проведения тренировки подбиралась для каждого пациента индивидуально в зависимости от возраста, ЧСС по формуле индивидуального функционального резерва сердца (ИФРС)=190 — (возраст в годах). Интенсивность проведения подготовительного этапа: 51—60% от ИФРС с количеством повторений каждого упражнения 6—8 раз. Интенсивность проведения тренирующего этапа: 61—70% от ИФРС с количеством повторений каждого упражнения 10—12 раз. Длительность тренировки составляла 60 мин, частота — 3 раза в неделю. Все пациенты выполняли комплекс упражнений, включающий динамические аэробные упражнения в бассейне, включающие упражнения на движение туловища в трех плоскостях при горизонтальном погружении тела на спине с использованием спортивного инвентаря (аква-гантели, аква-палки), упражнения на баланс с использованием поручня и на стене бассейна, упражнения на активное и пассивное растяжение мышц плечевого пояса, спины, нижних конечностей при горизонтальном погружении тела на спине, дыхательная гимнастика с погружением в двух плоскостях. Упражнения выполнялись в бассейне глубиной 130 см, при температуре воды +32,0°С, при pH 7,2, дезинфицированной активным кислородом и ультрафиолетовым облучением.

Проведение исследования было одобрено решением этического комитета федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, протокол №28/2 от 22 июня 2023 г.

Статистический анализ проводился при помощи программного обеспечения IBM SPSS Statistics v.26.0 и Microsoft Excel. Проводился расчет средних значений и среднеквадратического отклонения ($M \pm SD$), проверка нормальности распределения, рассчитывался парный *t*-критерий Стьюдента и Уилкоксона для зависимых совокупностей, корреляционный анализ Пирсона и Спирмена. Уровень статистической значимости $p \leqslant 0{,}05$.

Результаты

Средние значения 6МТХ в группе 1 составляли 462,4±5,4 м на исходном уровне, 471,4±4,9 м ($p \leqslant 0{,}05$) через 2 мес и 482,1±5,0 м ($p \leqslant 0{,}01$) через 4 мес. В группе 2 средние значения 6МТХ на исходном уровне составляли 303,0±14,2 м, 305,9±14,2 м через 2 мес. и 305,3±14,9 м через 4 мес. В группе 3 6МТХ средние значения составляли 499,2±18,8 м на исходном уровне, 531,1±18,7 м ($p \leqslant 0{,}01$) через 2 мес. и 565,9±20,1 м ($p \leqslant 0{,}01$) через 4 мес. **(рис. 1)**.

Оценка утомляемости при ходьбе по ВАШ в группе 1 составляла 2,4±0,2 балла на исходном уровне, 1,7±0,2 балла ($p \leqslant 0{,}01$) через 2 мес. и 1,2±0,1 балла ($p \leqslant 0{,}01$) через 4 мес. В группе 2 на исходном уровне 6,8±0,3 балла, через 2 мес. 7,1±0,3 балла и 6,7±0,3 балла через 4 мес. В 3 группе средний балл составлял 3,4±0,4, через 2 мес. 2,3±0,3 балла ($p \leqslant 0{,}01$) и через 4 мес. 1,9±0,4 балла ($p \leqslant 0{,}01$).

Среднее время бега на дистанцию 10 м в группе 1 на исходном уровне составляло 4,2±0,1 с. с ФК 5,3±0,1 балла,

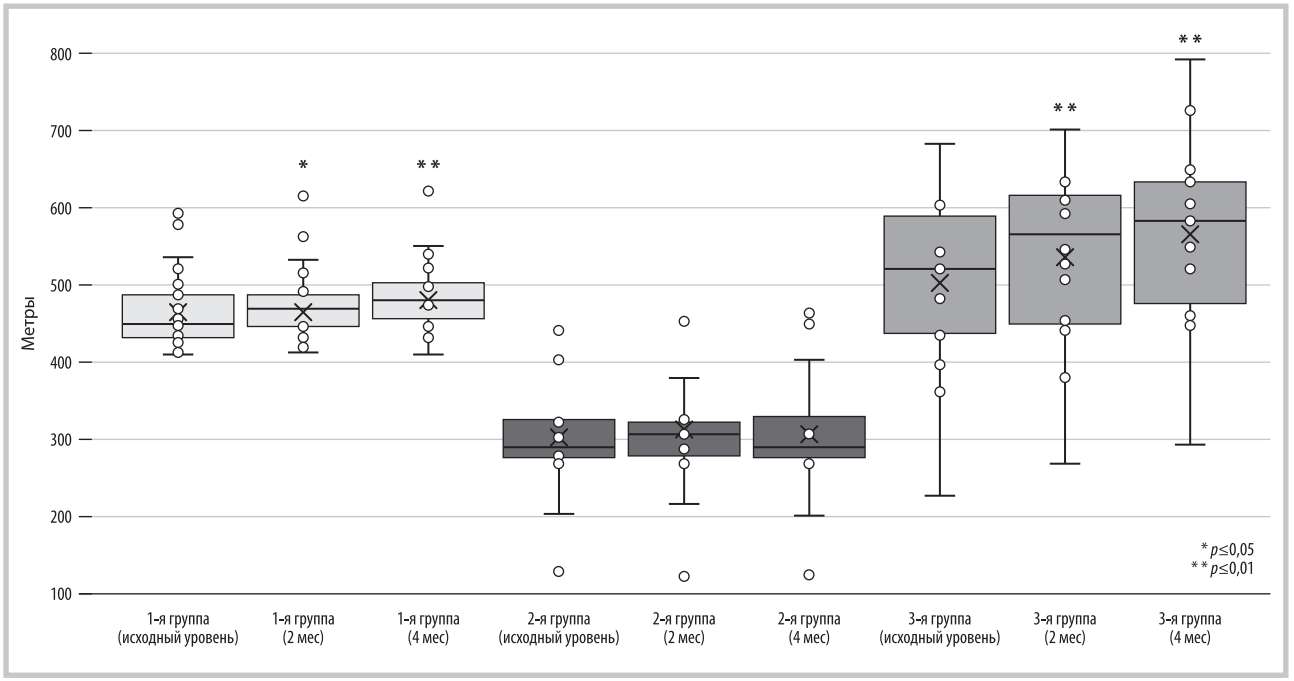

Рис. 1. **Динамика дистанции шестиминутной ходьбы.**

Fig. 1. **Dynamics of the distance of the 6-minute walking test.**

через 2 мес. 4,0±0,1 с. (p⩽0,01) с ФК 5,3±0,1 балла и через 4 мес. 3,9±0,1 с. (p⩽0,01) с ФК 5,5±0,1 балла (p⩽0,05). В группе 2 на исходном уровне 7,2±0,5 с. с ФК 4,2±0,1 балла, через 2 мес 7,1±0,5 сек. (p⩽0,05) с ФК 4,1±0,1 балла и через 4 мес. 7,3±0,5 с. с ФК 4,0±0,2 балла (p⩽0,05). И в группе 3 на исходном уровне 4,2±0,2 с. с ФК 5,1±0,1 балла, через 2 мес. 3,8±0,2 с. с ФК 5,4±0,1 балла (p⩽0,01) и через 4 мес. 3,8±0,2 с. с ФК 5,4±0,1 балла (p⩽0,01) **(рис. 2)**.

Среднее время подъема на 4 ступени в группе 1 на исходном уровне составляло 3,4±0,1 с. с ФК 4,8±0,1 балла, через 2 мес. 3,3±0,1 с. (p⩽0,01) с ФК 4,9±0,1 балла и через 4 мес. 3,1±0,1 с. (p⩽0,01) с ФК 5,1±0,1 балла (p⩽0,05). В группе 2 на исходном уровне 9,5±0,7 с. с ФК 2,1±0,1 балла, через 2 мес. 9,1±0,7 с. (p⩽0,01) с ФК 2,3±0,1 балла и через 4 мес. 9,4±0,7 с. с ФК 2,3±0,1 балла. В группе 3 на исходном уровне 3,6±0,3 с. с ФК 4,4±0,2 балла, через 2 мес. 3,2±0,2 с. с ФК 5,1±0,2 балла (p⩽0,01) и через 4 мес. 3,2±0,3 с. с ФК 5,2±0,2 балла (p⩽0,01) **(рис. 3)**.

При проведении спирометрии в группе 1 показатели на исходном уровне составляли 1,5±0,1 л. для ФЖЕЛ, 1,5±0,1 л для ОФВ1 и 165,7±4,6 л. для ПСВ. Через 2 мес. было отмечено улучшение показателей — 1,6±0,1 л. для ФЖЕЛ, 1,6±0,1 л для ОФВ1 и 186,1±4,3 л. для ПСВ (p⩽0,01). И через 4 мес. 1,7±0,1 л. для ФЖЕЛ, 1,7±0,1 л. для ОФВ1 и 187,1±4,5 л. для ПСВ (p⩽0,01).

В группе 2 данные показатели на исходном уровне составляли 1,5±0,1 л. для ФЖЕЛ, 1,5±0,1 л. для ОФВ1 и 177,4±4,0 л. для ПСВ. Через 2 мес. было отмечено улучшение показателей — 1,7±0,1 л. для ФЖЕЛ, 1,7±0,1 л для ОФВ1 и 202,0±4,4 л. для ПСВ (p⩽0,01). И через 4 мес. 1,7±0,1 л. для ФЖЕЛ, 1,8±0,1 л для ОФВ1 и 200,6±4,6 л. для ПСВ (p⩽0,01).

Группа 3 характеризовалась показателями на исходном уровне 1,8±0,1 л. для ФЖЕЛ, 1,7±0,1 л. для ОФВ1 и 222,7±14,9 л. для ПСВ (p⩽0,01). Через 2 мес. было отмечено улучшение показателей — 2,0±0,2 л. для ФЖЕЛ, 1,9±0,1 л для ОФВ1 и 251,0±14 л. для ПСВ (p⩽0,01). И через 4 мес. 2,2±0,2 л. для ФЖЕЛ, 2,0±0,1 л для ОФВ1 и 255,8±15 л. для ПСВ (p⩽0,01).

В группах пациентов с МДД при проведении корреляционного анализа функциональных возможностей с антропометрическими показателями была выявлена заметная степень корреляции массы тела пациентов с результатами утомляемостью при выполнении 6МТХ (r=0,570, p⩽0,01), скоростью бега на дистанцию 10 м (r=0,483, p⩽0,01) и его ФК (r=0,575, p⩽0,01), скоростью подъема на 4 ступени (r=0,564, p⩽0,01). Была выявлена умеренная корреляция массы тела пациентов с дистанцией 6МТХ (r=0,445, p⩽0,01), ФК подъема по лестнице на 4 ступени (r=0,484, p⩽0,01).

При проведении корреляционного анализа результатов спирометрии в группе пациентов с МДД была выявлена заметная степень корреляции ПСВ (r=0,533, p⩽0,01) и умеренная корреляция ОФВ1 (r=0,481, p⩽0,01) и ФЖЕЛ (r=0,380, p⩽0,01) с массой тела и ИМТ. Не было выявлено корреляции показателей спирометрии со всеми результатами тестов двигательных возможностей.

Показатели ЭКГ характеризовались отсутствием корреляции с результатами тестов двигательных возможностей, за исключением умеренной корреляции ЧСС с утомляемостью при выполнении 6МТХ (r=0,315, p⩽0,05) и скоростью бега на дистанцию 10 м (r=0,302, p⩽0,05). При анализе результатов Эхо-КГ, показатели фракции выброса (ФВ) и фракции сокращения (ФС) характеризовались значимой корреляцией со скоростью подъема на 4 ступени

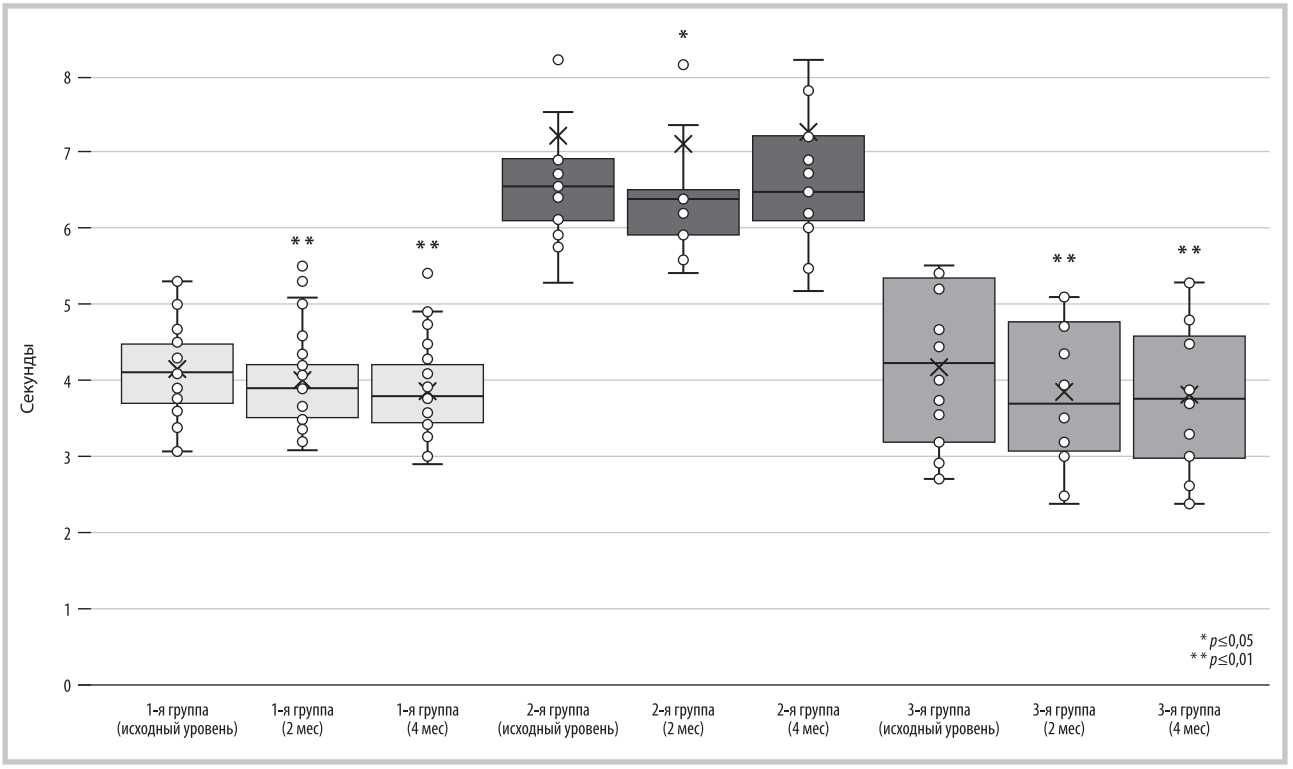

Рис. 2. **Динамика теста на бег на дистанцию 10 м.**

Fig. 2. **Dynamics of the 10 meter running test.**

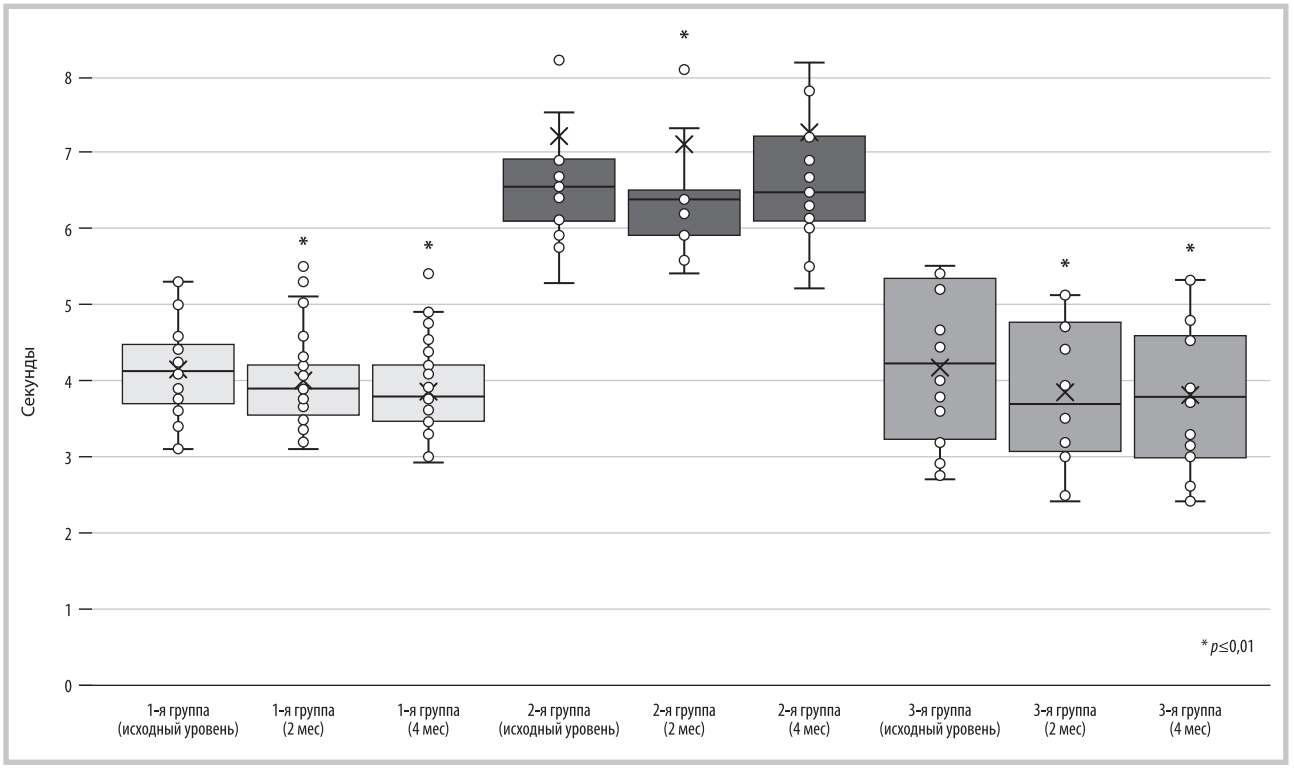

Рис. 3. **Динамика теста на подъем на 4 ступени.**

Fig. 3. **Dynamics of the 4-step climb test.**

(r=0,501, p⩽0,01) и умеренной корреляцией с результатами 6МТХ (r=0,361, p⩽0,01), утомляемостью при его выполнении (r=–0,411, p⩽0,01), скоростью бега на 10 м (r=0,429, p⩽0,01) и его ФК (r=0,351, p⩽0,01), а также с ФК подъема на 4 ступени (r=0,437, p⩽0,01).

Возраст пациентов характеризовался высокой степенью корреляции с массой тела (r=0,612, p⩽0,01), ИМТ (r=0,849, p⩽0,01) и заметной корреляцией с показателями ПСВ (r=0,608, p⩽0,01), ФВ (r=–0,507, p⩽0,01) и ФС (r=–0,564, p⩽0,01), а также умеренной корреляцией с результатами тестов двигательных возможностей (p⩽0,01).

В группе пациентов с врожденными миопатиями при проведении корреляционного анализа функциональных возможностей с антропометрическими показателями была выявлена заметная степень корреляции массы тела с дистанцией 6МТХ (r=0,659, p⩽0,01), ФК подъема на 4 ступени с массой тела (r=–0,532, p⩽0,05) и ИМТ (r=–0,502, p⩽0,05), массы тела со скоростью бега на дистанцию 10 м (r=–0,491, p⩽0,05) и его ФК (r=0,521, p⩽0,05).

Показатели Эхо-КГ характеризовались высокой степенью корреляции ФС с 6МТХ (r=0,684, p⩽0,01), выраженностью утомляемости по ВАШ (r=–0,723, p⩽0,01), скоростью бега на 10 м (r=0,654, p⩽0,01) и его ФК (r=0,735, p⩽0,01), скоростью подъема на 4 ступени (r=0,691, p⩽0,01). При анализе данных ЭКГ была выявлена высокая корреляция интервала QTc со скоростью бега на 10 м(r=0,797, p⩽0,01) и его заметная корреляция с утомляемостью по ВАШ (r=0,540, p⩽0,05), ФК бега на 10 м (r=–0,546, p⩽0,05), скоростью подъема на 4 ступени (r=0,661, p⩽0,01) и его ФК (r=–0,679, p⩽0,01).

Показатели спирометрии характеризовались высокой степенью корреляции массы тела пациентов с показателями ФЖЕЛ (r=0,795, p⩽0,01), ОФВ1 (r=0,821, p⩽0,01) и ПСВ (r=0,879, p⩽0,01). Также была выявлена значимая корреляция 6МТХ и ОФВ1 (r=0,534, p⩽0,05) и ПСВ (r=0,599, p⩽0,01), скорости бега на дистанцию 10 м и ПСВ (r=0,533, p⩽0,05), ФК бега на 10 м и ФЖЕЛ (r=0,469, p⩽0,05) и ПСВ (r=0,495, p⩽0,05), скорости подъема на 4 ступени и ПСВ (r=0,495, p⩽0,05), ФК подъема на 4 ступени и ФЖЕЛ (r=0,530, p⩽0,05), ОФВ1 (r=0,507, p⩽0,05), ПСВ (r=0,606, p⩽0,01).

Возраст пациентов продемонстрировал высокую степень корреляции с массой тела (r=0,965, p⩽0,01) и ИМТ (r=0,888, p⩽0,01), результатами спирометрии — ФЖЕЛ (r=0,754, p⩽0,01), ОФВ1 (r=0,809, p⩽0,01) и ПСВ (r=0,867, p⩽0,01), значимую корреляцию с дистанцией 6МТХ (r=0,643, p⩽0,01) и умеренную корреляцию с ФК бега на дистанцию 10 м (r=0,441, p⩽0,05) и ФК подъема на 4 ступени (r=0,441, p⩽0,05).

Обсуждение

В исследовании проводилась оценка динамики двигательных возможностей пациентов с наследственными миопатиями детского возраста, регулярно занимавшихся гидрокинезотерапией по разработанной программе в течение 4 мес. При проведении курса тренировок была отмечена положительная динамика как двигательных возможностей, так и функций внешнего дыхания в группах пациентов с МДД на ранней амбулаторной стадии и у пациентов с врожденными миопатиями, что может свидетельствовать об улучшении состояния кардио-респираторной системы за счет регулярных динамических аэробных и дыхательных упражнений.

Это подтверждается результатами других авторов, регулярные занятия в бассейне позволяют улучшить силу и выносливость дыхательных мышц, ПСВ, сатурацию O_2, толерантность к физической нагрузке [18—20]. По результатам других исследований, регулярные аэробные упражнения в зале ЛФК с инструктором в сочетании за занятиями на велотренажере также способствуют улучшению двигательных функций у пациентов с МДД, было продемонстрировано улучшение показателей количества оборотов педалей на велотренажере у 30 пациентов с МДД после курса аэробных тренировок в течение 24 нед. Также авторами было продемонстрировано улучшение двигательных функций рук у пациентов, не способных самостоятельно ходить [21]. Регулярные занятия аэробной гимнастикой без отягощения в сочетании с занятиями на велотренажере позволяет повысить показатели выносливости и скорости у пациентов с МДД на амбулаторных стадиях заболевания [22].

Группа пациентов с МДД на поздней амбулаторной стадии продемонстрировала статистически достоверное улучшение функции внешнего дыхания при отсутствии как положительной, так и отрицательной динамики в тестах двигательных возможностей за весь период наблюдения. По литературным данным, при естественном течении заболевания такая стадия характеризуется отрицательной динамикой [23—25]. Так, по данным CM. McDonald и соавт. [25], исходные значения дистанции 6МТХ менее 325—350 м ассоциированы с высоким риском функционального ухудшения в течение 12 мес. При естественном течении заболевания пациенты с МДД в течение 12 мес. демонстрируют отрицательную динамику в дистанции 6 минутной ходьбы, данные разнятся от -10,9±69,2 м до -25,8±74,3 [23—25]. В возрасте 8,8±2,0 года у пациентов с МДД характерна отрицательная динамика в показателях тестов на подъем с пола, бег 10 м и подъем по лестнице от -0,07 до -0,33 с. за период наблюдения в 12 мес. в возрасте 5—7 лет при нахождении на фазе «плато» данные показатели остаются стабильными [4, 26, 27]. Это позволяет сделать вывод о замедлении прогрессирования мышечной слабости после начала тренировок в бассейне.

Также группа пациентов с МДД характеризовалась повышенной массой тела и склонностью к тахикардии, что может обусловливаться сопутствующей ГКС-терапией. Проведение корреляционного анализа продемонстрировало взаимосвязь массы тела и ИМТ с выраженностью утомляемости по ВАШ. Тем не менее, в данной группе не было выявлено корреляции снижения двигательных возможностей и отклонений на ЭКГ.

Наличие высокой положительной корреляции показателей ЭКГ и Эхо-КГ с функциональными тестами в группе пациентов с врожденными миопатиями при условии отсутствия гемодинамически значимых отклонений может обусловливаться возрастными изменениями показателей и требует дополнительного исследования на большей и более гетерогенной выборке.

Заключение

Регулярные занятия гидрокинезотерапией позволяют улучшить двигательные возможности, мышечную выносливость и скорость у пациентов с МДД на ранних амбулаторных стадиях и у пациентов с врожденными миопатиями детского возраста, а также улучшить функцию внешнего дыхания у пациентов с МДД и врожденными миопатиями на всех амбулаторных стадиях. В группах пациентов с МДД была выявлена достоверная взаимосвязь показателей скорости, утомляемости и выносливости с функциональными возможностями сердца.

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

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Cardamone M, Darras BT, Ryan MM. Inherited myopathies and muscular dystrophies. *Semin Neurol*. 2008;28(2):250-259. https://doi.org/10.1055/s-2008-1062269
2. Sussman M. Duchenne muscular dystrophy. *J Am Acad Orthop Surg*. 2002;10(2):138-151. https://doi.org/10.5435/00124635-200203000-00009
3. Woof AL, Selby K, Harris SR. Ankle contractures and functional motor decline in Duchenne muscular dystrophy. *Brain Dev*. 2022;44(2):105-113. https://doi.org/10.1016/j.braindev.2021.09.007
4. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol*. 2018;17(3):251-267. Erratum in: *Lancet Neurol*. 2018 Apr 4. https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30024-3
5. Tang L, Shao S, Wang C. Electrocardiographic features of children with Duchenne muscular dystrophy. *Orphanet J Rare Dis*. 2022;17(1):320. https://doi.org/10.1186/s13023-022-02473-9
6. Santos MA, Costa Fde A, Travessa AF, et al. Distrofia muscular de Duchenne: análise eletrocardiográfica de 131 pacientes [Duchenne muscular dystrophy: electrocardiographic analysis of 131 patients]. *Arq Bras Cardiol*. 2010;94(5):620-624. (Portuguese). https://doi.org/10.1590/s0066-782×2010005000024
7. Clavero-Adell M, Ayerza-Casas A, Palanca-Arias D, et al. Early assessment of cardiomyopathy in Duchenne patients by means of longitudinal strain echocardiography. *Cardiol Young*. 2024;34(1):151-156. https://doi.org/10.1017/S104795112300149X
8. Lechner A, Herzig JJ, Kientsch JG, et al. Cardiomyopathy as cause of death in Duchenne muscular dystrophy: a longitudinal observational study. *ERJ Open Res*. 2023;9(5):00176-2023. https://doi.org/10.1183/23120541.00176-2023
9. Claeys KG. Congenital myopathies: an update. *Dev Med Child Neurol*. 2020;62(3):297-302. https://doi.org/10.1111/dmcn.14365
10. Younger DS. Congenital myopathies. *Handb Clin Neurol*. 2023;195:533-561. https://doi.org/10.1016/B978-0-323-98818-6.00027-3
11. Bruno C, Minetti C. Congenital myopathies. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2004;4(1):68-73. https://doi.org/10.1007/s11910-004-0015-7
12. Mah JK, Joseph JT. An Overview of Congenital Myopathies. *Continuum (Minneap Minn)*. 2016;22(6, Muscle and Neuromuscular Junction Disorders):1932-1953. https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000404

13. North KN, Wang CH, Clarke N, et al. International Standard of Care Committee for Congenital Myopathies. Approach to the diagnosis of congenital myopathies. *Neuromuscul Disord*. 2014;24(2):97-116. https://doi.org/10.1016/j.nmd.2013.11.003

14. Heutinck L, Kampen NV, Jansen M, et al. Physical Activity in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy Is Lower and Less Demanding Compared to Healthy Boys. *J Child Neurol*. 2017;32(5):450-457. https://doi.org/10.1177/0883073816685506

15. Spaulding HR, Selsby JT. Is Exercise the Right Medicine for Dystrophic Muscle? *Med Sci Sports Exerc*. 2018;50(9):1723-1732. https://doi.org/10.1249/MSS.0000000000001639

16. Atamturk H, Atamturk A. Therapeutic effects of aquatic exercises on a boy with Duchenne muscular dystrophy. *J Exerc Rehabil*. 2018;14(5):877-882. https://doi.org/10.12965/jer.1836408.204

17. Archer S. Aquatic exercise and arthritis. *Aquat Ther J*. 2002;16:29-31.

18. Huguet-Rodríguez M, Arias-Buría JL, Huguet-Rodríguez B, et al. Impact of Aquatic Exercise on Respiratory Outcomes and Functional Activities in Children with Neuromuscular Disorders: Findings from an Open-Label and Prospective Preliminary Pilot Study. *Brain Sci*. 2020;10(7):458. https://doi.org/10.3390/brainsci10070458

19. Becker BE. Aquatic therapy: Scientific foundations and clinical rehabilitation applications. *Am. Acad. Phys. Med. Rehab*. 2009;1:859—872.

20. Hind, D.; Parkin, J.; Whitwoth, V.; et al. Aquatic therapy for boys with Duchenne muscular dystrophy (DMD): An external pilotrandomized controlled trial. *Pilot. Feasibility Stud*. 2017;3:1—17.

21. Jansen M, Van Alfen N, Geurts ACet al. Assistedbicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial «no use is disuse». *Neurorehabilitation and Neural Repair.* 2013;27(9):816-827. https://doi.org/10.1177/1545968313496326

22. Суслов В.М., Либерман Л.Н., Суслова Г.А. и др. Лечебная физкультура у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна: динамика течения заболевания. *Педиатр*. 2022;13(3):37-46.
Suslov VM, Lieberman LN, Suslova GA, et al. Physical therapy in patients with Duchenne muscular dystrophy: dynamics of the course of the disease. *Pediatrician*. 2022;13(3):37-46. https://doi.org/10.17816/PED13337-46

23. Brogna C, Coratti G, Pane M, Ricotti V. et al. Long-term natural history data in Duchenne muscular dystrophy ambulant patients with mutations amenable to skip exons 44, 45, 51 and 53. *PLoS One*. 2019;14(6):e0218683. Erratum in: *PLoS One*. 2019;14(7):e0220714. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0218683

24. Hamuro L, Chan P, Tirucherai G, et al. Developing a Natural History Progression Model for Duchenne Muscular Dystrophy Using the Six-Minute Walk Test. *CPT Pharmacometrics Syst Pharmacol*. 2017;6(9):596-603. https://doi.org/10.1002/psp4.12220

25. McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, et al. PTC124-GD-007-DMD Study Group; Spiegel R, Barth J, Elfring G, Reha A, Peltz S. The 6-minute walk test and other endpoints in Duchenne muscular dystrophy: longitudinal natural history observations over 48 weeks from a multicenter study. *Muscle Nerve*. 2013;48(3):343-356. https://doi.org/10.1002/mus.23902

26. Arora H, Willcocks RJ, Lott DJ, et al. Longitudinal timed function tests in Duchenne muscular dystrophy: ImagingDMD cohort natural history. *Muscle Nerve*. 2018;58(5):631-638. https://doi.org/10.1002/mus.26161

27. Liang WC, Wang CH, Chou PC, et al. The natural history of the patients with Duchenne muscular dystrophy in Taiwan: A medical center experience. *Pediatr Neonatol*. 2018;59(2):176-183. https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2017.02.004

Поступила 01.09.2024
Received 01.09.2024
Принята к печати 30.09.2024
Accepted 30.09.2024