

DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13337-46>

Научная статья

ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА У ПАЦИЕНТОВ С МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА: ДИНАМИКА ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ

© В.М. Суслов, Л.Н. Либерман, Г.А. Сулова, Н.П. Бурэ, Е.И. Адулас, Д.И. Руденко

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

Для цитирования: Суслов В.М., Либерман Л.Н., Сулова Г.А., Бурэ Н.П., Адулас Е.И., Руденко Д.И. Лечебная физкультура у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна: динамика течения заболевания // Педиатр. – 2022. – Т. 13. – № 3. – С. 37–46.DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13337-46>

Актуальность. Мышечная дистрофия Дюшенна – наиболее тяжелая и распространенная форма среди мышечных дистрофий детского возраста, характеризующаяся прогрессирующим течением. Одной из основных мер замедления скорости прогрессирования заболевания считается лечебная физкультура, однако в настоящее время отсутствуют рекомендации, позволяющие выделить оптимальный двигательный режим, являющийся эффективным и безопасным для пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна.

Цель – оценка эффективности регулярных динамических аэробных упражнений у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна, способных к самостоятельному передвижению.

Материалы и методы. Обследовано 15 пациентов с генетически подтвержденной мышечной дистрофией Дюшенна в возрасте от 4,9 до 9,0 года (средний возраст 6,9 года), не принимавших участие в реабилитационных программах с лечебной физкультурой более 6 мес. до включения в исследование. Все пациенты проходили курс лечебной физкультуры длительностью 4 мес. Курс был разделен на два этапа: подготовительный (51–60 % индивидуального функционального резерва сердца с повторением каждого упражнения 6–8 раз) и тренирующий (61–70 % индивидуального функционального резерва сердца с повторением каждого упражнения 10–12 раз). Длительность тренировки составляла 60 мин. На исходном уровне и при динамическом наблюдении через 2 и 4 мес. оценивали: дистанцию 6-минутного теста ходьбы, тесты на время (подъем с пола, бег на дистанцию 10 м, подъем и спуск по лестнице).

Результаты. Была выявлена статистически достоверная положительная динамика: средние значения дистанции 6-минутной ходьбы на исходном уровне $478,2 \pm 10,1$, $489,5 \pm 11,4$ м ($p < 0,05$) через 2 мес. и $502,6 \pm 10,7$ м ($p < 0,005$) через 4 мес. Средние значения скорости подъема с пола на исходном уровне $3,7 \pm 0,2$ с, через 2 мес. – $3,5 \pm 0,2$ с ($p < 0,08$), через 4 мес. – $3,5 \pm 0,2$ с ($p < 0,05$). Средние значения скорости бега на дистанцию 10 м на исходном уровне $4,3 \pm 0,1$ с, через 2 мес. – $4,1 \pm 0,2$ с ($p < 0,05$), через 4 мес. – $4,1 \pm 0,1$ с ($p < 0,005$).

Выводы. Таким образом, регулярное выполнение аэробных упражнений лечебной физкультуры без отягощения в сочетании с тренировками на велотренажере позволяет повысить показатели выносливости и скорости у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна на амбулаторных стадиях заболевания.

Ключевые слова: мышечная дистрофия Дюшенна; лечебная физкультура; реабилитация.

Поступила: 20.04.2022

Одобрена: 18.05.2022

Принята к печати: 30.06.2022

DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13337-46>

Research Article

PHYSICAL THERAPY IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: DYNAMICS OF THE COURSE OF THE DISEASE

© Vasilij M. Suslov, Larisa N. Lieberman, Galina A. Suslova, Natalia P. Bure, Elena I. Adulas, Dmitry I. Rudenko

St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

For citation: 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. DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13337-46>

BACKGROUND: Duchenne muscular dystrophy is the most severe and common form among childhood muscular dystrophies, characterized by a progressive course. One of the main measures to slow down the rate of progression of the disease is physiotherapy, but now there are no recommendations to identify the optimal motor regimen, which is effective and safe for patients with Duchenne muscular dystrophy.

AIM: The aim of the study was to evaluate the effectiveness of regular dynamic aerobic exercise in patients with Duchenne muscular dystrophy who are capable of independent movement.

MATERIALS AND METHODS: We examined 15 patients with genetically confirmed Duchenne muscular dystrophy aged 4,9 to 9,0 years (mean age 6,9 years) who did not participate in rehabilitation programs with exercise therapy for >6 months prior to inclusion in the study. All patients underwent a course of physical therapy, the duration of the course was 4 months, the course was divided into 2 stages: preparatory stage (individual cardiac functional reserve 51–60% with the number of repetitions of each exercise 6–8 times) and training stage (individual cardiac functional reserve 61–70% with the number of repetitions each exercise 10–12 times) The duration of the training was 60 minutes. At the baseline and during dynamic observation after 2 and 4 months, the following were evaluated: 6-minute walk test, timed function test (time to stand from supine, running 10 m, time to climb and descent 4 stairs).

RESULTS: Statistically significant positive dynamics was revealed: the average values of the distance of the 6-minute walk at the baseline were $478,2 \pm 10,1$ m, then $489,5 \pm 11,4$ m ($p < 0.05$) after 2 months and $502,6 \pm 10,7$ m ($p < 0.005$) after 4 months. The average values of the time to stand from supine at the baseline was $3,7 \pm 0,2$ sec., after 2 months – $3,5 \pm 0,2$ sec. ($p < 0.08$), after 4 months – $3,5 \pm 0,2$ sec. ($p < 0.05$). Mean values of time to run 10 m at baseline $4,3 \pm 0,1$ sec., after 2 months – $4,1 \pm 0,2$ sec. ($p < 0,05$), and after 4 months – $4,1 \pm 0,1$ sec. ($p < 0.005$).

CONCLUSIONS: Thus, the regular performance of aerobic physical therapy exercises without weights in combination with training on an exercise bike can increase endurance and speed in ambulant patients with Duchenne muscular dystrophy.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; rehabilitation; physical therapy.

Received: 20.04.2022

Revised: 18.05.2022

Accepted: 30.06.2022

АКТУАЛЬНОСТЬ

Мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) — наиболее тяжелая и распространенная форма среди мышечных дистрофий детского возраста. Заболеваемость составляет 3,3 на 10 тыс. новорожденных мальчиков. МДД характеризуется неуклонным прогрессирующим течением, слабостью и атрофией с преимущественным поражением скелетной мускулатуры тазового пояса, бедер и голени, что приводит к ранней инвалидизации и утрате способности к самостоятельному передвижению в возрасте около 10–12 лет [1, 2, 6, 22]. По мере прогрессирования заболевания характерно вовлечение аксиальной и проксимальной мускулатуры верхних конечностей и развитие кардиологических, респираторных и ортопедических осложнений. Лечебную физкультуру (ЛФК) рассматривают как одну из основных мер профилактики прогрессирования заболевания и сопутствующих ортопедических нарушений [12, 21]. Согласно международным рекомендациям по тактике лечения пациентов с нервно-мышечными заболеваниями рекомендуется облегченный (субмаксимальный) уровень двигательной активности [6], однако в настоящее время имеются ограниченные данные и единичные исследования об эффективности различных программ тренировок, большинство из которых проведено с пациентами взрослого возраста. Отсутствуют рекомендации, позволяющие выделить оптимальный двигательный режим, который станет эффективным и безопасным для пациентов с МДД и другими нервно-мышечными заболеваниями [24]. В случае неверно подобранного режима двигательной активности возможно ускорение прогрессирования заболевания. При недостаточном уровне физических нагрузок не будет отмечаться клинически значимой положительной динамики, в то же время избыточные нагрузки могут сопровождаться нежелательными явлениями в виде усиления болей в мышцах, возникновением миоглобинурии и, в конечном итоге, ухудшением двигательных возможностей за счет избыточного повреждения мышечных волокон и нарастания неспецифической воспалительной активности [8, 9]. Согласно рекомендациям Всемирной организации здравоохранения дети должны поддерживать физическую активность умеренной или высокой интенсивности не менее 60 мин каждый день. По данным исследований, мальчики с МДД не соответствуют этим критериям, отмечается снижение активности по мере их взросления, что усугубляет течение заболевания [5]. При естественном течении заболевания пациенты с МДД через 12 мес. демонстрируют отрицательную динамику

в дистанции 6-минутной ходьбы, данные разнятся от $-10,9 \pm 69,2$ до $-25,8 \pm 74,3$ м [7, 11, 19]. В возрасте $8,8 \pm 2,0$ года у пациентов с МДД характерна отрицательная динамика в показателях тестов на подъем с пола, бег на дистанцию 10 м и подъем по лестнице от $-0,07$ до $-0,33$ с за период наблюдения 12 мес. или оставались стабильными в возрасте 5–6,9 года при нахождении на фазе «плато» [4, 6, 17]. Контрольная группа пациентов детского возраста выполняет тест бега на 10 м в среднем за 3,0 с, а подъем с пола и на 4 ступени за 1–2 с.

В то же время известно, что динамическая гимнастика (изотоническая) — движение, сопровождающееся чередованием напряжения и расслабления мышцы — предусматривает аэробный путь энергообеспечения. Это происходит за счет повышения активности симпатической нервной системы и выраженного гомеостатического эффекта, который базируется на улучшении гемодинамики и обменных процессов и способствует повышению функционального состояния организма [14, 25]. Основу физиологических реакций в динамической гимнастике составляют сочетание скорости двигательных реакций и частоты сердечных сокращений [14]. Адекватная реакция на физические нагрузки сопровождается восстановлением и улучшением гемодинамики и, соответственно, оптимизацией работы сердечно-сосудистой системы. Следствием таких тренировок является значительное увеличение функциональных возможностей системы кровообращения [18]. Одновременно происходит восстановление нарушенного баланса между процессами возбуждения и торможения в нервной системе, напряжения и расслабления мышц. Как следствие — оптимизация функции всех органов и систем организма [15, 23].

Особенности динамической гимнастики в норме:

1. Тренировка скоростной выносливости мышцы, которая, в первую очередь, зависит от скорости движений, а не от продолжительности нагрузки. Скоростные тренировки в раннем возрасте (до 7 лет) способствуют повышению скорости двигательных реакций, которые носят врожденный характер.
2. Увеличение мышечной массы происходит за счет увеличения количества миофибрилл. Мышечные волокна чаще располагаются параллельно оси. Происходит удлинение мышечной части и укорочение сухожильной части мышечного волокна. Объем мышцы увеличивается больше, чем при изометрической гимнастике.
3. Повышение динамической нагрузки способствует стимуляции и удлинению трубчатых костей [10, 18, 25]. Исходя из данных особенностей, были разработаны динамические упражнения с целью максимального

сохранения пораженных мышц и улучшения гемодинамики и нейрорегуляции как самих мышц, так и организма ребенка в целом.

Цель — оценить эффективность регулярных динамических аэробных упражнений у пациентов с МДД, способных к самостоятельному передвижению.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Исследование проводилось на базе Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета. Обследовано 15 пациентов с генетически подтвержденной МДД в возрасте от 4,9 до 9,0 года (средний возраст 6,9 года). Из них 13 пациентов принимали глюкокортикостероидную терапию ежедневно в стандартных рекомендуемых дозировках более 6 мес.

Критерии включения в исследование:

- 1) мужской пол;
- 2) генетически подтвержденный диагноз МДД;
- 3) способность к самостоятельному передвижению (ранняя и поздняя амбулаторная стадия);
- 4) последнее участие в реабилитационных программах с ЛФК более 6 мес. до включения в исследование;
- 5) 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, тесты на время (подъем с пола, бег на дистанцию 10 м, подъем и спуск по лестнице). Проводили оценку функционального класса выполнения тестов на время по шестибалльной шкале (табл. 1–3).

Оценку проводил врач-невролог, прошедший специализированную подготовку по данным тестам. Для всех пациентов тесты проводили в одинаковых комфортных условиях с учетом времени суток, удобной легкой одежды и обуви. При признаках физического или эмоционального переутомления пациента тест переносили на другой день.

Все пациенты выполняли комплекс упражнений, включающий:

- 1) динамические аэробные упражнения с акцентом на аксиальную мускулатуру, тазовый пояс, бедра и голени;
- 2) упражнения на велотренажере на модели с широким сидением, устойчивой спинкой и регулировкой для пациентов разного возраста;
- 3) тренировка баланса сидя и стоя;
- 4) упражнения для амортизации стоп;
- 5) укрепление стабилизаторов туловища (поперечная мышца живота, мышцы брюшного пресса, глубокие ротаторы позвоночного столба) и нижних конечностей;
- 6) коррекция статического стереотипа (выработка навыка правильной позы сидя и стоя);
- 7) дыхательные упражнения с целью увеличения амплитуды движения в межреберных промежутках, улучшение подвижности в реберно-позвоночных и реберно-грудных сочленениях.

Длительность курса реабилитации составляла 4 мес., курс был разделен на два этапа: подготовительный и тренирующий. Тренировки выполнялись под контролем врача ЛФК. Интенсивность подбиралась для каждого пациента индивидуально в зависимости от возраста, частоты сердечных сокращений по формуле индивидуального функционального резерва сердца (ИФРС) = 190 – возраст в годах.

Таблица 1 / Table 1

Описание функционального класса при выполнении теста на скорость при подъеме с пола
Description of the functional class when performing a timed functional test rising from the floor

Баллы / Score	Функциональный класс при выполнении теста на подъем с пола / Functional class of motor abilities of the rise from floor test
1	Не может встать из положения лежа, даже с опорой на стул / Unable to stand from supine, even with use of a chair
2	Может встать с опорой на стул / Requires chair to stand up from supine
3	Переворачивается на живот, встает с опорой на ноги обеими руками / Rolls over, stands up with both hands “climbing up” the legs
4	Переворачивается на живот, встает с опорой на ногу одной рукой / Rolls over, stands up with 1 hand support on leg
5	Переворачивается на бок и встает с опорой на пол одной/двумя руками, не прикасаясь к ноге / Rolls to the side and stands up with one or both hands on the floor to start to rise but does not touch legs
6	Может встать без переворота и опоры на ноги / Stands up without rolling over or using hands on legs

Таблица 2 / Table 2

Описание функционального класса при выполнении теста на скорость при беге на дистанцию 10 м
Description of the functional class when performing a timed functional test run 10 meters distance

Баллы / Score	Функциональный класс при выполнении теста на бег 10 м / Functional class of motor abilities of the 10 meters run test
1	Не может ходить / Unable to walk
2	Может ходить, но использует коленно-голеностопные ортезы или постороннюю помощь / Unable to walk independently but can walk with knee-ankle-foot orthosis or support from a person
3	Не может ускорить ходьбу, выраженная адаптационная походка с широко расставленными ногами с поясничным гиперлордозом / Cannot increase walking speed, highly adapted, wide-based lordotic gait
4	Может ускорить ходьбу, не может бежать, умеренная адаптационная походка / Can pick up speed but cannot run, moderately adapted gait
5	«Бег» без отрыва обеих стоп от пола (Duchenne jog) / Nearly running, but cannot achieve both feet off the ground simultaneously (Duchenne jog)
6	Нормальный бег с отрывом обеих стоп от пола / Runs and gets both feet off the ground

Таблица 3 / Table 3

Описание функционального класса при выполнении теста на скорость при подъеме и спуске на 4 ступени
Description of the functional class when performing a 4-step climbs and descend

Баллы / Score	Функциональный класс при выполнении теста на подъем и спуск на 4 ступени / Functional class of motor abilities of climb and descend on 4 steps
1	Не может подняться/спуститься на 4 ступени / Unable to climb/descend 4 stairs
2	Поднимается/спускается приставными шагами, опираясь обеими руками на один или два перила или опираясь одной рукой на перила, а второй на ногу / Climbs/descend 4 standard stairs "marking time" (climbs one foot at a time, with both feet on a step before moving to next step), uses both arms on one or both handrails or uses 1 handrail and the other arm pushes on the leg or body
3	Поднимается/спускается приставными шагами, опираясь одной рукой на перила или ногу / Climbs/descend 4 standard stairs "marking time" (climbs one foot at a time, with both feet on a step before moving to next step), using one arm on one handrail or one hand pushing on leg or body
4	Поднимается/спускается приставными шагами без помощи перил и опоры на руки / Climbs/descend 4 standard stairs "marking time" (climbs one foot at a time, with both feet on a step before moving to next step), not needing handrail and not using hands to push on leg
5	Поднимается/спускается через ступеньку, с опорой руками на перила или ноги / Climbs/descend 4 standard stairs alternating feet, needs handrail/s for support or uses arms to push on the leg or body
6	Поднимается/спускается через ступеньку без перил и помощи рук / Climbs/descend 4 standard stairs alternating feet, not needing handrail support or using arm to push on the leg

Интенсивность подготовительного этапа: 51–60 % ИФРС с количеством повторений каждого упражнения 6–8 раз. Интенсивность для тренирующего этапа: 61–70 % ИФРС с количеством повторений каждого упражнения 10–12 раз. Длительность тренировки составляла 60 мин. Частота 3 раза в неделю. Подана заявка на патент*.

Статистический анализ проводили при помощи программного обеспечения IBM SPSS Statistics v.23.0.

* приоритетная справка № 2021135761 от 03.12.2021. Сулов В.М., Либерман Л.Н., Сулова Г.А. «Способ проведения лечебной физкультуры пациентам с нервно-мышечными заболеваниями».

Средние значения и доверительный интервал рассчитывали при $p = 0,05$, определяли парный t -критерий Стьюдента для зависимых совокупностей.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Средние значения дистанции 6-минутной ходьбы на исходном уровне в группе испытуемых составляли $478,2 \pm 10,1$ м. При повторных обследованиях после проведенного курса ЛФК была отмечена статистически достоверная положительная динамика, средняя дистанция $489,5 \pm 11,4$ м

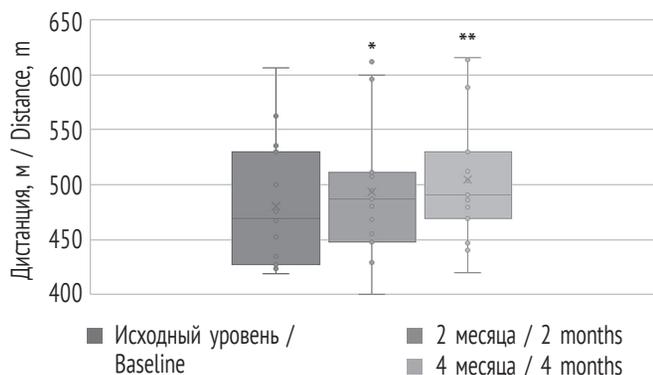


Рис. 1. Динамика дистанции 6-минутного теста ходьбы.
* $p < 0,05$; ** $p < 0,005$
Fig. 1. Dynamic of the 6 minute walking test. * $p < 0.05$,
** $p < 0.005$

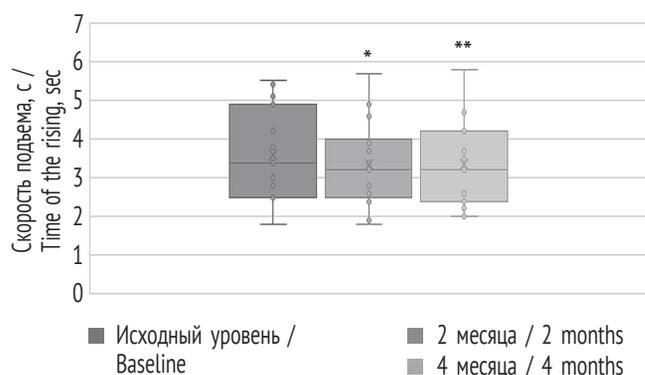


Рис. 2. Динамика изменения скорости подъема с пола.
* $p < 0,05$; ** $p < 0,005$
Fig. 2. The dynamics of the change in the time of the rising from the floor. * $p < 0.05$, ** $p < 0.005$

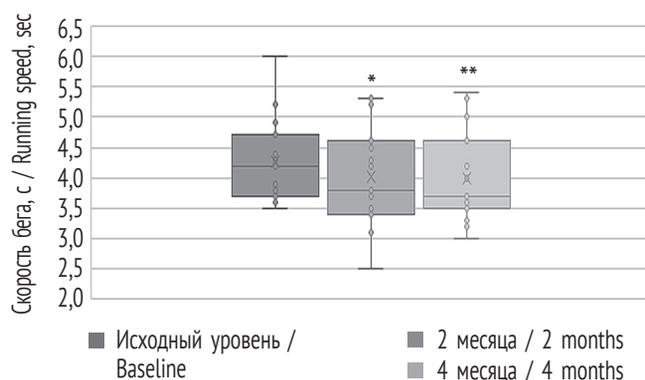


Рис. 3. Динамика изменения скорости бега на дистанцию 10 м.
* $p < 0,05$; ** $p < 0,005$
Fig. 3. Dynamics in the time of the running 10 meters distance.
* $p < 0.05$, ** $p < 0.005$

($p < 0,05$) через 2 мес. и $502,6 \pm 10,7$ м ($p < 0,005$) — через 4 мес. (рис. 1).

Средние значения скорости подъема с пола на исходном уровне в группе испытуемых $3,7 \pm 0,2$ с. При динамическом наблюдении была отмечена положительная динамика, среднее время $3,5 \pm 0,2$ с ($p < 0,08$) через 2 мес. и $3,5 \pm 0,2$ с ($p < 0,05$) — через 4 мес. (рис. 2).

Средние значения функционального класса подъема с пола на исходном уровне составляли $4,4 \pm 0,2$ балла, через 2 мес. — $4,8 \pm 0,1$ балла и через 4 мес. — также $4,8 \pm 0,1$ балла.

Средние значения скорости бега на дистанцию 10 м на исходном уровне в группе испытуемых составляли $4,3 \pm 0,1$ с. При динамическом наблюдении через 2 мес. среднее время $4,1 \pm 0,2$ с ($p < 0,05$) и через 4 мес. $4,1 \pm 0,1$ с ($p < 0,005$) (рис. 3).

Средние значения функционального класса подъема с пола на исходном уровне составляли

$4,4 \pm 0,2$ балла, через 2 мес. — $4,8 \pm 0,1$ балла и через 4 мес. — так же $4,8 \pm 0,1$ балла.

Средние значения скорости подъема на 4 ступени на исходном уровне, через 2 и 4 мес. составляли $2,9 \pm 0,1$ с (рис. 4). Средние значения функционального класса подъема на 4 ступени на исходном уровне $4,9 \pm 0,2$ балла, через 2 мес. — $5,2 \pm 0,2$ балла и через 4 мес. — так же $5,2 \pm 0,2$ балла.

Средние значения скорости спуска на 4 ступени на исходном уровне в группе испытуемых составляли $3,4 \pm 0,2$ с. При динамическом наблюдении через 2 мес. среднее время $2,8 \pm 0,1$ с ($p < 0,005$) и через 4 мес. — $2,8 \pm 0,1$ с ($p < 0,005$) (рис. 5).

Средние значения функционального класса спуска на 4 ступени на исходном уровне $4,1 \pm 0,3$ балла, через 2 мес. — $4,8 \pm 0,3$ балла и через 4 мес. — $4,9 \pm 0,1$ балла.

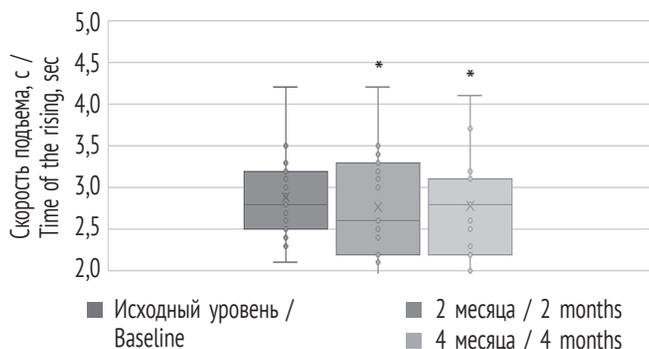


Рис. 4. Динамика изменения скорости подъема на 4 ступени.
* $p < 0,05$

Fig. 4. Dynamics of the time of the 4 steps climbing.
* $p < 0.05$

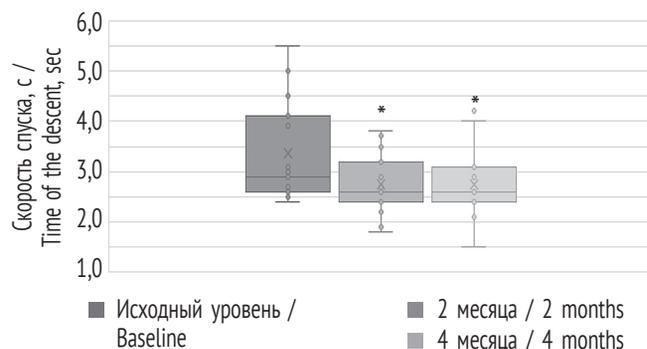


Рис. 5. Динамика изменения скорости спуска на 4 ступени.
* $p < 0,05$

Fig. 5. Dynamics of the time of the 4 steps descend.
* $p < 0.05$

ОБСУЖДЕНИЕ

В нашем исследовании проводилась оценка двигательных возможностей пациентов, регулярно выполнявших аэробные упражнения и занимавшихся на велотренажере в течение 4 мес. Несмотря на средний возраст пациентов, согласно литературным данным характеризующийся достижением фазы «плато» или прогрессирующей симптоматикой, в исследуемой группе была отмечена положительная динамика в дистанции 6-минутного теста ходьбы и тестах на время. Положительная динамика также была отмечена другими авторами при выполнении аэробных упражнений с применением ручного и ножного велоэргометра, было выявлено улучшение в показателях количества оборотов педалей на велотренажере у 30 пациентов с МДД после курса аэробных тренировок в течение 24 нед. Авторы также продемонстрировали улучшение двигательных функций рук у пациентов, не способных самостоятельно ходить [13].

В ходе 4-месячного курса тренировок у пациентов с МДД в нашем исследовании отмечено статистически значимое улучшение показателей тестов на время (подъем с пола, бег на дистанцию 10 м и спуск на 4 ступени). Время подъема на 4 ступени осталось без статистически значимых изменений и составляло $2,9 \pm 0,1$ с. Тем не менее во всех тестах на время, включая подъем на 4 ступени, было отмечено небольшое повышение функционального класса выполнения задания за счет улучшения паттерна движений, снижения выраженности или отсутствия компенсаторных движений при выполнении теста. Положительная динамика была характерна для функционального класса на исходном уровне 5 баллов для подъема с пола и бега на 10 м и 4–5 баллов для подъема и спуска по лестнице, в то же время начальная оценка менее 3–4 баллов для всех тестов на время

характеризовалась более стойкими нарушениями при динамическом наблюдении, что сопряжено с более тяжелой клинической картиной и выраженными морфологическими изменениями скелетных мышц.

Мышечная дистрофия Дюшенна в долгосрочной перспективе характеризуется неуклонной отрицательной динамикой, несмотря на проводимые реабилитационные мероприятия [3, 11, 16], однако регулярное выполнение упражнений позволяет замедлить прогрессирование мышечной слабости, улучшить кардио-респираторную функцию, снизить выраженность суставных контрактур, а также улучшить качество жизни пациента и его семьи [20].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, регулярное выполнение аэробных упражнений ЛФК без отягощения в сочетании с тренировками на велотренажере позволяет повысить показатели выносливости и скорости у пациентов с МДД на амбулаторных стадиях заболевания.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition,

analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абабков В.А., Авакян Г.Н., Авдюнина И.А., и др. Неврология: национальное руководство. 2-е изд., перераб. и доп. Том 1. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018.
2. Пальчик А.Б. Эволюционная неврология. Санкт-Петербург: Питер, 2002. 384 с.
3. Araujo A.P.Q.C., Nardes F., Fortes C.P.D.D., et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care // *Arq Neuropsiquiatr.* 2018. Vol. 76, No. 7. P. 481–489. DOI: 10.1590/0004-282X20180062
4. Arora H., Willcocks R.J., Lott D.J., et al. Longitudinal timed function tests in Duchenne muscular dystrophy: ImagingDMD cohort natural history // *Muscle Nerve.* 2018. Vol. 58, No. 5. P. 631–638. DOI: 10.1002/mus.26161
5. Bendixen R.M., Senesac C., Lott D.J., Vandeborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health // *Health and Quality Life Outcomes.* 2012. Vol. 10. ID 43. DOI: 10.1186/1477-7525-10-43
6. Birnkrant D.J., Bushby K., Bann C.M., et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management // *Lancet Neurol.* 2018. Vol. 17, No. 3. P. 251–267. DOI: 10.1016/S1474-4422(18)30024-3
7. Brogna C., Coratti G., Pane M., 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. Vol. 14, No. 6. ID e0218683. DOI: 10.1371/journal.pone.0218683
8. Cruz-Guzmán O.R., Rodríguez-Cruz M., Cedillo R.E.E. Systemic Inflammation in Duchenne Muscular Dystrophy: Association with Muscle Function and Nutritional Status // *Biomed Res Int.* 2015. Vol. 2015. P. 891–972. DOI: 10.1155/2015/891972
9. Deconinck N., Dan B. Pathophysiology of Duchenne muscular dystrophy: current hypotheses // *Pediatr Neurol.* 2007. Vol. 36, No. 1. P. 1–7. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2006.09.016
10. Ha P.L., Dalton B.E., Alesi M.G., et al. Isometric versus isotonic contractions: Sex differences in the fatigability and recovery of isometric strength and high-velocity contractile parameters // *Physiol Rep.* 2021. Vol. 9, No. 9. ID e14821. DOI: 10.14814/phy2.14821
11. Hamuro L., Chan P., Tirucherai G., AbuTarif M. Developing a Natural History Progression Model for Duchenne Muscular Dystrophy Using the Six-Minute Walk Test // *CPT Pharmacometrics Systems Pharmacology.* 2017. Vol. 6, No. 9. P. 596–603. DOI: 10.1002/psp4.12220
12. Heutink L., van Kampen N., Jansen M., de Groot I.J. Physical Activity in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy Is Lower and Less Demanding Compared to Healthy Boys // *J Child Neurol.* 2017. Vol. 32, No. 5. P. 450–457. DOI: 10.1177/0883073816685506
13. Jansen M., van Alfen N., Geurts A.C., de Groot I.J. Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial “no use is disuse” // *Neurorehabilitation and Neural Repair.* 2013. Vol. 27, No. 9. P. 816–827. DOI: 10.1177/1545968313496326
14. Kim M.-K., Choi J.-H., Gim M.-A., et al. Effects of different types of exercise on muscle activity and balance control // *J Phys Ther Sci.* 2015. Vol. 27, No. 6. P. 1875–1881. DOI: 10.1589/jpts.27.1875
15. King M.L., Dracup K.A., Fonarow G.C., Woo M.A. The hemodynamic effects of isotonic exercise using handheld weights in patients with heart failure // *J Heart Lung Transplant.* 2000. Vol. 19, No. 12. P. 1209–1218. DOI: 10.1016/S1053-2498(00)00208-4
16. Landfeldt E., Lindgren P., Bell C.F., et al. Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study // *Dev Med Child Neurol.* 2016. Vol. 58, No. 5. P. 508–515. DOI: 10.1111/dmcn.12938
17. Liang W.-C., Wang C.-H., Chou P.-C., et al. The natural history of the patients with Duchenne muscular dystrophy in Taiwan: A medical center experience // *Pediatr Neonatol.* 2018. Vol. 59, No. 2. P. 176–183. DOI: 10.1016/j.pedneo.2017.02.004
18. Malina R.M. Weight training in youth-growth, maturation, and safety: an evidence-based review // *Clin J Sport Med.* 2006. Vol. 16, No. 6. P. 478–487. DOI: 10.1097/01.jsm.0000248843.31874.be
19. McDonald C.M., Henricson E.K., Abresch R.T., et al. 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. Vol. 48, No. 3. P. 343–356. DOI: 10.1002/mus.23902
20. Pangalila R.F., van den Bos G.A., Bartels B., et al. Prevalence of fatigue, pain, and affective disorders in adults with Duchenne muscular dystrophy and their associations with quality of life // *Arch Phys Med Rehabil.* 2015. Vol. 96, No. 7. P. 1242–1247. DOI: 10.1016/j.apmr.2015.02.012

21. Spaulding H.R., Selsby J.T. Is Exercise the Right Medicine for Dystrophic Muscle? // *Med Sci Sports Exerc.* 2018. Vol. 50, No. 9. P. 1723–1732. DOI: 10.1249/MSS.0000000000001639
22. Sussman M. Duchenne muscular dystrophy // *J Am Acad Orthop Surg.* 2002. Vol. 10, No. 2. P. 138–151. DOI: 10.5435/00124635-200203000-00009
23. Unlu G., Çevikol C., Melekoğlu T. Comparison of the Effects of Eccentric, Concentric, and Eccentric-Concentric Isotonic Resistance Training at Two Velocities on Strength and Muscle Hypertrophy // *J Strength Cond Res.* 2020. Vol. 34, No. 2. P. 337–344. DOI: 10.1519/JSC.0000000000003086
24. Voet N.B.M., van der Kooij E.L., van Engelen B.G., et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease // *Cochrane Database Syst Rev.* 2013. Vol. 9, No. 7. ID CD003907. DOI: 10.1002/14651858.CD003907.pub5
25. Wallace J.W., Power G.A., Rice C.L., Dalton B.H. Time-dependent neuromuscular parameters in the plantar flexors support greater fatigability of old compared with younger males // *Exp Gerontol.* 2016. Vol. 74. P. 13–20. DOI: 10.1016/j.exger.2015.12.001
- lant patients with mutations amenable to skip exons 44, 45, 51 and 53. *PLoS One.* 2019;14(6): e0218683. DOI: 10.1371/journal.pone.0218683
8. Cruz-Guzmán OR, Rodríguez-Cruz M, Cedillo REE. Systemic Inflammation in Duchenne Muscular Dystrophy: Association with Muscle Function and Nutritional Status. *Biomed Res Int.* 2015;2015:891–972. DOI: 10.1155/2015/891972
9. Deconinck N, Dan B. Pathophysiology of duchenne muscular dystrophy: current hypotheses. *Pediatr Neurol.* 2007; 36(1):1–7. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2006.09.016
10. Ha PL, Dalton BE, Alesi MG, et al. Isometric versus isotonic contractions: Sex differences in the fatigability and recovery of isometric strength and high-velocity contractile parameters. *Physiol Rep.* 2021;9(9): e14821. DOI: 10.14814/phy2.14821
11. Hamuro L, Chan P, Tirucherai G, AbuTarif M. Developing a Natural History Progression Model for Duchenne Muscular Dystrophy Using the Six-Minute Walk Test. *CPT Pharmacometrics Systems Pharmacology.* 2017;6(9):596–603. DOI: 10.1002/psp4.12220
12. Heutinck L, van Kampen N, Jansen M, de Groot IJ. 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. DOI: 10.1177/0883073816685506
13. 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”. *Neurorehabilitation and Neural Repair.* 2013;27(9):816–827. DOI: 10.1177/1545968313496326;
14. Kim M-K, Choi J-H, Gim M-A, et al. Effects of different types of exercise on muscle activity and balance control. *J Phys Ther Sci.* 2015;27(6):1875–1881. DOI: 10.1589/jpts.27.1875
15. King ML, Dracup KA, Fonarow GC, Woo MA. The hemodynamic effects of isotonic exercise using hand-held weights in patients with heart failure. *J Heart Lung Transplant.* 2000;19(12):1209–1218. DOI: 10.1016/s1053-2498(00)00208-4
16. Landfeldt E, Lindgren P, Bell CF, et al. Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58(5):508–515. DOI: 10.1111/dmcn.12938
17. Liang W-C, Wang C-H, Chou P-C, 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. DOI: 10.1016/j.pedneo.2017.02.004
18. Malina RM. Weight training in youth-growth, maturation, and safety: an evidence-based review. *Clin J Sport Med.* 2006;16(6):478–487. DOI: 10.1097/01.jsm.0000248843.31874.be

REFERENCES

1. Ababkov VA, Avakyan GN, Avdyunina IA, et al. *Nevrologiya: natsional'noe rukovodstvo. 2-e izd., pere-rab. i dop. Vol. 1.* Moscow: GEHOTAR-Media, 2018. (In Russ.)
2. Pal'chik AB. *Ehvolutsionnaya nevrologiya.* Saint Petersburg: Piter, 2002. 384 p. (In Russ.)
3. Araujo APQC, Nardes F, Fortes CPDD, et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care. *Arq Neuropsiquiatr.* 2018;76(7):481–489. DOI: 10.1590/0004-282X20180062
4. 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. DOI: 10.1002/mus.26161
5. Bendixen RM, Senesac C, Lott DJ, Vandenborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health and Quality Life Outcomes.* 2012;10:43. DOI: 10.1186/1477-7525-10-43
6. 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. DOI: 10.1016/S1474-4422(18)30024-3
7. Brogna C, Coratti G, Pane M, et al. Long-term natural history data in Duchenne muscular dystrophy ambu-

19. McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, et al. 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. DOI: 10.1002/mus.23902
20. Pangalila RF, van den Bos GA, Bartels B, et al. Prevalence of fatigue, pain, and affective disorders in adults with Duchenne muscular dystrophy and their associations with quality of life. *Arch Phys Med Rehabil*. 2015;96(7):1242–1247. DOI: 10.1016/j.apmr.2015.02.012
21. Spaulding HR, Selsby JT. Is Exercise the Right Medicine for Dystrophic Muscle? *Med Sci Sports Exerc*. 2018;50(9):1723–1732. DOI: 10.1249/MSS.0000000000001639
22. Sussman M. Duchenne muscular dystrophy. *J Am Acad Orthop Surg*. 2002;10(2):138–151. DOI: 10.5435/00124635-200203000-00009
23. Unlu G, Çevikol C, Melekoğlu T. Comparison of the Effects of Eccentric, Concentric, and Eccentric-Concentric Isotonic Resistance Training at Two Velocities on Strength and Muscle Hypertrophy. *J Strength Cond Res*. 2020;34(2):337–344. DOI: 10.1519/JSC.0000000000003086
24. Voet NBM, van der Kooij EL, van Engelen BG, et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;9(7):CD003907. DOI: 10.1002/14651858.CD003907.pub5
25. Wallace JW, Power GA, Rice CL, Dalton BH. Time-dependent neuromuscular parameters in the plantar flexors support greater fatigability of old compared with younger males. *Exp Gerontol*. 2016;74:13–20. DOI: 10.1016/j.exger.2015.12.001

◆ Информация об авторах

**Василий Михайлович Сулов* – канд. мед. наук, доцент кафедры реабилитологии ФП и ДПО. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: vms.92@mail.ru

Лариса Николаевна Либерман – ассистент кафедры реабилитологии ФП и ДПО. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: lalieber74@gmail.com

Галина Анатольевна Сулова – д-р мед. наук, профессор, заведующая кафедрой реабилитологии ФП и ДПО. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: docgas@mail.ru

Наталья Павловна Бурэ – канд. мед. наук, доцент кафедры реабилитологии ФП и ДПО. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: aquamagicnb@gmail.com

Елена Игоревна Адулас – канд. мед. наук, доцент кафедры реабилитологии ФП и ДПО. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: helian@mail.ru

Дмитрий Игоревич Руденко – д-р мед. наук, ассистент кафедры реабилитологии ФП и ДПО. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. E-mail: dmrud_h2@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

◆ Information about the authors

**Vasily M. Suslov* – MD, PhD, Associate Professor of the Department of Rehabilitation AF and DPO. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: vms.92@mail.ru

Larisa N. Lieberman – Assistant Professor of the Department of Rehabilitation AF and DPO. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: lalieber74@gmail.com

Galina A. Suslova – MD, PhD, Dr. Med. Sci., Professor, Head of the Department of Rehabilitation AF and DPO. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: docgas@mail.ru

Natalia P. Bure – MD, PhD, Associate Professor of the Department of Rehabilitation AF and DPO. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: aquamagicnb@gmail.com

Elena I. Adulas – MD, PhD, Associate Professor of the Department of Rehabilitation AF and DPO. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: helian@mail.ru

Dmitry I. Rudenko – MD, PhD, Dr. Med. Sci., Assistant Professor of the Department of Rehabilitation AF and DPO. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: dmrud_h2@mail.ru