

Salakhidinov S.Z., Mamasaliev N.S., Saliev G.Z., Zainabiddinova D.S. Gerontogeriatric aspects of early diagnosis, prevention and ways to optimize treatment of cholelithiasis (literature review) // *Medicine and Pharmacology*. - 2021. - No.5. - P. 30-35.

5. Диагностика и хирургическая тактика при синдроме механической желтухи / Ю.Л. Шевченко, П.С. Ветшев, Ю.М. Стойко [и др.] // *Анналы хирургической гепатологии*. - 2008. - №4. - С.96-105.

Shevchenko Y.L., Vetshev P.S., Stoiko Y.M. et al. Diagnostics and surgical tactics in case of mechanical jaundice syndrome // *Annals of surgical hepatology*. - 2008. - No.4. - P.96-105.

6. Диагностические и терапевтические аспекты лечения больных с синдромом механической желтухи: по следам Российского консенсуса / И.Е. Хатьков, Р.Г. Аванесян, Г.Г. Ахаладзе [и др.] // *Терапевтический архив*. - 2021. - №2. - С. 138-144.

Khatkov I.E., Avanesyan R.G., Akhaladze G.G., Bebutreshvili A.G., Bulanov A.Yu., Bykov M.I., etc. Diagnostic and therapeutic aspects of treatment of patients with mechanical jaundice syndrome: following in the footsteps of the Russian Consensus // *Therapeutic archive*. - 2021. - No.2. - P.138-144.

7. Дооперационная диагностика холедохолитиаза: возможности и перспективы / А.Г. Натрошвили, А.М. Шулутко, Э.Х. Байчоров [и др.] // *Медицинский вестник Северного Кавказа*. - 2021. - Т.16, № 1. - С. 1-5.

Natroshvili A.G., Shulutko A.M., Baichorov E.H., I. G. Natroshvili I.G., Davlyatov M.R., Osmanov E.G., Chanturia M.O. Preoperative diagnosis of choledocholithiasis: opportunities and prospects // *Medical Bulletin of the North Caucasus*. - 2021. - Vol.16. - No. 1. - P. 1-5.

8. Предпосылки создания инновационных персонализированных медицинских изделий для эндобилиарной хирургии / В.А. Кубышкин, К.Б. Луммер, А.П. Зарецкий, А.П. Кулешов // *Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание*. 2016. №4. Публикация 3-1. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2016-4/3-1.pdf> (дата обращения: 17.11.2016).

Kubyshkin V.A., Lummer K.B., Zaretsky A.P., Kuleshov A.P. Prerequisites for the creation of innovative personalized medical devices for en-

dobiliary surgery // *Bulletin of New Medical Technologies. Electronic edition*. 2016. No.4. Publication 3-1. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2016-4/3-1.pdf> (accessed: 17.11.2016).

9. Пути оптимизации лечения острого холецистита, осложненного холедохолитиазом, у пациентов пожилого и старческого возраста / Н.В. Ташкинов, Е.В. Николаев, Н.И. Бояринцев [и др.] // *Дальневосточный медицинский журнал*. - 2009. - № 1. - С. 44-46

Tashkinov N.V. Ways of optimizing the treatment of acute cholecystitis complicated by choledocholithiasis in patients of elderly and senile age / N.V. Tashkinov, E. V. Nikolaev, N.I. Boyarinsev, etc. // *Far Eastern medical journal*. - 2009. - No. 1. - P. 44-46

10. Результаты использования эндовидеохирургических технологий в лечении механической желтухи у лиц пожилого и старческого возраста / А.Н. Бухарин, А.Д. Тимошин, А.Л. Шестаков [и др.] // 14-й московский международный конгресс по эндоскопической хирургии. РНЦХ им. Б.В. Петровского РАМН Проблемная комиссия «Эндоскопическая хирургия» РАМН. - М., 2010. - С.51-52.

Bukharin A.N. Results of the use of endovideosurgical technologies in the treatment of mechanical jaundice in elderly and senile persons / A. N. Bukharin, A.D. Timoshin, A.L. Shestakov et al. // 14th Moscow International Congress on Endoscopic Surgery. RSCC named after B.V. Petrovsky of the Russian Academy of Medical Sciences Problem Commission "Endoscopic Surgery" of the Russian Academy of Medical Sciences. M.- 2010. -pp.51-52.

11. Улучшение результатов хирургического лечения больных с острым холециститом, осложненным холедохолитиазом и механической желтухой / М.М. Винокуров, А.П. Петров, М.А. Винокуров, Т.В. Ялынская // *Вестник Северо-Восточного федерального университета им. М.К. Аммосова. Серия «Медицинские науки»*. - 2016. - №3(04). - С. 25-29.

Vinokurov M. M. Improving the results of surgical treatment of patients with acute cholecystitis complicated by choledocholithiasis and obstructive jaundice/ M. M. Vinokurov, A. P. Petrov, M. A. Vinokurov, T. V. Alinsky // *Bulletin of the Northeastern Federal University named after M.K. Ammosov. The series "Med-*

ical Sciences". - 2016. - No. 3(04). - P. 25-29.

12. Федеральная служба государственной статистики: аналитический отчет. URL: <http://www.gks.ru> (дата обращения: 14.07.2016).

Federal State Statistics Service: Analytical report. URL: <http://www.gks.ru> (accessed: 07/14/2016).

13. Эндоскопическое лечение механической желтухи у больных пожилого и старческого возраста / Б.К. Алтыев, Ф.Б. Алиджанов, А.М. Хожобаев и др. // 14-й московский международный конгресс по эндоскопической хирургии. РНЦХ им. Б.В. Петровского РАМН Проблемная комиссия «Эндоскопическая хирургия» РАМН. М.-2010. - С.8 - 9.

Endoscopic treatment of mechanical jaundice in elderly and senile patients / B.K. Altyev, F.B. Alidzhanov, A.M. Khozhibaev et al. // 14th Moscow International Congress on Endoscopic Surgery. RSCC named after B.V. Petrovsky of the Russian Academy of Medical Sciences Problem Commission "Endoscopic Surgery" of the Russian Academy of Medical Sciences. M.- 2010. - P.8-9.

14. De Palma G. D. Minimally invasive treatment of cholecystocholedocal lithiasis: the point of view of the surgical endoscopist. *World J. Gastrointest. Surg.* 2013; 5(6): 161-166.

15. Gurusamy KS, Giljaca V, Takwoingi Y, et al. Ultrasound versus liverfunction tests for diagnosis of common bile duct stones. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;2:CD011548. doi: 10.1002/14651858. CD011548.

16. Katon RM, Bilbao M, Rsoch J. Algorithm for an aggressive diagnostic approach to obstructive jaundice. *West J Med.* 1975; 122(3): 206-16.

17. Koivusalo A.M. Laparoscopic cholecystectomy with carbon dioxide pneumoperitoneum is safe even for high-risk patients. / A.M. Koivusalo, P. Pere, M.Valjus et al. // *Surg Endosc.* 2008; 22(1): 61-67

18. Kwon A.H. Laparoscopic cholecystectomy in patients aged 80 years and over. / A.H. Kwon, Y. Matsui // *World J Surg.* 2006; 30

19. Chang W.H. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in elderly patients / W.H. Chang, W.Y. Lei // *Int J Gerontol.* 2007; 1:83-88

20. Credit AB, Tozer J, Joyce M. Biliary Ultrasound. *Clin Ultrasound.* 2018;149-65. doi: 10.1007/978-3-319-68634-9-8

А.М. Кононов, О.Г. Сидорова, С.К. Кононова, Т.К. Давыдова

ПОДХОДЫ К ФИЗИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ БОЛЬНЫХ СО СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНОЙ АТАКСИЕЙ 1-го ТИПА В КЛИНИКЕ ЯНЦ КМП

DOI 10.25789/YMJ.2022.77.10

УДК 616.711- 007.55- 085.825

Якутский НЦ комплексных медицинских проблем, Центр нейродегенеративных заболеваний: **КОНОНОВ Алексей Михайлович** – м.н.с., Alexkon10@mail.ru, **СИДОРОВА Оксана Гаврильевна** – н.с., **КОНОНОВА Сардана Кононовна** – к.б.н., гл.н.с., **ДАВЫДОВА Татьяна Кимовна** – к.м.н., зав. ЦНДЗ.

Целью исследования являются поиски подходов к физической реабилитации больных со спиноцеребеллярной атаксией 1-го типа (СЦА1) с применением кинезитерапии. Постепенная и нормированная активизация двигательной способности – это главное условие для улучшения психологического и физического состояния больных СЦА1. В нашей работе физическая реабилитация – это специально направленное использование физических упражнений в качестве средства лечения заболевания и улучшения функций организма, нарушенных или утраченных вследствие нейродегенеративного процесса при СЦА1.

Ключевые слова: кинезитерапия, физическая реабилитация, спиноцеребеллярная атаксия 1-го типа, Республика Саха (Якутия).

The purpose of the article is to search for approaches to physical rehabilitation of patients with spinocerebellar ataxia type 1 (SCA1) with the use of kinesitherapy. Gradual and normalized

activation of motor activity is the main condition for improving the psychological and physical condition of patients with SCA1. In our work, physical rehabilitation is a specially directed use of physical exercises as a means of treating a disease and improving body functions that are disrupted or lost due to the neurodegenerative process in SCA1.

Keywords: kinesitherapy, physical rehabilitation, spinocerebellar ataxia type 1, Republic of Sakha (Yakutia).

Введение. Исследования наследственных заболеваний нервной системы приобретают большую актуальность в мире из-за тяжелых клинических проявлений, инвалидизации и социальной дезадаптации больных.

В 1991 г. были описаны динамические мутации, являющиеся причиной большой группы заболеваний нервной системы человека, среди которых выделяются полиглутаминовые болезни с увеличением количества CAG-повторов и различными клиническими проявлениями, такие как болезнь Кеннеди, Хорея Гентингтона и спиноцеребеллярные атаксии 1-, 2-, 3-, 6-, 7- и 17-го типов [10].

Спиноцеребеллярная атаксия 1-го типа (СЦА 1) относится к группе нейродегенеративных заболеваний с поздней манифестацией. Мутация, обуславливающая СЦА1, расположена на коротком плече 6-й хромосомы и представляет собой патологическое увеличение тринуклеотидных CAG-повторов, поэтому СЦА1 также классифицируют как заболевание с динамическими мутациями. Распространенность СЦА1 варьирует в различных популяциях мира [5, 8].

В последние два десятилетия резко возрос научный и клинический интерес к использованию физических упражнений для лечения проблем подвижности у людей с нейродегенеративной патологией. Достижения в фундаментальных научных исследованиях предполагают нейрохимические и нейрорепластические изменения после физической нагрузки, все большее число высококачественных исследований документируют конкретные аспекты улучшения подвижности после физической нагрузки [6, 7, 9, 11].

Лица, страдающие СЦА1, обычно демотивированы к занятиям оздоровительной физической культурой. Наиболее распространенными препятствиями являются внешние барьеры: отсутствие доступной среды для лиц с ограниченными возможностями, чувство неловкости и смущения на публике, тревога, разочарование и гнев. Больных СЦА1 также демотивируют мышечная слабость, скованность, нарушения равновесия, страх травмы [9].

Одной из форм лечебной физической культуры (ЛФК) является кинезитерапия - новое направление в медицине, основанное на восстановлении человеческой способности нормально двигаться и лечиться движениями. Человек, выполняя активные и пассивные движения и определённые упражнения лечебной гимнастики, достигает конкретного улучшения своего состояния. Кинезитерапия как специальность имеет научно-прикладной характер, в которой сочетаются медицина, педагогика, физиология, биохимия, она способствует психо-эмоциональному и физическому комфорту личности [2].

Цель исследования - поиски подходов к физической реабилитации больных со спиноцеребеллярной атаксией 1-го типа (СЦА1) с применением кинезитерапии.

Материалы и методы исследования. Диспансеризация пациентов с СЦА1 и работа республиканского медико-генетического регистра наследственной и врожденной патологии ведется в Медико-генетическом центре Республиканской больницы №1-Национального центра медицины (г. Якутск) с 2001 г., а в 2019 г. на основании приказа МЗ РС (Я) за № 01-07/184 от 14.02.2019г. «О порядке маршрутизации больных неврологического профиля, страдающих нейродегенеративными заболеваниями на амбулаторно-поликлиническом и госпитальном этапах» на базе клиники Якутского научного центра комплексных медицинских проблем (ЯНЦ КМП) был организован Центр нейродегенеративных заболеваний со стационаром [1, 3].

Исследование проводилось в рамках НИР «Оздоровительная физическая культура в системе реабилитации больных со спиноцеребеллярной атаксией 1-го типа в Республике Саха (Якутия)», согласованное локальным комитетом по биомедицинской этике при ЯНЦ КМП (выписка из протокола № 53 от 13 апреля 2021 г.)

В исследование включили больных СЦА1, проходивших лечение в условиях клиники ЯНЦ КМП в течение 2021 г. Всего обследовано 14 пациентов, из которых 2 мужчин и 12 женщин; 28% из числа обследованных были люди молодого возраста,

от 20 до 30 лет, 35% - среднего возраста, от 31 года до 50 лет, и 35% - пожилые пациенты, от 51 года до 75 лет. Все пациенты имели нарушения походки в разной степени, использовали оценку падений по стандартной шкале Морзе, которая используется для оценки вероятности риска падения, в связи с наличием наследственных или приобретенных факторов риска.

Результаты и обсуждение. Одним из основных клинических признаков СЦА1 являются нарушения походки больного, вследствие поражения периферических нервов, корешков спинного мозга, потери чувствительности в ногах. Кроме того при мозжечковой атаксии существуют нарушения двигательной координации, больных беспокоит потеря равновесия, частые падения [5,6]. В нашем исследовании были оценены нарушения походки: большинство пациентов (86%), получающих поддерживающую терапию в клинике ЯНЦ КМП, имели слабые нарушения походки. Это связано с тем, что больные с сильными нарушениями походки или использующие инвалидную коляску, в клинику ЯНЦ КМП поступают редко из-за отсутствия условий (подъемника/лифта).

Проанализировали, как передвигаются больные СЦА1, с их слов. В нашем исследовании всего 28% пациентов передвигались сами, без поддержки, в то время как большинство ходили с помощью трости (35%) и опираясь о мебель и стены (35%).

Оценка падений проводилась при помощи стандартной шкалы падений Морзе в баллах, оценивалась частота падений больных СЦА1 в течение 3 мес. Оказалось, что половина наших пациентов (50%) претерпевала непроизвольные падения в различных ситуациях.

В настоящее время перед российской системой лечебной/адаптивной физкультуры стоит задача научного обоснования физической реабилитации инвалидов для их профессиональной и социальной адаптации. Специалисты в области реабилитации больных с нарушениями функций спинного мозга выделяют следующие формы физического воспитания:

- самостоятельные занятия физическими упражнениями по методиче-

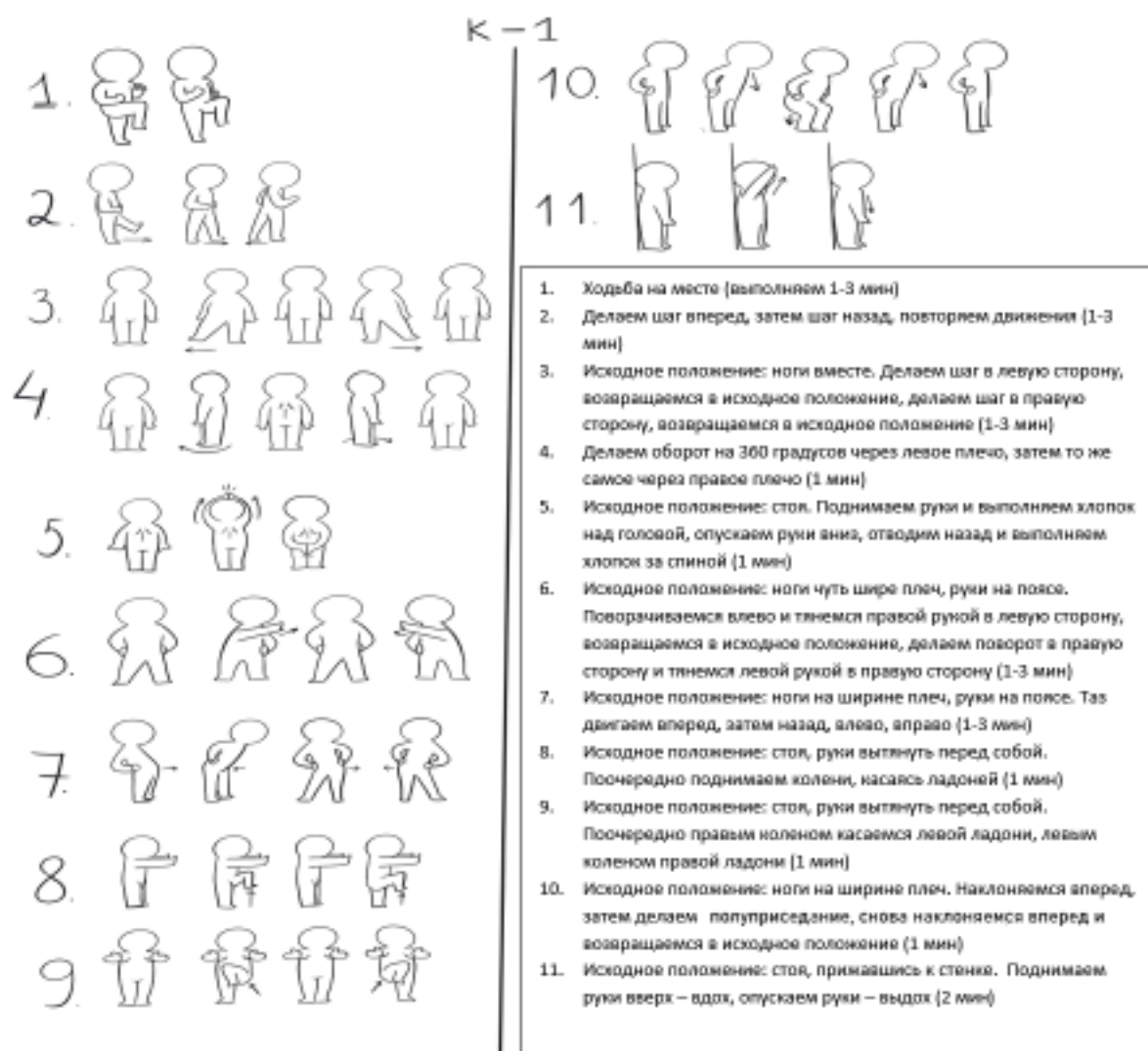


Рис. 1. Комплекс несложных упражнений для развития координации у пациентов с СЦА1

ским указаниям, ходьба, прогулки на свежем воздухе;

- групповые занятия под руководством инструктора в лечебно-профилактических учреждениях и реабилитационных центрах [4, 6].

Еще одним дополнительным методом является применение демонстрационных физических упражнений в режиме он-лайн программы Zoom. Так, в 2021 г. мы впервые провели вебинар для больных СЦА1 на тему «Важность занятий физкультурой для больных СЦА1».

Основными условиями для занятий ЛФК при СЦА1 являются: методичное и ежедневное выполнение упражнений; выполнение упражнений должно приносить удовольствие для пациента; необходимо придерживаться принципа «от простого к сложному» (рис.1).

Постепенная и нормированная активизация двигательной способности

– это главное условие для улучшения психологического и физического состояния больных СЦА1. При этом эффективны все виды двигательной активности: физические упражнения, прогулки, танцы, занятия подходящими видами спорта. Больным СЦА1 противопоказаны значительные эмоциональные напряжения, физические упражнения, требующие напряженного внимания и непрерывных изменений реагирования на меняющиеся условия, важно избегать переутомления и держать под контролем свое состояние [9, 11].

Нами был разработан «Дневник самоконтроля» для пациентов с СЦА1 в виде тетради, где больным предложено два комплекса несложных упражнений для ежедневного выполнения, рекомендации для соблюдения режима дня, питания, графы для ежедневной фиксации показателей ЧСС и давления (рис. 2).



Рис. 2. Дневник самоконтроля для пациентов с СЦА1

Таким образом, на данном начальном этапе исследований мы осуществляем поиск подходов и методов к физической реабилитации сложного контингента – пациентов с СЦА1. Сложность заключается в том, что спиноцеребеллярная атаксия 1-го типа – это неизлечимое и прогрессирующее заболевание нервной системы. Само осознание данного факта демотивирует больных к занятиям физической культурой, здесь необходима дополнительная профессиональная психологическая помощь пациентам, получающим поддерживающую терапию в условиях клиники.

Заключение. Учитывая актуальность и малоизученность проблемы физической реабилитации пациентов с устойчивыми и прогрессирующими отклонениями в состоянии здоровья, в данной статье мы описываем первые результаты подходов к лечению пациентов с СЦА1 с помощью кинезиотерапии. В нашей работе физическая реабилитация – это специально направленное использование физических упражнений в качестве средства лечения заболевания и улучшения функций организма, нарушенных или утраченных вследствие нейродегенеративного процесса при СЦА1. На первых этапах наших исследований мы ставим задачи применения несложных комплексов физических упражнений для того, чтобы они, во-первых, оказывали оздоровительное и общеукрепляющее влияние на организм; во-вторых, укрепили ослабленные мышцы, улучшили координацию движений. На следующем этапе мы будем

формировать опытные и контрольные группы пациентов из числа больных СЦА1 и применять методики исследований для разработки научных обоснований физической реабилитации: педагогический эксперимент, анкетирование, стабиллометрию, гониометрию, динамометрию и др.

Работа выполнена при поддержке Фонда «Президентские гранты РФ», проект № 21-1- 006470 «Вместе мы сможем больше!»

Литература

1. Анализ маршрутизации пациентов на госпитальном этапе в неврологическое отделение центра нейродегенеративных заболеваний клиники Якутского научного центра комплексных медицинских проблем / Давыдова Т.К. [и др.] // Якутский медицинский журнал. - 2021. - №3(75). - С.51-54.

Analysis of routing of patients at the hospital stage to the neurological department of the Center for Neurodegenerative Diseases of the clinic of the Yakut Scientific Center for Complex Medical Problems / Davydova T.K. [et al.] // Yakut Medical Journal. - 2021;3(75): 51-54

2. Бубновская Л.С. Современная кинезиотерапия как новое направление в естественной медицине / Л.С. Бубновская, М.М. Милованов // Здоровоохранение Чувашии. - 2015. - №3. - С.49-53.

Bubnovskaya L.S. Modern kinesitherapy as a new direction in natural medicine/ Bubnovskaya L.S., Milovanov // Healthcare of Chuvashia. - 2015;3:49-53.

3. Разнообразие наследственной патологии в Республике Саха (Якутия) по данным Республиканского генетического регистра наследственной и врожденной патологии / Сухомясова А.Л. [и др.] // Генетические исследования населения Якутии. - 2014. - 336с.

Diversity of hereditary pathology in the Republic of Sakha (Yakutia) according to the Republican Genetic Register of Hereditary and

Congenital Pathology/ Sukhomysova AL [et al.] // Genetic studies of the population of Yakutia. - 2014; 336.

4. Семенов В.Н. Дополнительное физкультурное образование для лиц с ограниченными возможностями / В.Н. Семенов // Ученые записки. IV. Социальная педагогика и образование. - 2013. - №2, т.2. - С.149-153.

Semenov V.N. Additional physical education for people with disabilities // IV. Social pedagogy and education in the collection of Scientific notes. - 2013;2(2):149-153.

5. Спинаocerebellar ataxia первого типа в Якутии: распространенность и клинико-генетические сопоставления / Платонов Ф.А. [и др.] // Медицинская генетика. - 2004. - Т.3, №5. - С.242-248.

Spinocerebellar ataxia of the first type in Yakutia: prevalence and clinical and genetic comparisons / Platonov F.A. [et al.] // Medical genetics. - 2004;3(5):242-248.

6. Keller JL, Bastian AJ. A home balance exercise program improves walking in people with cerebellar ataxia // Neurorehabil Neural Repair. 2014; 28:770-778.

7. Van der Kolk NM, Laurie A K Effects of exercise on mobility in people with Parkinson's disease // Mov Disord. 2013;28(11):1587-96 doi: 10.1002/mds.25658.

8. Autosomal dominant spinocerebellar ataxia (SCA) in a Siberian founder population: assignment to the SCA1 locus / Lunke A., Goldfarb L.G., Platonov F.A. [et al.] // Experimental Neurology. 1994.126:310-12.

9. Newitt R, Barnett F, Crowe M. Understanding factors that influence participation in physical activity among people with a neuromusculoskeletal condition: a review of qualitative studies // Disabil Rehabil. 2016;38(1):1-10. doi: 10.3109/09638288.2014.996676.

10. Population genetics of spinocerebellar ataxias caused by polyglutamine expansions / Shuvaev A.N., Belozor O.S., Smolnikova M.V [et al.] // Vavilov Journal of Genetics and Breeding. 2019; 23(4): 473-481.

11. Synofzik M, Ilg W. Motor training in degenerative spinocerebellar disease: ataxia-specific improvements by intensive physiotherapy and exergames // Biomed Res Int. 2014; 2014:583507. doi: 10.1155/2014/583507.

А. Ни, Е.В. Сергеева, Т.А. Шуматова

ДИАГНОСТИКА И ДИНАМИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

DOI 10.25789/YMJ.2022.77.11

УДК 616.613–053.2–076.5–073.432.19

ФГБОУ ВО Тихоокеанский гос. медицин. ун-т МЗ РФ, Институт педиатрии, г. Владивосток: **НИ Антонина** – д.м.н., проф., neeant56@mail.ru, ORCID: 0000–0002–7024–5201, **СЕРГЕЕВА Елена Васильевна** – аспирант, ассистент, ORCID: 0000–0002–4465–3471, **ШУМАТОВА Татьяна Александровна** – д.м.н., проф., директор Института, ORCID:0000– 003– 2668– 8483.

Цель исследования – провести мониторинг врожденных пороков почек у детей грудного возраста и определить тактику ведения пациентов с обструктивными вариантами пороков. Результаты работы показали, что наиболее распространенным вариантом аномалий почек у детей являются пиелозктазии. При наличии обструктивного типа аномалий почек необходимо проводить динамическое сонографическое исследование в 3 и 12 мес. жизни, а в 6 мес. – назначать общий анализ мочи и ее бактериологическое исследование.

Ключевые слова: дети грудного возраста, врожденные пороки развития органов мочевой системы, инфекция мочевыводящих путей, пиелозктазия.

The aim of the study was to monitor congenital renal defects in infants and to determine the tactics of managing patients with obstructive malformations. The results of the work showed that the most common variant of kidney anomalies in children is pyelectasis. In the presence of