

УДК 616.73-083

doi: 10.25005/3078-5022-2025-2-2-157-164

РЕЗЮМЕ

М. Т. ГАНИЗОДА, М. О. ИСРОФИЛЗОДА, Н. Г. АСИЛОВА**МЕДИЦИНСКАЯ И СОЦИАЛЬНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ПРИ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ МЫШЕЧНЫХ ДИСТРОФИЯХ: ПРОБЛЕМЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ***Кафедра неврологии ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино», Республика Таджикистан*

Цель. Определить эффективность комплексной медицинской и социальной реабилитации у пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями и выявить основные проблемы её реализации.

Материал и методы. В исследование включено 90 пациентов с различными формами прогрессирующих мышечных дистрофий. Применялись клинично-неврологическое обследование, электромиография, функциональная спирометрия, анкетирование пациентов и их родственников, анализ медицинской документации. Для оценки эффективности реабилитационных мероприятий использовались шкалы MRC, 6-минутный тест ходьбы, опросники качества жизни SF-36 и PedsQL.

Результаты. Большинство пациентов (75,6%) заболели в детском возрасте, реже – в молодом (25,6%) и среднем (5,6%). Дистрофия Дюшенна/Беккера проявлялась исключительно в детстве, дистрофия Эрба–Рота – преимущественно в детском возрасте, плечелопаточно-лицевая дистрофия – равномерно в детском и молодом возрасте. Реабилитация способствовала увеличению мышечной силы (MRC +12–15%), дистанции 6-минутного теста ходьбы (+12–18%) и улучшению качества жизни по физическому, эмоциональному и социальному компонентам (+17–24%).

Заключение. Ранний дебют заболевания и выраженные функциональные нарушения требуют своевременной комплексной реабилитации. Медицинские и социальные программы реабилитации повышают мышечную силу, выносливость и качество жизни пациентов, особенно при регулярном и индивидуализированном подходе.

Ключевые слова: прогрессирующие мышечные дистрофии, реабилитация, MRC, 6-минутный тест ходьбы, качество жизни.

Для цитирования: М. Т. Ганизода, М. О. Исрофилзода, Н. Г. Асилова. Медицинская и социальная реабилитация при прогрессирующих мышечных дистрофиях: проблемы и перспективы. Наука и образование. 2025;2(2): 157-164. <https://doi.org/10.25005/3078-5022-2025-2-2-157-164>

ХУЛОСА

М. Т. ГАНИЗОДА, М. О. ИСРОФИЛЗОДА, Н. Г. АСИЛОВА**ТИББӢ ВА ИҚТИМОӢ БАҶҚАРОРСӢ ДАР БЕМОРИҲӢИ ДИСТРОФИЯӢИ АВҶГИРАНДАӢИ МУШАКИ: МУШКИЛОТ ВА НУҚТАҲӢИ ПЕРСПЕКТИВӢ***Кафедраи асабшиносии МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино», Тоҷикистон*

Ҳадаф. Само арзёбӣ кардани самаранокии барқарорсозии тиббӣ ва иҷтимоӣ дар беморони гирифтори дистрофияи мушакҳои пешрав ва муайян кардани мушкилоти асосии татбиқи он.

Мавод ва усулҳо. Тадқиқот 90 беморро бо шаклҳои гуногуни дистрофияи пешрави мушакҳо дар бар гирифт. Истифодаи таъхиси клиникӣ-неврологӣ, электромиография, спирометрияи функционалӣ, пурсиши беморон ва наздиконашон ва таҳлили ҳуҷҷатҳои тиббӣ. Барои арзёбии самаранокии барқарорсозӣ шкалаи MRC, озмоиши 6-дақиқаии гаштан ва пурсишномаҳои сифат ҳаёти SF-36 ва PedsQL истифода шуд.

Натиҷаҳо. Аксари беморон (75,6%) дар синни кӯдакӣ гирифтдор шудаанд, камтар дар синни ҷавонӣ (25,6%) ва миёна (5,6%). Дистрофияи Дюшенна/Беккера танҳо дар кӯдакон ба мушоҳида расид, дистрофияи Эрба–Рота асосан дар кӯдакон, дистрофияи плечелопатозӣ–руйӣ ба таври баробар дар кӯдакон ва ҷавонон. Барқарорсозӣ боиси афзоиши қувваи мушакҳо (MRC +12–15%), масофаи озмоиши 6-дақиқай (+12–18%) ва беҳтаршавии сифат ҳаёти ҷисмонӣ, рӯҳӣ ва иҷтимоӣ (+17–24%) гардид.

Хулоса. Оғози барвақтии беморӣ ва нуқсонҳои вазнини функционалӣ талаб мекунад, ки барқарорсозии комплексӣ ба таври саривақтӣ татбиқ шавад. Барномаҳои тиббӣ ва иҷтимоии барқарорсозӣ қувваи мушакҳо, тобоварӣ ва сифати ҳаёти беморонро беҳтар мекунад, махсусан дар сурати истифодаи мунтазам ва инфиродӣ.

Калидвожаҳо: дистрофияи пешрави мушакҳо, барқарорсозӣ, MRC, озмоиши 6-дақиқай, сифати ҳаёт.

ABSTRACT

M. T. GANIZODA, M. O. ISROFILZODA, N. G. ASILOVA

MEDICAL AND SOCIAL REHABILITATION IN PROGRESSIVE MUSCULAR DYSTROPHIES: PROBLEMS AND PERSPECTIVES

Department of Neurology of the State Educational Institution "Avicenna Tajik State Medical University",
Tajikistan

Objective. To evaluate the effectiveness of comprehensive medical and social rehabilitation in patients with progressive muscular dystrophies and to identify main challenges in its implementation.

Materials and methods. The study included 90 patients with various forms of progressive muscular dystrophies. Methods used were clinical-neurological examination, electromyography, functional spirometry, patient and caregiver questionnaires, and medical record analysis. To assess rehabilitation effectiveness, MRC scale, 6-minute walk test, and quality of life questionnaires (SF-36, PedsQL) were applied.

Results. Most patients (75.6%) had disease onset in childhood, less frequently in young adulthood (25.6%) and middle age (5.6%). Duchenne/Becker muscular dystrophy manifested exclusively in childhood, Erb–Roth dystrophy predominantly in childhood, and scapuloperoneal–facial dystrophy evenly in childhood and young adulthood. Rehabilitation led to increased muscle strength (MRC +12–15%), 6-minute walk distance (+12–18%), and improved quality of life in physical, emotional, and social domains (+17–24%).

Conclusion. Early disease onset and marked functional impairments require timely comprehensive rehabilitation. Medical and social rehabilitation programs enhance muscle strength, endurance, and quality of life, particularly when applied regularly and in an individualized manner.

Keywords: *progressive muscular dystrophies, rehabilitation, MRC scale, 6-minute walk test, quality of life.*

Введение. Прогрессирующие мышечные дистрофии представляют собой гетерогенную группу наследственных заболеваний, характеризующихся постепенной потерей мышечной силы, снижением функциональной активности и развитием инвалидизирующих осложнений. Несмотря на достижения в области молекулярной диагностики и появление первых таргетных терапий, эффективного патогенетического лечения для большинства форм дистрофий пока не существует. В этих условиях ведущая роль принадлежит именно реабилитации, которая позволяет замедлить утрату двигательных функций, уменьшить выраженность вторичных осложнений, продлить социальную и профессиональную активность пациента.

Особое значение приобретает интеграция медицинской и социальной реабилитации: сочетание физиотерапии, кинезитерапии, ортопедической коррекции и дыхательной поддержки с психологической помощью, образовательными и социальными программами. Такой междисциплинарный подход способен существенно повысить качество жизни больных и их семей. Однако в современной практике сохраняются нерешённые проблемы от недостаточной доступности специализированной помощи и ограниченного числа специалистов до отсутствия единых стандартов и долгосрочных программ сопровождения.

Поиск оптимальных моделей медицинской и социальной реабилитации, адаптированных к потребностям пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями, остаётся одной из ключевых

задач неврологии, реабилитологии и здравоохранения в целом.

Цель исследования. Выявить ключевые проблемы в организации медицинской и социальной реабилитации пациентов с мышечными дистрофиями и предложить пути их решения.

Материал и методы. В исследование были включены пациенты с различными формами прогрессирующих мышечных дистрофий, находившиеся под наблюдением кафедры неврологии ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино» в неврологическом отделении (детского и взрослого) НМЦ РТ «Шифобахш» и реабилитационных отделениях. В качестве материала использованы клинические данные, результаты неврологического осмотра, функциональные тесты (шкалы оценки мышечной силы, опросники качества жизни, тесты на выносливость и дыхательную функцию), а также сведения о применяемых методах медицинской и социальной реабилитации. Методы исследования включали: клинико-неврологическое обследование, инструментальные методы (электромиография, функциональная спирометрия), анкетирование пациентов и их родственников, анализ медицинской документации. Для оценки эффективности реабилитационных мероприятий применялись шкалы MRC, 6-минутный тест ходьбы, опросник качества жизни (SF-36 или PedsQL в детской выборке).

Статистическая обработка данных проводилась с использованием описательной и вариационной статистики: рассчитывались средние значения, стандартные отклонения, применялись

методы сравнительного анализа (t-критерий Стьюдента, критерий χ^2).

Результаты. В исследование было включено 90 пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями. Наибольшая доля случаев приходилась на детский возраст (n=68; 75,6%), реже заболевание манифестировало в молодом возрасте (n=23; 25,6%), ещё реже – в среднем возрасте (n=5; 5,6%). В пожилом и старческом возрасте дебюта заболевания не выявлено.

Анализ распределения по нозологическим формам показал, что дистрофия Дюшенна/Беккера встречалась исключительно в детстве (n=30; 100%), дистрофия Эрба-Рота – преимущественно у детей (n=26; 81,2%) и частично у молодых пациентов (n=6; 18,8%). Плече-лопаточно-лицевая дистрофия демонстрировала почти равномерное распределение между детством (n=9; 45,0%) и молодым возрастом (n=9; 45,0%), с единичными случаями в среднем возрасте (n=2; 10,0%). Лопаточно-перонеальная и окулофарингеальная дистрофии встречались реже, преимущественно у молодых пациентов (таблица 1).

Таблица 1. - Распределение пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями по нозологическим формам и возрастным группам

Нозологическая форма	Детство (0-18)	Молодой возраст (18-44)	Средний возраст (45-59)	Пожилой возраст (60-74)	Старческий возраст (75-90)	Долгожители (90+)	Всего
(ДД/ДБ)	30	0	0	0	0	0	30
Дистрофия	26	6	0	0	0	0	32

Эрба-Рота							
ПЛД	9	9	2	0	0	0	20
ЛПД	2	3	1	0	0	0	6
ОД	1	5	2	0	0	0	8
ИТОГО	68	23	5	0	0	0	90

Клинико-неврологическое обследование и инструментальные методы (электромиография, функциональная спирометрия) подтвердили выраженное снижение мышечной силы и умеренное снижение дыхательной функции у значительной части пациентов. Согласно шкале MRC, у 65% наблюдалось снижение силы до 3–4 баллов, у 25% – до 2 баллов, у оставшихся 10% – минимальные изменения (4–5 баллов).

Таблица 2. - Эффективность реабилитационных мероприятий у пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями

Показатель	До реабилитации	После реабилитации	Изменение (%)
Шкала MRC (мышечная сила, баллы)	2–4	3–5	+12–15
6-минутный тест ходьбы (метры)	240 ± 35	270 ± 38	+12–18
SF-36 / PedsQL (физическое функционирование, баллы)	55 ± 10	68 ± 12	+23–24
SF-36 / PedsQL (эмоциональное состояние, баллы)	60 ± 12	72 ± 11	+17–20
SF-36 / PedsQL (социальная активность, баллы)	58 ± 11	70 ± 10	+20–21

Комплексные реабилитационные мероприятия оказывали положительное влияние на функциональный статус. Так, по данным 6-минутного теста ходьбы средняя дистанция увеличилась на 12–18%, а показатели качества жизни по опросникам SF-36 и PedsQL улучшились на 17–24%, преимущественно в физических, эмоциональных и социальных компонентах. Наибольший эффект наблюдался у пациентов детского и молодого возраста при регулярном применении индивидуальных программ кинезитерапии, дыхательной поддержки и ортопедической коррекции (см. таблицу 2).

Таким образом, ранний дебют заболевания и выраженные функциональные нарушения обуславливают необходимость своевременной диагностики и начала комплексной медицинской и социальной реабилитации, направленной на поддержание мышечной силы, выносливости и качества жизни пациентов.

Обсуждения. У большинства пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями заболевание дебютирует в детском возрасте, что обуславливает быстрое снижение мышечной силы и ограничение функциональной активности, в том числе способности к самостоятельной ходьбе, выполнению бытовых задач и социальной интеграции. Ранняя манифестация заболевания требует своевременной диагностики и начала комплексной реабилитации, поскольку без адекватного

вмешательства ухудшение физического состояния происходит прогрессивно.

Комплексная медицинская и социальная реабилитация, включающая индивидуально подобранные программы кинезитерапии, дыхательную поддержку и ортопедическую коррекцию, позволяет замедлить темпы прогрессирования мышечной слабости. Физиотерапевтические упражнения способствуют поддержанию и частичному восстановлению силы мышц, дыхательная гимнастика улучшает вентиляционную функцию легких, а ортопедическая коррекция предупреждает деформации и поддерживает правильную осанку.

Кроме того, комплексный подход оказывает положительное влияние на эмоциональное состояние и социальную активность пациентов: улучшение функциональных возможностей повышает самостоятельность, снижает зависимость от родственников и увеличивает участие в общественной жизни.

Таким образом, раннее начало реабилитационных мероприятий является ключевым фактором, позволяющим повысить физическое и социальное функционирование пациентов, замедлить прогрессирование инвалидизации и улучшить общие показатели качества жизни. Эти данные подчеркивают важность междисциплинарного подхода и регулярного мониторинга состояния пациентов на всех этапах заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Куташов ВА, Ульянова ОВ. Наследственные заболевания в практике врача невролога. Прикладные информационные аспекты медицины. 2020;23:1.
2. Стерликов СА. Эпидемиология мышечной дистрофии Дюшенна в Российской Федерации. Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины. 2024;32:S2.

3. Суслов ВМ. Мышечная дистрофия Дюшенна: психологические аспекты течения заболевания. Педиатр.2017;8:S.
4. Суслов ВМ. Количественная магнитно-резонансная томография как маркер эффективности терапии глюкокортикостероидами у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна. Педиатр.2019;10:4.
5. Суслов ВМ. Динамика течения мышечной дистрофии Дюшенна на фоне приёма аталурена и сопутствующей терапии. Нервно-мышечные болезни.2023;13:4.
6. Царькова СА. Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна–Беккера: трудности диагностики. Доктор.Ру. 2020;19:10.
7. Заваденко НН, Влодавец ДВ. Л. О. Бадалян и современные достижения в изучении наследственных нервно мышечных заболеваний. Неврологический журнал имени Л. О. Бадаляна. 2020;1:1.
8. Aguti S. Novel Biomarkers for Limb Girdle Muscular Dystrophy (LGMD). Cells. 2024;13, 4:329–329.
9. Alonso-Perez J. Clinical and genetic spectrum of a large cohort of patients with δ -sarcoglycan muscular dystrophy. Brain. 2021;145,2:596–606.
10. Badila E. Diagnosis of Cardiac Abnormalities in Muscular Dystrophies. Medicina. 2021;57,5:488.
11. Ballouhey O, Bartoli M, Levy N. CRISPR-Cas9 for muscle dystrophies. Medecine sciences. 2020;36,4:358–366.
12. Bansagi B. Genetic heterogeneity of motor neuropathies. Neurology. 2017;88,13:1226–1234.
13. Blaszczyk E, Groschel J, Schulz-Menger J. Role of CMR Imaging in Diagnostics and Evaluation of Cardiac Involvement in Muscle Dystrophies. Current heart failure reports. 2021;18,4:211–224.
14. Bouman K. Cardiac involvement in two rare neuromuscular diseases: LAMA2-related muscular dystrophy and SELENON-related myopathy. Neuromuscular disorders: NMD. 2022;32,8:635–642.
15. Bouman K. Cardiac Involvement in LAMA2-Related Muscular Dystrophy and SELENON-Related Congenital Myopathy: A Case Series // Journal of neuromuscular diseases. 2024;11, 5:919–934.
16. Bram De Wel Histopathological correlations and fat replacement imaging patterns in recessive limb-girdle muscular dystrophy type 12. Journal of Cachexia Sarcopenia and Muscle. 2023;14,3:1468–1481.

REFERENCES

1. Kutashov VA, Ul'yanova OV. Nasledstvennyye zabolevaniya v praktike vracha nevrologa [Hereditary diseases in the practice of a neurologist]. Prikladnyye informatsionnyye aspekty meditsiny. 2020;23:1.
2. Sterlikov SA. Epidemiologiya myshechnoy distrofii Dyushenna v Rossiyskoy Federatsii [Epidemiology of Duchenne muscular dystrophy in the Russian Federation]. Problemy sotsial'noy gigiyeny, zdravookhraneniya i istorii meditsiny. 2024;32:S2.
3. Suslov VM. Myshechnaya distrofiya Dyushenna: psikhologicheskiye aspekty techeniya zabolevaniya [Duchenne muscular dystrophy: psychological aspects of the disease course]. Pедиатр.2017;8:S.
4. Suslov VM. Kolichestvennaya magnitno rezonansnaya tomografiya kak marker effektivnosti terapii glyukokortikosteroidami u patsiyentov s myshechnoy distrofiyey Dyushenna

- [Quantitative magnetic resonance imaging as a marker of the effectiveness of glucocorticosteroid therapy in patients with Duchenne muscular dystrophy]. *Pediatr.* 2019;10:4.
5. Suslov VM. Dinamika techeniya myshechnoy distrofii Dyushenna na fone priyoma atalurena i soputstvuyushchey terapii [Dynamics of the course of Duchenne muscular dystrophy during ataluren administration and concomitant therapy]. *Nervno myshechnyye bolezni.* 2023;13:4.
 6. Tsar'kova SA. Progressiruyushchaya myshechnaya distrofiya Dyushenna–Bekkera: trudnosti diagnostiki [Progressive Duchenne-Becker muscular dystrophy: diagnostic difficulties]. *Doktor.Ru.* 2020;19:10.
 7. Zavadenko NN, Vlodavets DV. L. O. Badalyan i sovremennyye dostizheniya v izuchenii nasledstvennykh nervno myshechnykh zabolevaniy [L. O. Badalyan and modern achievements in the study of hereditary neuromuscular diseases]. *Nevrologicheskiy zhurnal imeni L. O. Badalyana.* 2020;1:1.
 8. Aguti S. Novel Biomarkers for Limb Girdle Muscular Dystrophy (LGMD). *Cells.* 2024;13, 4:329–329.
 9. Alonso-Perez J. Clinical and genetic spectrum of a large cohort of patients with δ -sarcoglycan muscular dystrophy. *Brain.* 2021;145,2:596–606.
 10. Badila E. Diagnosis of Cardiac Abnormalities in Muscular Dystrophies. *Medicina.* 2021;57,5:488.
 11. Ballouhey O, Bartoli M, Levy N. CRISPR-Cas9 for muscle dystrophies. *Medicine sciences.* 2020;36,4:358–366.
 12. Bansagi B. Genetic heterogeneity of motor neuropathies. *Neurology.* 2017;88,13:1226–1234.
 13. Blaszczyk E, Groschel J, Schulz-Menger J. Role of CMR Imaging in Diagnostics and Evaluation of Cardiac Involvement in Muscle Dystrophies. *Current heart failure reports.* 2021;18,4:211–224.
 14. Bouman K. Cardiac involvement in two rare neuromuscular diseases: LAMA2-related muscular dystrophy and SELENON-related myopathy. *Neuromuscular disorders: NMD.* 2022;32,8:635–642.
 15. Bouman K. Cardiac Involvement in LAMA2-Related Muscular Dystrophy and SELENON-Related Congenital Myopathy: A Case Series // *Journal of neuromuscular diseases.* 2024;11, 5:919–934.
 16. Bram De Wel Histopathological correlations and fat replacement imaging patterns in recessive limb-girdle muscular dystrophy type 12. *Journal of Cachexia Sarcopenia and Muscle.* 2023;14,3:1468–1481.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Ганизода Манижа Темур, к.м.н., доцент, зав.кафедрой неврологии, психиатрии и медицинской психологии им. М.Г. Гулямова, ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет им.Абуали ибни Сино».

Исрофилзода Максуд Облоберди, к.м.н., доцент кафедры неврологии, психиатрии и медицинской психологии им. М.Г. Гулямова, ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет им.Абуали ибни Сино».

Асилова Нилуфар Гайбуллаевна, доктор PhD кафедры неврологии, психиатрии и медицинской психологии им. М.Г. Гулямова, ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино».

Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования,

лекарственных препаратов

Финансовой поддержки со стороны компаний–производителей лекарственных препаратов и медицинского оборудования авторы не получали.

Конфликт интересов: отсутствует.