© СС 0 Коллектив авторов, 2020
УДК 616.43/45-053.2-056.7-036.838
DOI: 10.24884/1607-4181-2020-27-2-32-38

В. С. Матвеев, С. В. Матвеев*, А. А. Потапчук, Ю. К. Успенская

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРОГРАММЫ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Поступила в редакцию 03.04.2020 г.; принята к печати 26.06.20 г.

Резюме

Введение. Определена актуальность проблемы — увеличение числа пациентов с диагнозом «Муковисцидоз» (МВ): за 2018 г. по неонатальному скринингу диагноз был установлен 124 пациентам, что составило 72,9 % от всех выявленных случаев муковисцидоза за отчетный год. Медицинская реабилитация является основным средством патогенетической терапии и методом профилактики обострения МВ. Особую актуальность проблеме придает новая стратегия медицинского обеспечения при орфанных заболеваниях, определяющая необходимость поиска экспертных методов диагностики реабилитационного потенциала и объективизации индивидуальных программ реабилитации.

Цель исследования — разработка программ реабилитации детей раннего возраста с муковисцидозом, поиск критериев оценки эффективности.

Методы и материалы. Исследованы физическое и двигательное развитие, клинко-функциональные показатели у 79 детей с выделением основной и группы сравнения.

Результаты. В результате применения средств лечебной физкультуры в течение года достоверно возросло абсолютное значение и значение «коридора» массы тела, число детей с гармоничным развитием, уменьшилось число детей с резко дисгармоничным развитием в основной группе. После применения разработанной программы реабилитации у детей основной группы сформированные двигательные навыки составили от 83 до 92 % от возрастной нормы, в группе сравнения реализация навыков по возрасту составила от 60 до 85 %. Нормотоническая реакция на физическую нагрузку после применения средств лечебной физкультуры отмечалась у 73,2 % детей основной группы и у 47,8 % детей группы сравнения. В динамике коэффициент эффективности восстановительного лечения составил у пациентов группы сравнения $(1,68 \pm 0,10)$; основной группы — $(1,97 \pm 0,14)$ ($p < 0,05$), что соответствует результату «улучшение», качество клинко-лабораторных сдвигов, динамика показателей физического развития и темп освоения двигательных навыков у детей основной группы значимо выше.

Выводы. Обоснована возможность использования средств лечебной физкультуры в дифференцированных программах медицинской реабилитации детей раннего возраста с муковисцидозом. Предложены коэффициент эффективности реабилитации, реабилитационный потенциал, доказана эффективность подобранных программ реабилитации.

Ключевые слова: дети раннего возраста, муковисцидоз, реабилитация, кинезитерапия, лечебная физкультура, массаж, показатели физического и двигательного развития, клинко-функциональные результаты, критерии оценки эффективности восстановительного лечения

Для цитирования: Матвеев В. С., Матвеев С. В., Потапчук А. А., Успенская Ю. К. Эффективность программы медицинской реабилитации у детей раннего возраста с муковисцидозом. *Ученые записки СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова*. 2020;27(2):32–38. DOI: 10.24884/1607-4181-2020-27-2-32-38.

* **Автор для связи:** Сергей Владимирович Матвеев, ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И. П. Павлова Минздрава России, 197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8. E-mail: msv58@inbox.ru.

Vladimir S. Matveev, Sergei V. Matveev*, Alla A. Potapchuk, Iuliia K. Uspenskaia

Pavlov University, Saint Petersburg, Russia

EFFICIENCY OF MEDICAL REHABILITATION PROGRAM IN EARLY AGED CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS

Received 03.04.20; accepted 26.06.20

Summary

Introduction. The problem is actual due to the increasing of cystic fibrosis children quantity: according to neonatal screening, there were 124 children with cystic fibrosis in 2018 (72.9 % from all identified cases for the reporting year). Medical rehabilitation is the main method of the pathogenetic therapy and prevention of cystic fibrosis exacerbation. The new strategy

of medical procuring for patients with orphan diseases, which is necessary to develop expert methods for diagnostics of rehabilitation potency and objectify individual rehabilitation programs, gives particular relevance to the problem.

The objective was the development of new rehabilitation programs for early aged children with cystic fibrosis, the search of efficiency assessment criteria.

Methods and materials. Physical and motor growth, clinical and functional parameters were estimated in 79 early aged children of main and control groups.

Results. It was proved that the weight index (absolute and relative), quantity of children with harmonic growth increased due to physical methods of rehabilitation while the quantity of children with acutely disharmonic growth reduced in main group. After applying the developed rehabilitation program, the formed motor skills amounted 83 – 92 % from age norm in the main group of children and 60 – 85 % in the control group. Normotonic reaction to physical activity after the physical rehabilitation program was registered in 73.2 % of the main group and 47.8 % of the control group. In dynamics, the rehabilitation efficiency coefficient amounted (1.68 ± 0.10) in the control group of children and (1.97 ± 0.14) ($p < 0.05$) in the main group that could be corresponded as «improvement». That means the quality of clinical and laboratory shifts, dynamism of physical growth and development rate of motor skills is significantly higher in the main group of children.

Conclusion. The possibility of physical rehabilitation use in different rehabilitation programs of early aged children with cystic fibrosis was justified. The rehabilitation efficiency coefficient, the rehabilitation potential were offered, the effectiveness of chosen rehabilitation programs was proved.

Keywords: early aged children, cystic fibrosis (mucoviscidosis), rehabilitation, kinesitherapy, physical therapy, massage, parameters of physical and motor growth, clinical and functional results, efficiency assessment criteria of rehabilitation treatment

For citation: Matveev V. S., Matveev S. V., Potapchuk A. A., Uspenskaia Iu. K. Efficiency of medical rehabilitation program in early aged children with cystic fibrosis. *The Scientific Notes of Pavlov University*. 2019;27(2):32 – 38. (In Russ.). DOI: 10.24884/1607-4181-2019-27-2-32-38.

* **Corresponding author:** Sergei V. Matveev, Pavlov University, 6-8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, 197022, Russia. E-mail: msv58@inbox.ru.

ВВЕДЕНИЕ

Муковисцидоз (МВ) — генетическое заболевание, вызванное мутацией гена белка-регулятора трансмембранной проводимости (CFTR), приводящей к отсутствию или нарушению функции CFTR (многофункционального белка, определяющего функционирование хлоридных каналов), накоплению густого секрета, нарушению мукоцилиарного клиренса [1].

По экспертным данным ВОЗ, на планете ежегодно рождается до 40 – 50 000 детей с муковисцидозом. Число гетерозиготных носителей гена заболевания измеряется десятками миллионов. На основании диспансеризации в Москве и Санкт-Петербурге выявлено, что встречаемость муковисцидоза составляет 1 – 5,5 на 10 000 новорожденных, при этом в общем в Российской Федерации — 2,5 на 100 000 населения. Согласно Регистру больных муковисцидозом в Российской Федерации [2], на 2018 г. зарегистрировано 3645 пациентов, из них в Москве — 398, в Санкт-Петербурге — 150; доля детей с данной патологией среди общего числа пациентов составила 75,3 % в РФ в целом, 64,3 % в Москве, 73,3 % в Санкт-Петербурге. За 2018 г. диагноз «Муковисцидоз» впервые установлен 171 пациенту: 162 пациентам до 18 лет и 9 пациентам старше 18 лет. По неонатальному скринингу диагноз был установлен 124 пациентам, что составило 72,9 % от всех выявленных случаев муковисцидоза за отчетный год.

Муковисцидоз нарушает адаптацию и трудоспособность пациента, приводит к частым обострениям и инвалидизации. Для МВ характерны следующие основные патогенетические компоненты: нарушение функции экзокринных желез; изменения электролитного обмена, морфофункциональное поражение соединительной ткани. Клиническая картина МВ связана с выделением железами секрета повышенной вязкости, из-за которой нарушается эвакуация секрета, что приво-

дит к закупорке выводных протоков и вторичным изменениям (преимущественно в бронхолегочной и пищеварительной системах) [3 – 5].

Медицинская реабилитация является основным средством патогенетической терапии и методом профилактики обострения МВ. Наиболее часто применяются медицинский массаж, лечебная физкультура (ЛФК) в совокупности с базисной терапией. Важное значение имеет кинезитерапия — постуральный и аутогенный дренажи, РЕР-терапия, аппаратные методики [6, 7].

Особую актуальность придает данной проблеме новая стратегия медицинского обеспечения при орфанных заболеваниях, определяющая необходимость поиска экспертных методов диагностики реабилитационного потенциала и объективизации индивидуальных программ реабилитации (Приказ Минздрава РФ № 1705 «О порядке организации медицинской реабилитации» от 29 декабря 2012 г.) [8].

Являясь, по сути, системным заболеванием, муковисцидоз приводит к задержке темпа физического развития, нарушению физической работоспособности, дезадаптации к неблагоприятным воздействиям окружающей среды [9]. Лекарственная терапия с использованием, в том числе, антибиотиков и гормональных средств, дает, как правило, лечебный эффект, приводящий только к ремиссии обострения. В то же время средства физической реабилитации (методики лечебной физкультуры, физиотерапии, медицинского массажа) обеспечивают морфофункциональное восстановление при различных заболеваниях и состояниях в педиатрической практике [9, 10]. Принципиальное значение имеет дифференцированное использование реабилитационных технологий, которые до сих пор назначаются и проводятся исходя из показаний/противопоказаний, без учета индивидуальных особенностей пациента, что обуславливает низкую реабилитационную эффективность [11].

Таблица 1

Показатель массы тела детей раннего возраста с муковисцидозом

Table 1

The mass measurement results of early aged children with cystic fibrosis

Группа	Исходное значение массы тела, кг	Среднее арифметическое значение «коридора»	Итоговое значение массы тела, кг	Среднее арифметическое значение «коридора»
Основная (n = 56)	(10,34±0,71)	(2,83±0,11)	(12,87±0,64)*	(3,28±0,12)*
Сравнения (n = 23)	(10,47±0,68)	(2,87±0,09)	(11,56±0,61)*	(2,94±0,11)*

* – статистически значимые различия основной и группы сравнения $p \leq 0,05$.

Научные изыскания о влиянии воздействия средств медицинской реабилитации на состояние здоровья детей раннего возраста, больных МВ, единичны, не имеют клинко-физиологического обоснования [7, 12]. Не определено конкретное влияние различных средств физической реабилитации (в том числе ЛФК) на итоговую значимость реабилитационного воздействия, отсутствуют унифицированные и интегральные показатели эффективности воздействия программ ЛФК (реабилитационный потенциал) на клинко-лабораторные показатели и показатели физического состояния (физического развития) детей раннего возраста с муковисцидозом [12].

Исследования влияния средств ЛФК на физическое развитие пациентов с МВ в раннем возрасте немногочисленны и фрагментарны [12, 13]. Не изучено применение медицинской реабилитации в зависимости от степени тяжести МВ, реабилитационного периода с учетом механизмов лечебного действия средств ЛФК [13, 14], особенно у детей первого года жизни и раннего возраста с МВ.

Таким образом, актуальной задачей в педиатрии является создание шкал реабилитационного потенциала для пациентов с МВ раннего возраста и оценка эффективности реабилитационного лечения.

Цель исследования – разработка дифференцированных программ медицинской реабилитации детей раннего возраста с муковисцидозом.

Задачи исследования:

1) провести диагностику исходного уровня и динамики показателей физического состояния, включая физическое и двигательное развитие; оценить реакцию кардиореспираторной системы на дозированную физическую нагрузку у детей раннего возраста с муковисцидозом;

2) разработать методику лечебной физкультуры в программах медицинской реабилитации у детей раннего возраста с муковисцидозом;

3) оценить эффективность программ медицинской реабилитации у детей раннего возраста с муковисцидозом.

МЕТОДЫ И МАТЕРИАЛЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для решения поставленных задач были проанализированы истории болезни и карты формы 042у на глубину 10 лет у 107 пациентов с муковисцидозом. Кроме того, обследованы 79 детей раннего возраста с муковисцидозом. Протокол обследования включал в

себя диагностику и анализ результатов клинического медицинского осмотра (обязательно – пульмонолог, гастроэнтеролог, эндокринолог), антропометрию, определение сатурация O_2 в покое и при нагрузке, проведение двигательного нагрузочного теста, диагностику показателей сердечно-сосудистой системы (артериальное давление, частота сердечных сокращений, электрокардиография), проведение и анализ клинического и биохимического анализов крови, общего анализа мочи. Из 79 пациентов 56 детей вошли в основную группу, где была реализована дифференцированная программа реабилитации, и 23 человека составили группу сравнения, в которой применялась рутинная методика занятий физическими упражнениями. Дифференцированная программа реабилитации включала в себя физические упражнения с частой сменой исходных положений, дренажные дыхательные упражнения, звукоречевую гимнастику в сочетании с общеразвивающими упражнениями. Кроме того, применяли дифференцированный массаж, сочетающий трофические приемы с прерывистой вибрацией.

Базовая программа медицинской реабилитации подобрана в соответствии со Стандартом специализированной медицинской помощи при кистозном фиброзе (муковисцидозе) (условия оказания – стационарно) (Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28 декабря 2012 г. № 1605) [15].

Результаты исследования обрабатывали статистически современными методами системного анализа с применением программ «Microsoft Excel 2010» и пакета компьютерных прикладных программ «Statistica 8.0» (StatSoft, 2008). Проведен корреляционный, регрессионный и дисперсионный анализ. Уровень достоверности нулевой статистической гипотезы (об отсутствии значимых различий или факторных влияний) соответствовал величине $P < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Показатели физического развития. Одним из основных показателей физического развития является масса тела. Данные массы тела детей основной и группы сравнения приведены в табл. 1.

Как следует из данных табл. 1, обе группы детей исходно были статистически сопоставимы. В результате применения средств ЛФК в течение года

Таблица 2

Гармоничность физического развития детей раннего возраста с муковисцидозом

Table 2

The physical growth harmony in early aged children with cystic fibrosis

Группа	Исходное значение, абс./%	Итоговое значение, абс./%
Основная (n = 56): гармоничное дисгармоничное резко дисгармоничное	4/7,1 41/73,2 11/19,6	11/19,6 40/71,5 5/8,9
Сравнения (n = 23): гармоничное дисгармоничное резко дисгармоничное	2/8,7 16/69,6 5/21,7	3/13,0 16/69,6 4/17,4

Таблица 3

Двигательное развитие детей раннего возраста с муковисцидозом основной и группы сравнения, %

Table 3

The motional growth in early aged children with cystic fibrosis of main and control groups, %

Моторное развитие (МР) (возрастная норма)	Основная группа	Группа сравнения
<i>Ходьба уверенная</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 12 месяцев	53	51
На фоне реабилитации	92	85
<i>Устойчивая ходьба при перемене положения</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 16 — 18 месяцев	61	65
На фоне реабилитации	91	82
<i>Бег с небольшим «полетом»</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 19 — 21 месяц	37	35
На фоне реабилитации	83	60
<i>Прыжки на месте без поддержки</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 16 — 18 месяцев	34	36
На фоне реабилитации	84	70
<i>Лазание (полезание под предмет)</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 16 — 18 месяцев	44	47
На фоне реабилитации	92	80
<i>Метание мяча в вертикальную цель</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 16 — 18 месяцев	39	41
На фоне реабилитации	90	72
<i>Метание мяча попеременно двумя руками</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 22 — 24 месяца	41	44
На фоне реабилитации	91	78
<i>Ловля мяча</i>		
Исходные показатели. Норма МР — 30 — 33 месяца	39	40
На фоне реабилитации	91	72

абсолютное значение и значение «коридора» массы тела у детей основной группы стали достоверно выше по сравнению с детьми группы сравнения.

Степень гармоничности развития у детей раннего возраста отражает динамику процессов дифференцировки систем организма. В табл. 2 приведена динамика гармоничности физического развития.

После реализации программы реабилитации у детей основной группы достоверно значимо увеличилось число детей с гармоничным развитием (до 19,6 %) и уменьшилось с резко дисгармоничным развитием.

Для диагностики процессов роста необходим анализ приростов антропометрических показателей за период времени (И. М. Воронцов, 1984 г.). Нами был рассчитан модифицированный индекс Вервека (гармоничности приростов) за год. Исходный показатель не различался у детей основной и группы сравнения и составил в основной группе $(1,41 \pm 0,07)$; в группе сравнения — $(1,43 \pm 0,08)$. После реализации программы реабилитации у детей основной группы индекс оказался значительно ниже — $(1,08 \pm 0,06)$ — по сравнению с группой сравнения — $(1,26 \pm 0,08)$ — за счет большего

Таблица 4

Тип ответной реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку детей раннего возраста с муковисцидозом

Table 4

The cardiovascular reaction type in early aged children with cystic fibrosis

Группа	Исходное значение				Итоговое значение			
	нормотоническая реакция		атипичные реакции		нормотоническая реакция		атипичные реакции	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Основная (n = 56)	7	12,5	49	87,5	41	73,2	15	26,8
Сравнения (n = 23)	3	13,0	20	87,0	11	47,8	12	52,2

прироста показателя массы тела и окружности грудной клетки.

Показатели двигательного развития. Проведено сопоставление двигательного развития детей основной и группы сравнения с нормами моторного развития (по данным научно-практического Центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы (М. В. Белоусова и др., 2013 г.; Г. А. Алямовская и др., 2015 г.) (табл. 3).

При сравнении двигательного развития детей основной и группы сравнения выявлено, что исходно моторное развитие отстает от возрастной нормы в среднем на 50 %.

После применения разработанной программы реабилитации у детей основной группы сформированные двигательные навыки составили от 83 до 92 % от возрастной нормы, в группе сравнения процент реализации навыков по возрасту составил от 60 до 85 % (для навыка уверенной ходьбы). Таким образом, положительная динамика двигательного развития произошла у 68,4 % пациентов основной группы по сравнению с 38,3 % группы сравнения.

Результаты клинико-функциональных показателей. В ходе реализации программы реабилитации у детей основной группы отмечено уменьшение вязкости мокроты, улучшение мобилизации мокроты и обеспечение дренажной функции дыхательной системы в более ранние сроки, уменьшилось число эпизодов приступов кашля, который приобретал продуктивный характер, увеличился объем отделяемой мокроты. К концу курса реабилитационной программы (15–17-й день) у детей основной группы кашель полностью купировался более чем у половины пациентов (71,4 %), у 46,8 % стал редким, возникал только после процедур, направленных на обеспечение дренажной функции дыхательной системы. В группе сравнения положительная динамика клинических признаков была менее выражена и отмечалась в более поздние сроки.

Показатели пульсоксиметрии исходно были снижены у 37,4 % пациентов и составили $(94,72 \pm 0,21)$ %. У всех пациентов основной группы в результате реабилитации зарегистрировано увеличение показателей пульсоксиметрии (от $(94,72 \pm 0,21)$ до $(98,23 \pm 0,24)$; $p \leq 0,001$), что, вероятно, связано с

улучшением вентиляционно-перфузионных характеристик и свидетельствует об уменьшении дыхательной недостаточности. В группе сравнения увеличение данного показателя отмечалось у 65,3 % детей, динамика средних значений была достоверной, но менее выраженной по сравнению с таковыми в основной группе (от $(94,72 \pm 0,21)$ до $(96,77 \pm 0,22)$; $p \leq 0,05$).

Для оценки функционального состояния кардиореспираторной системы проведена проба с приседаниями (5 за 10 с). Результаты отражены в табл. 4.

Нормотоническая реакция на физическую нагрузку была выявлена исходно у 12,5–13 % пациентов обеих групп. После применения средств ЛФК нормотоническая реакция на физическую нагрузку отмечалась у 73,2 % детей основной группы и у 47,8 % детей группы сравнения.

Диагностика реабилитационного потенциала. Для диагностики реабилитационного потенциала детей использовали динамику клинических, лабораторных и функциональных показателей.

Все показатели в таблицах балльной оценки были разделены по 5 степеням: 5 баллов – выраженная степень изменения; 4 балла – умеренная степень; 3 балла – легкая степень; 2 балла – показатель соответствует неполной ремиссии; 1 балл – показатель соответствует возрастной норме, состоянию полной ремиссии. По таблице, включающей в себя степень изменения указанных показателей в баллах, проведена оценка состояния пациента до и после лечения (всего 20 показателей).

После проведения реабилитации вычисляли коэффициент эффективности ($K_{эф}$) восстановительного лечения соотношением первой суммы (до лечения) ко второй (после лечения). Экспертным путем установлено, что $K_{эф}$ этапа соотносится следующим образом: 2,0 и более – «значительное улучшение»; 1,2–1,99 – «улучшение»; 1,06–1,19 – «незначительное улучшение»; 0,95–1,05 – «без перемен»; меньше 0,95 – «ухудшение».

В динамике коэффициент эффективности восстановительного лечения составил у пациентов группы сравнения $(1,68 \pm 0,10)$; основной группы – $(1,97 \pm 0,14)$ ($p < 0,05$), что соответствует результату «улучшение», качество клинико-лабораторных сдвигов, динамика показателей физического

Таблица 5

Показатель $K_{\text{эф}}$ по методике балльной оценки программ реабилитации средствами ЛФК

Table 5

The effectiveness coefficient according to rehabilitation program scoring using physical treatment facilities

Группа	Коэффициент эффективности		
	исходный уровень	через 6 месяцев	через 1 год
Основная (n = 56)	(1,59±0,11)	(1,85±0,12)	(1,97±0,14)
Сравнения (n = 23)	(1,57±0,09)	(1,59±0,11)*	(1,68±0,10)*

* — достоверные различия между основной и группой сравнения.

развития и темп освоения двигательных навыков у детей основной группы значимо выше (табл. 5).

Физические нагрузки назначались с учетом исходного реабилитационного потенциала. Все показатели были распределены по трем градациям — «зеленая зона», «желтая зона», «красная зона» с учетом суммы баллов оцениваемых признаков.

Индивидуальные программы ЛФК назначали, когда реабилитационный потенциал соответствовал 81 — 100 баллам (пациент находится в условиях специализированного отделения). Реабилитационный потенциал от 61 до 80 баллов предполагает проведение реабилитационных мероприятий как амбулаторно, так и в стационарных условиях (включая стационар дневного пребывания). При реабилитационном потенциале от 20 до 40 баллов реабилитация проводится в условиях санаторной службы/образовательного учреждения или в домашних условиях.

ВЫВОДЫ

1. Исходное физическое состояние детей раннего возраста с муковисцидозом характеризуется достоверным снижением массы тела и уровня физического развития, при этом дисгармоничное физическое развитие наблюдается в 71 — 73 %, микросоматический тип телосложения — до 71,4 %. Кроме того, наблюдается снижение функциональных возможностей кардиореспираторной системы.

2. На основании механизмов лечебного действия физических упражнений обоснована возможность использования средств лечебной физкультуры в дифференцированных программах медицинской реабилитации детей раннего возраста с муковисцидозом.

3. Разработаны алгоритмы комплексной диагностики физического состояния, которые позволяют подбирать оптимальную дозировку физической нагрузки и формировать реабилитационный потенциал для детей раннего возраста с муковисцидозом. Статистически значимыми явились показатели физического развития, соматотип, функциональное состояние кардиореспираторной системы, показатели развития двигательных навыков.

4. Подтверждена эффективность применения средств лечебной физкультуры, что отразилось на клинико-лабораторных показателях, физическом состоянии и показателях двигательного

развития детей раннего возраста с муковисцидозом. Предложенная методика балльной оценки эффективности восстановительного лечения у детей раннего возраста, страдающих муковисцидозом, с использованием шкалы реабилитационного потенциала позволяет достоверно и объективно проводить этапный и заключительный контроль воздействия средств ЛФК в программах дифференцированной реабилитации детей с муковисцидозом.

Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов.

Conflict of interest

Authors declare no conflict of interest.

Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed consent when it is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

ЛИТЕРАТУРА

1. Egan M. E. Genetics of Cystic Fibrosis: Clinical Implications // Clin. Chest Med. — 2016. — Vol. 37, № 1. — P. 9–16.
2. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2018. — М.: Медпрактика-М, 2020. — 68 с.
3. Капранов Н. И., Каширская Н. Ю., Толстова В. Д. Ранняя диагностика и адекватное лечение детей, больных муковисцидозом, в Российской Федерации // Гастроэнтерология Санкт-Петербурга. — 2008. — № 2–3. — С. 14–16.
4. Anstead M., Saiman L., Mayer-Hamblett N. et al. Pulmonary exacerbations in CF patients with early lung disease // J. Cyst. Fibros. — 2014. — № 13 (1). — P. 74–79.
5. Solem C. T., Vera-Llonch M., Liu S. et al. Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis // Health Qual. Life Outcomes. — 2016. — Vol. 14. — P. 63.
6. Bieli C., Summermatter S., Boutellier U. et al. Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis // Pediatric Pulmonology. — 2017. — Vol. 52, № 3. — P. 331–336.

7. Waters V., Stanojevic S., Ratjen F. Special considerations for the treatment of pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis // *Expert Rev. Respir. Med.* – 2016. – Vol. 10, № 11. – P. 1221–1228.
8. Российская Федерация. М-во здравоохранения. О порядке организации медицинской реабилитации: приказ МЗ РФ от 29.12.2012 № 1705 / зарег. в Минюсте РФ 22.02.2013 № 27276. URL: <https://base.garant.ru/70330294/> (дата обращения: 12.04.2020).
9. Doring G., Hoiby N. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus // *J. Cyst. Fibros.* – 2004. – Vol. 3, № 2. – P. 67–91.
10. Kerem E., Conway S., Elborn S. et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus // *J. Cystic Fibrosis.* – 2005. – № 4. – P. 7–26.
11. Коваленко Н. М., Матвеев С. В. Сравнительное обоснование диагностического экспресс-обследования детей в ходе реабилитационных мероприятий в условиях санатория // *Актуальные вопросы курортной науки: прошлое, настоящее, будущее : юбилейн. науч.-практ. конф. – Пятигорск, 2013.* – С. 143–148.
12. Симонова О. И. Комплексная терапия детей с муковисцидозом: рекомендации для педиатра // *Педиатрическая фармакология.* – 2006. – № 6. – С. 44–50.
13. Симонова О. И. Кинезитерапия при муковисцидозе у детей // *Рос. педиатр. журн.* – 2008. – № 2. – С. 55–56.
14. Каширская Н. Ю., Капранов Н. И., Толстова В. Д. Особенности бронхообструктивного синдрома при муковисцидозе – этиопатогенез и терапия // *Рус. мед. журн.* – 2007. – № 4. – С. 2–7.
15. Российская Федерация. М-во здравоохранения. Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при кистозном фиброзе (муковисцидозе): приказ МЗ РФ от 28.12.2012 № 1605н [зарегистрировано в Минюсте РФ 15.05.2013 № 28410]. URL: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_146641/. (дата обращения: 12.04.2020).
4. Anstead M., Saiman L., Mayer-Hamblett N., Lands L. C., Kloster M., Goss C. H., Rose L., Burns J. L., Marshall B., Ratjen F. Pulmonary exacerbations in CF patients with early lung disease. *J Cyst Fibros.* 2014;13(1):74–79.
5. Solem C. T., Vera-Llonch M., Liu S. et al. Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis. *Health Qual. Life Outcomes.* 2016;14:63.
6. Bieli C., Summermatter S., Boutellier U. et al. Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology.* 2017;52(3):331–336.
7. Waters V., Stanojevic S., Ratjen F. Special considerations for the treatment of pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis. *Expert Rev. Respir. Med.* 2016;10(11):1221–1228.
8. Russian Federation. Ministry of Health. About organization procedure of medical rehabilitation: MH RF order from 29.12.2012 № 1705 [registered in MJ RF from 22.02.2013 № 27276]. (In Russ.). Available at: <https://base.garant.ru/70330294/> (accessed: 12.04.2020).
9. Doring G., Hoiby N. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. *J. Cyst. Fibros.* 2004;3(2):67–91.
10. Kerem E., Conway S., Elborn S. et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J. Cystic Fibrosis.* 2005;4:7–26.
11. Kovalenko N. M., Matveev S. V. The comparative rationale of children diagnostic examination during rehabilitation procedures in a sanatorium. The actual problems of health resort science: the past, the present, the future: *Ann. scient.-pract. conf. Piatigorsk, 2013*:143–148. (In Russ.).
12. Simonova O. I. The complex therapy of children with cystic fibrosis: recommendations for pediatrician. *The pediatric pharmacology.* 2006;6:44–50. (In Russ.).
13. Simonova O. I. Kinesitherapy in children with cystic fibrosis. *Russian pediatric journal.* 2008;2:55–56. (In Russ.).
14. Kashirskaya N. Yu., Kapranov N. I., Tolstova V. D. The features of cystic fibrosis bronchial obstructive syndrome – etiopathogenesis and therapy. *Russian medical journal.* 2007;4:2–7. (In Russ.).
15. Russian Federation. Ministry of Health. About statement of specialized medical care standards in patients with cystic fibrosis (mucoviscidosis): MH RF order from 28.12.2012 № 1605н [registered in MJ RF from 15.05.2013 № 28410]. (In Russ.). Available at: http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_146641/. (accessed: 12.04.2020).

REFERENCES

Информация об авторах

Матвеев Владимир Сергеевич, ассистент кафедры физических методов лечения и спортивной медицины факультета последипломного образования, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-0081-6638; **Матвеев Сергей Владимирович**, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры физических методов лечения и спортивной медицины факультета последипломного образования, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0001-5698-7850; **Потапчук Алла Аскольдовна**, доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой медицинской реабилитации и адаптивной физической культуры, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0001-6943-8949; **Успенская Юлия Константиновна**, ассистент кафедры физических методов лечения и спортивной медицины факультета последипломного образования, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-0473-0807.

Information about authors

Matveev Vladimir S., Assistant of the Department, Department of Physical Methods of Treatment and Sports Medicine of the Faculty of Postgraduate Education, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-0081-6638; **Matveev Sergei V.**, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Department of Physical Methods of Treatment and Sports Medicine of the Faculty of Postgraduate Education, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0001-5698-7850; **Potapchuk Alla A.**, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Medical Rehabilitation and Adaptive Physical Culture, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0001-6943-8949; **Uspenskaia Iuliia K.**, Assistant of the Department, Department of Physical Methods of Treatment and Sports Medicine of the Faculty of Postgraduate Education, Pavlov University (Saint-Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-0473-0807.