

Юрьева Алла Викторовна,

кандидат медицинских наук, доцент,
Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский Институт
им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского».

Болдырева Анна Романовна,

Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский Институт
им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского».

Токарев Анатолий Сергеевич,

Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский Институт
им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского».

СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР)

Аннотация. Статья посвящена современным методам реабилитации детей с муковисцидозом и оценке эффективности комплексных реабилитационных мероприятий у детей с муковисцидозом, их влияния на течение заболевания. Несмотря на прогресс в лечении, увеличивший продолжительность жизни, важность реабилитации остается критической. Сделан акцент на комплексных программах реабилитации, способствующих снижению частоты осложнений, улучшению качества жизни. В работе рассматриваются современные методы реабилитации и данные о благоприятных климатических зонах для лечения муковисцидоза в Республике Крым.

Ключевые слова: Муковисцидоз, реабилитация, дети, кинезитерапия, нутритивная поддержка, дренажные методики, качество жизни, осложнения.

Муковисцидоз (МВ) является одним из наиболее распространенных наследственных заболеваний, приводящих к тяжелым нарушениям функций различных органов и систем. По данным мировой статистики, частота заболеваемости МВ составляет 1:2000-1:4500 новорожденных. Показатели заболеваемости сильно различаются в разных странах мира, самые высокие показатели — 1 случай на 2000 – 3000 новорождённых – наблюдаются у представителей европеоидной расы северного европейского происхождения. В эпоху генетического тестирования ежегодно во всём мире диагностируется почти 1000 новых случаев МВ, при этом более 75 % пациентов с МВ проходят тестирование в возрасте до 2 лет [1, с.1393].

Актуальность работы обусловлена необходимостью систематизации современных подходов к реабилитации и разработки персонализированных программ восстановительного лечения. Целью настоящего исследования явилась оценка эффективности комплексных реабилитационных мероприятий у детей с муковисцидозом, и их влияния на течение заболевания на основе анализа данных библиографического обзора. Анализ литературных данных показывает, что вопросы реабилитации детей с МВ остаются предметом активного изучения. Комплексный подход к реабилитации способствует значительному улучшению прогноза заболевания, параллельно подчеркивается важность индивидуализации реабилитационных программ с учетом генотипа пациентов [2, с.568].

Для реализации цели исследования в статье были проанализированы данные научных публикаций, которые содержат экспериментальные и клинические результаты по наиболее важным вопросам, связанным с реабилитацией детей с муковисцидозом. В ходе



научного анализа использовали только полнотекстовые источники, которые были доступны в открытом доступе и написаны на русском или английском языке. Работы, опубликованные за последние 5 лет. В материалы исследования были включены данные из клинических рекомендаций и актуальные протоколы по реабилитации детей с муковисцидозом. В ходе научного анализа использовали следующие методы: аналитические, которые включали статистический анализ, направлены на обработку и интерпретацию полученных данных и интерпретационные, которые состояли из сравнительного анализа и экспертной оценки. Данные методы исследования помогли объяснить результаты, сформулировать выводы и практические рекомендации по реабилитации детей с муковисцидозом.

Последние десятилетия ознаменовались значительным прогрессом в лечении МВ, что привело к увеличению продолжительности жизни пациентов более чем в 2 раза [3, с.753]. Однако уровень инвалидизации при МВ остается высоким – до 80 % среди детского населения, что определяет критическую важность разработки и внедрения эффективных реабилитационных программ. Своевременная и правильно организованная реабилитация позволяет предотвратить развитие осложнений и значительно улучшить качество жизни пациентов.

Реабилитация муковисцидоза базируется на ключевых моментах природы заболевания, которое представляет собой моногенную патологию с аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленное мутацией гена CFTR (Cystic Fibrosis Transmembraneconductance Regulator). Согласно последним данным международного консорциума по изучению МВ, на сегодняшний день идентифицировано более 2000 мутаций гена CFTR, при этом их спектр существенно варьирует в различных популяциях [2, с.569].

Патогенетической основой заболевания является дисфункция CFTR-белка, выполняющего роль хлорного канала в апикальной мембране эпителиальных клеток. Нарушение транспорта ионов хлора и натрия приводит к изменению электролитного состава секрета экзокринных желез, что проявляется повышением его вязкости и, как следствие, нарушением дренажной функции бронхиального дерева. В бронхолегочной системе патологический процесс характеризуется следующими звеньями: формирование вязкого бронхиального секрета, нарушение мукоцилиарного клиренса, развитие хронического воспаления дыхательных путей, колонизация патогенной микрофлорой, структурные изменения бронхиального дерева [4, с.223]. Респираторные осложнения МВ включают: бронхоэктазы, ателектазы, пневмофиброз, дыхательная недостаточность. Гастроэнтерологические осложнения – это панкреатическая недостаточность, нутритивная недостаточность, синдром дистальной интестинальной обструкции [5, с.79]. К факторам риска прогрессирования заболевания относятся: генотип пациента, поздняя диагностика заболевания, нерегулярность базисной терапии, несоблюдение режима реабилитационных мероприятий, наличие хронической инфекции дыхательных путей, недостаточная нутритивная поддержка. Результаты наблюдений отечественных специалистов подтверждали, что нарушение мукоцилиарного клиренса являлось ключевым фактором в скоплении слизи в дыхательных путях, нарушении мукоцилиарного клиренса, хроническом воспалении у детей с муковисцидозом. Понимание спектра осложнений МВ определяет необходимость комплексного подхода к реабилитации, включающего мероприятия по профилактике и коррекции как респираторных, так и внелегочных проявлений заболевания [4, с.224]. Накопленные данные свидетельствуют о том, что своевременное выявление факторов риска и их коррекция позволяли значительно улучшить прогноз заболевания. По данным международного регистра муковисцидоза за 2023 год, мутация F508del оставалась наиболее распространенной и встречалась у 70 - 75 % пациентов европейской популяции. Характер мутации во многом определяет тяжесть клинических проявлений и эффективность терапевтических подходов [6, с.390].



Частота развития бронхоэктазов у детей с МВ достигала 60 – 75 % к подростковому возрасту. При этом ранняя диагностика и своевременное начало реабилитационных мероприятий позволяли снизить риск развития этого осложнения на 30 - 40 % [7, с.48]. В исследовании, охватившем более 3000 пациентов, было показано, что полиморфизм генов - модификаторов может объяснять различия в клинической картине у пациентов с идентичными CFTR-мутациями, подчеркивает важность персонализированного подхода к профилактике осложнений с учетом генетического профиля пациента [8, с.213]. В комплексной реабилитации нутритивная поддержка играет ключевую роль для стабилизации состояния пациентов с МВ. Нутритивная поддержка, согласно последним рекомендациям Европейского общества муковисцидоза (2025), должна обеспечивать поступление 120 - 150 % от возрастной нормы калорий. Ряд исследований продемонстрировал прямую корреляцию между нутритивным статусом и функцией легких: при достижении целевых показателей индекса массы тела отмечалось повышение объема форсированного выдоха за 1 секунду в среднем на 7-10 % у пациентов с МВ [9, с.158].

В области кинезитерапии наиболее эффективными признаны методики активного цикла дыхания в сочетании с использованием осцилляторных РЕР-устройств (уровень доказательности А). Комбинированная кинезиотерапия увеличивала эвакуацию мокроты на 40 - 45 % по сравнению с изолированным применением постурального дренажа [10, с.368].

Особое значение приобретает персонализированный подход к реабилитации в санаторно-курортном секторе с учетом сезонности при планировании реабилитации. Основными направлениями реабилитации на санаторно-курортном уровне при МВ определены: диетотерапия, заместительная терапия экзокринной панкреатической недостаточности (ЭПН), кинезиотерапия и таргетная коррекция [11, с.32].

Диетотерапия крайне важна для поддержания нормального роста, физического и полового развития детей с МВ, поскольку подавляющее большинство детей имеют недостаточность питания, обусловленную недостаточной экзокринной функцией поджелудочной железы, низкой активностью ферментов кишечника и стужения желчи, что ухудшает переваривание и всасывание жиров, жирорастворимых витаминов. Следовательно, требуется повышение калорийности рациона на 120-150 %, увеличение поступления белка на 20 % и жира на 35 - 40 % от суточной потребности организма по возрасту, в сочетании с терапией панкреатическими ферментами. Нутритивная поддержка достигается путем использования специализированных питательных смесей с учетом кратности приема пищи. Для детей раннего возраста с тяжелым течением МВ и выраженными проблемами с всасыванием, сопровождающимися потерей веса, эффективны полуэлементные смеси. Особое значение имеют смеси, содержащие среднецепочечные триглицериды (СЦТ), которые усваиваются без участия липазы и желчных кислот. При нормальных показателях веса и роста используются адаптированные молочные смеси. Рекомендуются смеси с высоким содержанием белка и не менее 20 - 25 % СЦТ в составе жирового компонента [12, с.125].

Заместительная терапия экзокринной функции поджелудочной железы, не менее важное направление реабилитации детей с МВ. Степень поражения дыхательной системы и пищеварительного тракта играет решающую роль в определении прогноза жизни детей с МВ. Признаками ЭПН являются диспептические явления, синдром мальабсорбции, синдром абдоминальной боли, снижение индекса массы тела. Для диагностики ЭПН применяются количественное определение панкреатической эластазы - 1 в кале, копрологическое исследование для выявления нейтрального жира и липидограмма кала для оценки жирового обмена. Компенсация панкреатической недостаточности при МВ достигается назначением панкреатина в микросферической форме. Показанием для назначения панкреатина является нарушение всасывания нутриентов или низкое содержание панкреатической эластазы-1 в кале.



Сбалансированная диета и коррекция ЭПН позволяют увеличить калорийность рациона и улучшить нутритивный статус, что, в свою очередь, увеличивает продолжительность жизни детей с МВ [13, с.1026].

Муколитическая терапия и использование методик дренирования бронхиального дерева обоснованно повышенной вязкостью бронхиального секрета, хроническим воспалением и структурными изменениями в легких. Для муколитической терапии большинство авторов обоснованно рекомендуют дорназу альфа, 7 % гипертонический раствор натрия хлорида, с 0,1 % натрия гиалуронатом, и маннитол, целью применения которых является снижение вязкости и улучшение отхождения мокроты из бронхов и околоносовых пазух. Эффективность муколитической терапии зависит от достаточной гидратации пациента и обязательного применения кинезитерапии для очищения бронхиального дерева [14, с.208].

К эффективным методам кинезитерапии относятся дыхание с тренажерами, создающими положительное давление на выдохе, постуральный и аутогенный дренаж, дренажные положения, активный цикл дыхания, а также дренаж с помощью специальных приборов для очистки дыхательных путей. Самоочищение дыхательных путей при МВ обеспечивается одновременным применением муколитических препаратов и кинезитерапии. Для больных с МВ очень важно включать в комплекс реабилитационных мероприятий лечебную физкультуру. В результате годового применения средств лечебной физкультуры наблюдались положительные изменения в физическом развитии детей. Реакция на физическую нагрузку, характеризуемая как нормотония, была зарегистрирована у 73,2 % детей основной группы и у 47,8 % в группе сравнения. Применение лечебной физкультуры явно способствовало улучшению здоровья и физического состояния детей, что подчеркивало важность интеграции таких программ в реабилитационные процессы.

Объективная оценка эффективности реабилитационных мероприятий при МВ представляет собой комплексный анализ множества параметров. Современные исследования демонстрируют значительное улучшение показателей функции внешнего дыхания и нутритивного статуса у пациентов, получающих систематическую реабилитационную поддержку. По данным многоцентровых исследований, регулярное выполнение дренажных методик приводило к снижению частоты обострений бронхолегочного процесса на 35 - 40 % в течение года. Клинические наблюдения подтверждали, что адекватная нутритивная поддержка в сочетании с кинезиотерапией способствовали стабилизации массо-ростовых показателей и улучшению толерантности к физической нагрузке. У пациентов, соблюдающих рекомендации по диетотерапии, отмечались более высокий уровень основных нутритивных маркеров и лучшие показатели функции легких. Мониторинг эффективности реабилитации осуществляется путем динамической оценки спирометрических показателей, частоты респираторных обострений, антропометрических данных и качества жизни пациентов. Особую значимость приобретает использование валидированных опросников качества жизни, позволяющих оценить субъективное восприятие пациентом своего состояния. Перспективные направления развития реабилитационных программ включают внедрение телемедицинских технологий для дистанционного мониторинга состояния пациентов, разработку персонализированных протоколов кинезитерапии и создание специализированных центров реабилитации. Особое внимание уделяется разработке новых технических средств респираторной поддержки и методик контроля эффективности реабилитационных мероприятий. Накопленный клинический опыт свидетельствовал о необходимости дальнейшего совершенствования реабилитационных программ с учетом индивидуальных особенностей течения заболевания и генотипа пациентов. Внедрение современных методов реабилитации в сочетании с оптимизацией базисной терапии позволяло значительно улучшить прогноз и качество жизни детей с МВ.



Анализ эффективности реабилитационных мероприятий, проведенный на основе данных последних пяти лет (2020-2025гг) в Республике Крым, продемонстрировал значительное улучшение прогноза заболевания при использовании комплексного подхода. На основании полученных данных можно утверждать, что ключевыми факторами успешной реабилитации являются: ранее начало реабилитационных мероприятий, регулярность и систематичность выполнения процедур, индивидуализация программы реабилитации, мультидисциплинарный подход, активное участие семьи в реабилитационном процессе. Исходя из всех вышеприведенных исследований можно сделать вывод о том, что профилактика осложнений для больных МВ является важным фактором в достижении наилучшего самочувствия пациентов. Перспективным является разработка санаторно-курортного направления реабилитации детей с МВ в Крыму. Опыт санаторного лечения пациентов с МВ накоплен в санаториях «Славутич», «Крымские зори», «Утес» и медицинских организациях, оказывающих услуги реабилитации на коммерческой основе. Показана высокая эффективность применения кинезиотерапии в улучшении отхождения мокроты из легких, укреплении дыхательной мускулатуры и поддержании общей физической формы. Физические упражнения, включающие аэробные нагрузки (ходьба, плавание, велосипед), силовые тренировки, массаж грудной клетки дополняли программу реабилитации. Респираторная поддержка - неотъемлемая часть реабилитационного процесса в санатории, включала ингаляционную терапию с использованием муколитиков, бронходилататоров, антибиотиков для борьбы с инфекциями и гипертонического солевого раствора для увлажнения дыхательных путей. При необходимости применялась кислородная терапия и неинвазивная вентиляция легких, особенно в ночное время. В Крыму улучшению состояния больных МВ способствовали и благоприятные климатические условия, пребывание на свежем воздухе, вблизи моря. Согласно проведенным исследованиям, наиболее благоприятное течение МВ наблюдалось у больных находящихся в условиях степного климатического района Республики Крым. В тоже время было показано и положительное влияние морского воздуха богатого морскими солями, отрицательными аэроионами на улучшение состояния при хронических заболеваниях дыхательной системы, в том числе при МВ. Следовательно, на дыхательную систему пациентов с МВ благоприятно влияли стабильные положительные температуры, устойчивое атмосферное давление, безветренная погода, низкая влажность, достаточное количество солнечного света, умеренное воздействие гидроаэрозолей и фитонцидов растений, а также отсутствие резких перепадов погоды. Проведенный анализ литературы показал, что комплексный и персонализированный подход к реабилитации является ключевым фактором улучшения прогноза и качества жизни. Установлено, что регулярное выполнение реабилитационных мероприятий, включающих кинезитерапию, нутритивную поддержку, и, при необходимости, фармакологическую коррекцию, санаторное лечение, способствовал значительному снижению частоты обострений бронхолегочного процесса, улучшению показателей функции внешнего дыхания, стабилизации нутритивного статуса и повышению толерантности к физическим нагрузкам. Перспективными направлениями дальнейших исследований являются разработка новых методик респираторной реабилитации, оптимизация программ нутритивной поддержки пациентов с муковисцидозом и внедрение современных технологий дистанционного мониторинга состояния пациентов. Особого внимания заслуживает изучение возможностей персонализации реабилитационных программ с учетом генетического профиля пациентов. Дальнейшее изучение возможностей реабилитации в климатических условиях Крыма представляется перспективным направлением исследований. Полученные данные могут быть использованы при разработке индивидуальных программ реабилитации и совершенствовании существующих протоколов восстановительного лечения детей и взрослых с муковисцидозом.



Список литературы:

1. Azoicai AN, Lupu A, Trandafir LM, Alexoae MM, Alecsa M, Starcea IM, Cuciureanu M, Knieling A, Salaru DL, Hanganu E, Mocanu A, Lupu VV, Ioniuc I. Cystic fibrosis management in pediatric population-from clinical features to personalized therapy//Front Pediatr. 2024. No12. P.1393-1395.
2. Bell S.C., et al. Comprehensive Rehabilitation in Cystic Fibrosis: Impact on Disease Prognosis//Pediatric Pulmonology. 2021. Vol.56.No4. P. 567-578.
3. Бочарова Ю.А. Особенности диагностики основных легочных патогенов при муковисцидозе (обзор литературы)// Клиническая лабораторная диагностика. 2023. Т. 68. №12. С. 751-760.
4. Будзинский РМ, Кондратьева ЕИ, Одинаева НД, Воронкова АЮ, Шерман ВД, Жекайте ЕК. Опыт терапии аллергического бронхолегочного аспергиллеза у детей, больных муковисцидозом //Медицинский вестник Северного Кавказа. 2020. Т.15.№2.С.220-224.
5. Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Рославцева Е.А., Шень Н.П., Цирятёва С.Б., Симонова О.И., Буркина Н.И., Лябина Н.В., Соколов И.В., Чернявская А.С. Применение отечественных специализированных смесей энтерального питания у детей с бронхолегочной патологией// Российский педиатрический журнал. 2021.Т. 24.№2.С.78-85.
6. DiabCáceres L, Zamarrón de Lucas E. Cystic fibrosis: Epidemiology, clinical manifestations, diagnosis and treatment//MedClin (Barc). 2023.Т.161.№9.Р.389-396.
7. Капранов Н.И. Новые методики респираторной реабилитации при муковисцидозе// Пульмонология. 2021. Т.31.№3. С.45-56.
8. Кондакова Ю.А., Кондратьева Е.И., Костюк С.В. Фармакокинетикадорназы альфа при муковисцидозе в детском и подростковом возрасте// Медицинский вестник Северного Кавказа. 2020. Т.15.№2.С.210-215.
9. Кондратьева Е. И., Шерман В.Д., Шадрин В. В. Гипертонический раствор в терапии больных муковисцидозом в Российской Федерации//Медицинский совет. 2021.№16.С.156-165.
10. Куцев С.И., Кондратьева Е.И. 30 лет научно-клиническому отделу муковисцидоза Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»//Пульмонология. 2020. Т.30.№3.С.367-374.
11. Сударева О.В., Краснов М.В., Костякова Т.В. Аспекты муковисцидоза у детей//Практика педиатра. 2025. № 1. С. 31-39.
12. Симонова О.И., Быстрова С.Г., Горинова Ю.В. Клинико-функциональный контроль муколитической терапии у детей с муковисцидозом// Медицинский совет. 2022.Т.16.№4.С.120-127.
13. Terlizzi V., Farrell P. Update on advances in cystic fibrosis towards a cure and implications for primary care clinicians// CurrProblPediatrAdolesc Health Care. 2024. V.54. №6. P.1016-1037.
14. Тришина С. В., Комлев Н. В., Кондратьева Е. И., Черняк А. В., Юрьева А. В., Ивахненко Е. Ф. Характеристика больных муковисцидозом, проживающих в различных климатических районах Республики Крым// Медицинский вестник Северного Кавказа. 2020. V.15.№2.С.206-209.

