

5. Королюк М.А., Иванова М.И. Метод определения активности каталазы // Лабораторное дело. – 1988. - № 1. - С.16 - 18.
6. Патент України №30972А Спосіб діагностики прогресуючого атеросклерозу / Євстратова І.Н., Мхітарян Л.С., Бюл. № 2, 2000 р.
7. Стальная И. Д. Метод определения малонового диальдегида с помощью тиобарбитуровой кислоты / И.Д Стальная., Т.Г. Гаришвили // Современные методы в биохимии / Под ред. В.Н.Ореховича.-М.: Медицина, 1977. - С. 66 - 68.
8. Abello D., Sancho E., Camps J., Joven J. Exploring the role of paraoxonases in the pathogenesis of coronary artery disease: a systematic review // Int. J. Mol. Sci. – 2014. – Vol. 15 (11). – P. 20997 – 21010.
9. Eren E., Yilmaz N., Aydin O. Functionally defective high-density lipoprotein and paraoxonase: a couple for endothelial dysfunction in atherosclerosis // Cholesterol. – 2013. – Article ID 792090, 10 p.
10. Fu X, Kassim SY, Parks WC et al. Hypochlorous acid oxygenates the cysteine switch domain of pro-matrix metalloproteinase (MMP-7). A mechanism for matrix metalloproteinase activation and atherosclerotic plaque rupture by myeloperoxidase // J Biol Chem. – 2001. - 276(44). – P. 41279 - 41287.
11. Gordon S.M., Remaley A.T. High density lipoproteins are modulators of protease activity: implication in inflammation, complement activation, and atherothrombosis // Atherosclerosis. – 2017. – Vol. 259. – P. 104 – 113.
12. Huang Y., Wu Zh., Riwanto M. et al. Myeloperoxidase, paraoxonase-1, and HDL form a functional ternary complex // J. Clin. Invest. – 2013. – Vol. 123 (9). – P. 3815 – 3828.
13. Kubala L, Kolářová H, Vítěček J et al. The potentiation of myeloperoxidase activity by the glycosaminoglycan-dependent binding of myeloperoxidase to proteins of the extracellular matrix // Biochim Biophys Acta. – 2013. – Vol. 1830 (10). – P. 4524 – 4536.
14. Libby P. Fanning the flames: inflammation in cardiovascular diseases // Cardiovascular Research. – 2015. – Vol. 107. – P. 307 – 309.
15. Loria V, Dato I, Graziani F et al. Myeloperoxidase: a new biomarker of inflammation in ischemic heart disease and acute coronary syndromes // Mediators Inflamm. – 2008. – P. 135625.
16. Manolescu B.N., Berteanu M., Cinteza D. Effect of the nutritional supplement ALAnerv® on the serum PON1 activity in post-acute stroke patients // Pharmacological Reports. – 2013. – Vol. 65. – P. 743 – 750.
17. Misra H.P. Role of Superoxide anion in the autooxidation of epinephrine. A simple assay for superoxide dismutase / H.P. Misra, I. Fridovich // J. Biol. Chem. - 1972. - V. 247, № 10. -P. 3170 - 3175.
18. Razavi A.E., Basati G., Varshosaz J., Abdi S. Association between HDL particles size and myeloperoxidase/paraoxonase-1 (MPO/PON1) ratio in patients with acute coronary syndrome // Acta Medica Iranica. – 2013. – Vol. 51, No. 6. – P. 365 – 371.

Латенко С.Б., Пеценко Н.І.

Національний технічний університет України

«Київський політехнічний інститут імені Ігоря Сікорського»

ВИКОРИСТАННЯ ТЕХНОЛОГІЙ ФІЗИЧНОЇ ТЕРАПІЇ З МЕТОЮ КОРЕКЦІЇ ФУНКЦІОНАЛЬНОГО СТАНУ ОРГАНІЗМУ ХВОРИХ НА СИНДРОМ МАРФАНА

У статті представлений аналіз причин і перспектив використання сучасних технологій фізичної терапії у відновлювальному лікуванні хворих на синдромом Марфана. Систематизовано основні підходи і особливості використання методів і засобів фізичної реабілітації з метою корекції функціональних порушень в організмі тематичних хворих. Представлена програма фізичної терапії хворих з синдромом Марфана на відновлювальному етапі реабілітації.

Ключові слова: синдром Марфана, фізична терапія, технічні засоби реабілітації, масаж, лікувальна гімнастика, психотерапія.

Латенко С.Б., Пеценко Н.І. «Использование технологий физической терапии с целью коррекции функционального состояния организма больных с синдромом Марфана». В статье представлен анализ причин и перспектив использования современных технологий физической терапии в восстановительном лечении больных с синдромом Марфана. Систематизированы основные подходы и особенности использования методов и средств физической реабилитации с целью коррекции функциональных нарушений в организме тематических пациентов. Представлена программа физической терапии больных с синдромом Марфана на восстановительном этапе реабилитации.

Ключевые слова: синдром Марфана, физическая терапия, технические средства реабилитации, массаж, лечебная гимнастика, психотерапия.

Latenko S.B., Petsenko N.I. "Use of technologies of physical therapy in order to correct the functional state of the organism of patients with Marfan syndrome". The article presents an analysis of the causes and prospects of using modern technologies of physical therapy in restorative treatment of patients with Marfan's syndrome.

Marfan Syndrome (MS) is a hereditary pathology that belongs to systemic connective tissue diseases and is one of the most common hereditary syndromes of connective tissue dysgenesis (incidence of MS - 1: 25,000). Despite the existence of numerous theoretical developments, the problem of the formation of a universal program FR in the MI with the use of modern

methods of physical therapy, remains fragmentary research and requires further scientific substantiation. The general concept of physical therapy of patients with SM is to integrate modern ideas about the restoration of the functional state of the organism of patients with the help of modern massage techniques, medical gymnastics, the use of technical means of rehabilitation, climatological, balneological, physiotherapy.

The physical therapy should be aimed at preventing the complications and progression of the disease, degenerative and degenerative changes and strengthening the organism, promoting the correction of all affected systems, not being aimed at restoring only one of them.

The article systematizes the main approaches and peculiarities of the use of methods and means of physical rehabilitation with the purpose of correction of functional disorders in the body of thematic patients. The FR program for patients with SM includes medical gymnastics, massage, physiotherapy, psychotherapy, lifestyle counseling and nutrition. The program is designed for 24 days, should be conducted three times a year and be as individualistic as possible. The recommended program of the FR is used in the recovery period of rehabilitation.

Key words: Marfan syndrome, physical therapy, technical means of rehabilitation, massage, therapeutic gymnastics, psychotherapy.

Постановка проблеми. Синдром Марфана (СМ) спадкова патологія, яка належить до системних хвороб сполучної тканини і є одним з найбільш частих спадкових синдромів дизгістогенезу сполучної тканини (частота виникнення СМ - 1: 25 000). За розповсюдженістю серед хромосомних спадкових патологій СМ знаходиться на 2-му місці після фенілкетонурії. Незважаючи на наявність чисельних теоретичних напрацювань, проблема формування універсальної програми ФР при СМ із застосуванням сучасних методів фізичної терапії, залишається фрагментарно дослідженою та потребує подальшого наукового обґрунтування.

Аналіз останніх досліджень і публікацій. По даній проблемі особливо інформаційно місткими є праці Барашнева Ю.І., Казанцева Л.З., Семячкина А.Н. В своїх роботах автори зазначають, що поширення патології становить 0,15 на 10 тис. населення, але певна кількість випадків залишається нерозпізнаною. Доведено, що синдром Марфана успадковують за аутосомно-домінантним типом із високою пенетрантністю гену. Хворі хлопчики і дівчатка народжуються з однаковою частотою, імовірність розвитку хвороби у нащадків становить 50% [2, с. 455].

В статтях Кузьмінського А.П., Малярського Н.В., Опалінського Ю.А. зазначається, що хворі на СМ вирізняються високим зростом, непропорційно подовженими кінцівками, павукоподібними пальцями рук і видовженими пальцями ніг. Для них характерні доліхоцефалія, виразний кіфоз шийного та кіфосколиоз грудного відділів хребта, крилоподібна форма лопаток. Спостерігається слабкість, міжреберних м'язів, видовження ребер, що сприяє розвитку деформації грудної клітки, формуванню її асиметричних типів -лішко- або кількоподібної [4, с. 45].

В тематичних статтях Білоконя Н.А., Кубергера М.Б., Ватутіна Н.Т., Склянної Е.В., Кетинга Е.В. [3, с. 92], зазначено, що найбільш серйозними ознаками та симптомами СМ є порушення діяльності серцево-судинної системи. У хворих спостерігаються: надмірна втома, задишка, порушення ритму серця, тахікардія, стенокардія (яка супроводжується виникненням больових відчуттів у спині, плечі або руці). СМ є одним з факторів ризику для спонтанного виникнення пневмотораксу, при якому повітря виходить з легенів і займає плевральну порожнину між грудною кліткою і легенями, в результаті чого легені стискаються. Богомоллов Л.І., Фісанович Т.І., Карлова Т.Ф. своїми дослідженнями довели, що якщо не займатись відновленням та корекцією СМ, то 50% випадків ураження серця і судин призводять до смерті при відсутності хірургічного втручання [1, с.85].

У лікуванні хворих на СМ використовують медикаментозне та хірургічне лікування, що збільшує тривалість життя хворих до 56–60 років. Хворих із СМ повинні спостерігати фахівці різного профілю - кардіолог, офтальмолог, травматолог, ортопед, клінічний генетик та ін.

Зараз постійно проводяться дослідження по підборі найбільш адекватних методів і засобів фізичної реабілітації у тематичних хворих. Пацієнтам із СМ, як правило, рекомендують обмежити фізичну активність до середнього або низького рівня. Можливість занять спортом цих хворих залежать від клінічних проявів і ступеня їх вираженості. Ризик розвитку серцево-судинних ускладнень та дислокації кришталика обмежують вибір видів спорту і тому слід уникати контактних видів спорту, при яких можливий розвиток тілесних ушкоджень, а також занять, що супроводжуються підвищенням внутрішнього грудного тиску, через небезпеку розвитку пневмотораксу. [5, с.479].

Мета і завдання роботи. Обґрунтувати доцільність використання технологій фізичної терапії у хворих на СМ та розробити теоретико-методологічну модель фізичної реабілітації даних хворих.

Результати дослідження. Загальна концепція ФР хворих на СМ полягає в інтеграції сучасних уявлень про відновлення функціонального стану організму хворих за допомогою сучасних методик масажу, ЛГ, використання технічних засобів реабілітації, кліматологічних, бальнеологічних, фізіотерапевтичних чинників.

Тактика ФР повинна бути спрямована на запобігання ускладнень і прогресування захворювання, дистрофічно-дегенеративних змін та зміцнення організму, сприяти корекції всіх уражених систем, не бути націленою на відновлення тільки однієї з них [6, с. 8].

Мета реабілітації - надати хворим відповідні знання, навчити їх необхідним навичкам та вмінням, сформувати мотивацію до змін нездорових звичок і підтримати прагнення пацієнта до виконання рекомендацій реабілітолога. У кожному конкретному випадку необхідно визначити індивідуальні психологічні, поведінкові особливості пацієнта та його готовність виконати вказівки реабілітолога [8, с.454].

В процесі спілкування з пацієнтом реабілітолог повинен надати пацієнтові наступну інформацію: що таке СМ і які зміни сполучної тканини при цьому відбуваються; які ознаки і критерії СМ наявні є у пацієнта; які існують методи ФР даного

захворювання; які дії відносяться до нездорового способу життя і що можливо виправити; який вплив чинить застосування реабілітаційних заходів та наскільки вони безпечні; як провести профілактику суглобових болів і болів в спині, плоскостопості, сколіозу, міопії; довести до відома пацієнтів симптоми ускладнень з боку серця, великих судин, очей у разі відмови від виконання програми реабілітації.

В програму відновлювальних заходів для пацієнтів з СМ включаються ЛГ, масаж, фізіотерапія, психологічна корекція, при необхідності надаються консультації по способу життя і харчуванню. Програма розрахована на 24 дні, повинна проводитись курсами 3 рази на рік і носити максимально індивідуалізований характер. Рекомендовану програму ФР пропонуємо застосовувати на відновлювальному періоді реабілітації [5, с.481].

1. *Лікувальна гімнастика* для осіб з СМ проводиться під контролем реабілітолога після попередньої оцінки фізичної працездатності. Мета ЛГ - підвищення рівня фізичної працездатності і нормалізація вегетативного тону. Комплекси ЛГ будуються із загальноорозвиваючих, корекційних, дихальних вправ і аеробної частини з використанням режиму ступеневого підвищення фізичного навантаження. Крім того, в тренувальні програми включаються комплекси вправ, що відповідають основному прояву СМ.

Всі рухи виконуються в поєднанні з диханням. Спеціальні дихальні вправи, статичні та динамічні, виконуються з посиленням і подовженням видиху. Рухи у великих суглобах виконуються в повільному темпі, кількість повторень – 4 - 6 разів; у дрібних суглобах - у середньому темпі, кількість повторень – 8 - 12 разів. Вихідні положення - лежачи, сидячи та стоячи.

Щадний руховий режим призначають хворим на поліклінічному та санаторному етапі ФР. На щадному режимі ширше використовується дозована ходьба, дистанція якої до кінця курсу лікування збільшується до 2-3 км. Використовуються рухливі ігри помірної інтенсивності.

Тренувальний руховий режим призначається хворим на СМ у стадії компенсації захворювання на поліклінічному та санаторному етапах реабілітації. Щадно-тренувальний і тренувальний рухові режими сприяють тренуванню серцево-судинної системи, включаються вправи для усунення перекосів хребта та зменшення деформації грудної клітки. Інтенсивність виконання гімнастичних вправ підвищується. Дозована ходьба доводиться до 5 - 8 км на щадно-тренувальному та до 8 - 12 км на тренувальному режимах. Використовують спортивні ігри, елементи спорту (веслування, ходьба на лижах та ін.), ближній туризм [3, с. 96].

2. *Лікувальний масаж* знімає болючий спазм м'язів, покращує кровопостачання, передачу нервових імпульсів, трофіку м'язів тулуба і суглобів, *Принципи проведення масажу*: диференційований вплив на м'язи спини, диференційований вплив на вкорочені і розтягнуті м'язи грудей, живота, сідниць, кінцівок; виявлення гіперальгічних зон, локального м'язового гіпертону, ущільнень у вигляді тяжів, вузликів, в тканинах і вплив на ці утворення методиками сегментарно-рефлекторного і точкового масажу. Масажист повинен бути докладно проінструктований відносно завдань і методики масажу конкретно для кожного хворого і націлений на те, щоб його дії сприяли виконанню загального завдання лікування. Курс масажу 12-15 процедур, він не повинен складатися з повторюваних стереотипних процедур [4, с. 42].

3. *Фізіотерапія* призначається за наявності суб'єктивної симптоматики як «базисна» до початку фізичних тренувань. Вибір методики здійснюється реабілітологом в залежності від провідного клінічного синдрому. Призначення фізіотерапії в програмі реабілітації хворих на синдром Марфана, для корекції ОРА переслідує такі цілі:

- зміцнити м'язовий корсет - усунути дистрофію м'язів спини і живота, поліпшити їх скоротливу функцію;
- створити сприятливі умови для зняття блоків хребетно-рухових сегментів;
- поліпшити роботу внутрішніх органів і усунути больовий синдром (якщо він є).

При порушеннях з боку серцево-судинної системи фізіотерапія сприяє покращенню кровообігу, кровонаповненню органів, підвищенню насосної функції серця, збільшенню толерантності до фізичного навантаження і реалізації антиангінального та гіпотензивного ефектів.

4. *Психотерапія*. Мета - вироблення системи адекватних установок і закріплення нової лінії поведінки в сім'ї пацієнта. Оптимальними є заняття з психотерапевтом в індивідуальному режимі, не рідше 1 разу на тиждень.

Процедури, зазначені в даній програмі відновлення можуть бути застосовані виключно за умов відсутності загальних та індивідуальних протипоказань у пацієнта [5, с. 483].

До програми фізичної реабілітації хворих на СМ входять:

1. *Дієтотерапія*: триразовий прийом теплої мінеральної води за 30 - 45 хв до їди в дозі 5 мл/кг (сульфатно-магнієво-кальцієвих води) - щодня;

2. *ЛФК* у вигляді вправ для усунення перекосів хребта, деформації грудної клітки, теренкур (8 - 12км.), ЛГ, РГГ – щодня, спортивні ігри, або плавання – через день, ритмічна гімнастика – через день. Тривалість заняття ЛФК 25 – 30 хв. Використовують груповий метод занять.

3. *Грязелікування*: види пелоїдотерапії залежать від функціонального стану серцево-судинної системи і застосовувалися у вигляді грязьових укутувань, розведених грязей в мінеральній воді в співвідношенні 1:4, і локального застосування грязьових аплікацій – через день.

4. *Масаж*: використання масажу полягає у впливі на паравертебральні зони грудних і шийних спинномозкових сегментів (L1-D12, D5-D2, C7-C3) і рефлексогенні зони грудної клітки – через день, а також загальний лікувальний масаж, жорсткий масаж підошовної поверхні стоп і групи великомілкових м'язів – через день.

5. *Фізіотерапія*: низькоенергетичне лазерне випромінювання - 20 мВт, час впливу на кожну зону - 1-3 хв – щодня; електроміостимуляція – через день; низькочастотна магнітна терапія напрямок силових ліній ертикальний, індуктивність 35 мТ. Впливи проводять на область проекції вегетативних гангліїв сегментів по задній поверхні грудної клітки та на суглоби тривалість впливу - 15 хв. – щодня.

6. *Заняття на ОТО SWING SG-800* – 8 - 10 сеансів по 10 - 12 хвилин, протягом 10 днів, після ЛГ. Заняття на свінг-

машині проводять через день.

Свінг-машина допомагає підвищити загальну гнучкість тіла, збільшити кровообіг і поліпшити загальний фізичний стан організму без інтенсивних навантажень на суглоби. Коливальні рухи хребців в горизонтальному положенні дозволяють добитися їх правильного фізіологічного положення відносно один одного. Цей процес нормалізує біомеханіку хребта і всю опорно-рухову систему в цілому, що і є метою реабілітації при СМ.

Свінг-машина застосовується в положенні лежачи при повному розслабленні м'язів пацієнта. Ноги хворого укладаються на спеціальний валик, який починає вібрувати, передаючи хребту (у фронтальній площині) хвилеподібні коливання подібно до руху хвоста риби. На Рис.1 представлено Свінг-машину Healthy Spine GESS-08Y [7, с.1210].



Рис.1. Свінг-машина Healthy Spine GESS-08Y

У хворих на СМ перше заняття на Healthy Spine GESS-08Y не повинно тривати не більше 5 хвилин, поступово збільшують тривалість впливу і частоту коливань. На 3-му тижні, за відсутності дискомфортних відчуттів, тривалість використання тренажера може бути збільшено до 15 хв.

Висновки та перспективи подальших досліджень:

1. В системі заходів ФР при СМ необхідно поєднувати методики фізіотерапії, ЛГ, дієтотерапії, психотерапії, масажу і комп'ютеризовані технічні системи. При поєднанні цих елементів ФР враховують патологічні порушення, наявні в усіх системах організму пацієнта.

2. Нами представлено методичні і практичні рекомендації щодо тривалості курсу і дозування засобів і методів ФР у хворих на СМ. Курс реабілітації необхідно проводити тричі на рік тривалістю 24 дні.

3. Запропанована програма корекції функціональних порушень в організмі хворих на СМ, включає засоби фізичної терапії, які одночасно сприяють корекції і усуненню негативних явищ як з боку серцево-судинної, дихальної, нервової систем так і опорно-рухового апарату.

Перспективи подальших досліджень пов'язані з розробкою науково-обґрунтованих профілактичних заходів серед населення в підлітковому і юнацькому віці з метою попередження прогресування аномалій і вад розвитку, спричинених хворобою Марфана.

Література

1. Богомолов Л. И., Фисанович Т.И., Карлова Т.Ф. Поражение периферических артерий при синдроме Марфана / Л.И. Богомолов // Клиническая хирургия. 2003.– Вип.7. - С. 66 -120.
2. Валиев Р.Р., Хусаинова Р.И., Хуснутдинова Э.К. Синдром Марфана: клинические и генетические аспекты / Р.Р. Валиев // Медицинская генетика. Б, 2003.- Вип. 11.- С. 450-459.
3. Ватутин Н.Т., Складная Е.В., Кетинг Е.В. Синдром Марфана / Н.Т. Ватутин// Кардиология. 2006. – Вип. 1. - С. 92-98.
4. Громова О.А., Торшин И.Ю. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния / Русский медицинский журнал. Т. Випуск 4, 2008. - С. 25-67.
5. Bart L. Loeys, Harry C. Dietz, Alan C. Braverman et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome // J. Med. Genet. – 2010 - Vol. 47 - P. 476-485.
6. Faivre L., Collod-Beroud G., Adis L. et al. The new Ghent criteria for Marfan syndrome: what do they change? // Clin.Genet. - 2011 - Vol. 4 - P. 1-10.
7. Jondeau G., Michel J.B., Boileau C. The translational science of Marfan syndrome // Heart. — 2011 — Vol. 97 (15). —P. 1206—1214.
8. Sheikhzadeh S., Kade C., Keyser B. et al. Analysis of phenotype and genotype information for the diagnosis of Marfan syndrome // Clin. Genet. - 2011 - Vol. 8 - P. 452-458.