

ЛЬВІВСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ФІЗИЧНОЇ КУЛЬТУРИ


Факультет здоров'я людини і туризму

Кафедра фізичної реабілітації

**ФІЗИЧНА РЕАБІЛІТАЦІЯ ОСІБ МОЛОДШОГО ШКІЛЬНОГО
ВІКУ ХВОРИХ НА МУКОВІСЦИДОЗ В УМОВАХ СТАЦІОНАРУ**

зі спеціальності 8.01020302 «Фізична реабілітація»

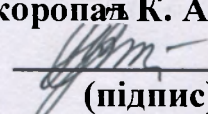
Виконавець :
студент 52 гр.
Тиркус-А. І.



(підпис)

Науковий керівник :
ст. вик. кафедри
фізичної реабілітації
канд.н.фіз.вих. і с.

Тимрук - Скоропая К. А.



(підпис)

Робота захищена на засіданні ДЕК
з оцінкою « 5 »

Протокол ДЕК 15 від «24» 06 2015 р.

Робота розглянута та рекомендована
до захисту на засіданні кафедри
фізичної реабілітації

Протокол № 8 від «16» 06 2015 р.
Зав. каф. 11 Яремко Є.О.

ЛЬВІВСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ФІЗИЧНОЇ КУЛЬТУРИ

Факультет здоров'я людини і туризму

Кафедра фізичної реабілітації

Пояснювальна записка

до дипломної роботи

освітньо – кваліфікаційний рівень «Магістр»

на тему:

«Фізична реабілітація осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз в умовах стаціонару»

Виконав: студент 5 курсу, 52 групи спеціальності

8.01.02.03.02 «Фізична реабілітація»

Тиркус А. І.

Науковий керівник:

ст. вик. кафедри ФР, к. н. фіз. вих. та с.

Тимрук - Скоропад К. А.

Рецензент:

к. н. з фіз. вих. і с., доцент кафедри ФР

Стасюк О. М.

Рецензент:

к. н. з фіз. вих. і с., доцент кафедри ЗЛ

Жарська Н. В.

Львів 2015

ЗМІСТ

УМОВНІ СКОРОЧЕННЯ.....	4
ВСТУП.....	5
РОЗДІЛ 1. ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ.....	7
1.1 Епідеміологія та патогенетичні особливості муковісцидозу.....	7
1.2 Патологічна анатомія та фізіологія дихальної системи при муковісцидозі.....	12
1.3 Клінічна картина муковісцидозу.....	16
1.4 Особливості фізичної реабілітації хворих на муковісцидоз.....	21
РОЗДІЛ 2. МЕТОДИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ДОСЛІДЖЕННЯ.....	36
2.1 Методи дослідження.....	36
2.2 Організація дослідження.....	40
РОЗДІЛ 3. ОБГРУНТУВАННЯ ЕФЕКТИВНОСТІ ПРОГРАМИ ФІЗИЧНОЇ РЕАБІЛІТАЦІЇ У ОСІБ МОЛОДШОГО ШКІЛЬНОГО ВІКУ ХВОРИХ НА МУКОВІСЦИДОЗ.....	42
3.1 Функціональний стан дихальної системи у осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.....	42
3.2 Програма фізичної реабілітації для осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.....	45
3.3 Вплив удосконаленої програми фізичної реабілітації на осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.....	55
ВИСНОВКИ.....	65
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ.....	67
ДОДАТКИ.....	75

АНОТАЦІЯ

Магістерська робота присвячена проблемі фізичної реабілітації осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз в умовах стаціонару. У роботі зроблено аналіз та узагальнення науково-методичної та спеціальної літератури, яка стосувалась епідеміологічних та патогенетичних особливостей, патологічної анатомії та фізіології дихальної системи, клініки та фізичної реабілітації муковісцидозу у дітей.

Визначено функціональний стан дихальної системи у дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.

Вивчено вплив фізичної реабілітації на функціональний стан дихальної системи дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.

Розроблено та впроваджено запропоновану програму фізичної реабілітації.

ANNOTATION

Master's research paper deals with the problem of physical rehabilitation of children aged 6-12 who have cystic fibrosis in the long-term care facility (terminal care home). In the research paper analysis and generalization of scientific-methodical and professional literature that dealt with peculiarities of epidemiological and pathogenetic features, pathologic anatomy and physiology of the respiratory system, clinics and physical rehabilitation of cystic fibrosis in children have been made.

It has been determined the functional state of the respiratory system in children with cystic fibrosis.

It has been studied the influence of physical rehabilitation on the functional state of the respiratory system of children aged 6-12 with cystic fibrosis.

It has been developed and introduced the proposed program of physical rehabilitation.

УМОВНІ СКОРОЧЕННЯ

PEP	– позитивний тиск на видиху
FET	– техніка форсованого видиху
TEE	– вправи для розширення грудної клітки
АЦДТ	– активний цикл дихальних технік
ЕГК	– екскурсія грудної клітки
ЖЕЛ	-- життєва ємність легень
ІМТ	– індекс маси тіла
КД	-- контроль дихання
МВ	– муковісцидоз
ОГК	-- об'єм грудної клітки
ОФВ1	-- об'єм форсованого видиху за першу секунду
ПШВ	-- пікфлоуметрія
ТФВ	-- техніка форсованого видиху
ТРБМ	– трансмембранний регуляторний білок муковісцидозу
ЧД	– частота дихання
ЧСС	-- частота серцевих скорочень
ФЖЕЛ	-- форсована життєва ємність легень
ФР	– фізична реабілітація

ВСТУП

Муковісцидоз (МВ) – найпоширеніше спадкове аутосомно-рецесивне захворювання, що зустрічається в європейській популяції з частотою 1 на 2000 – 2500 новонароджених [21]. Дане захворювання зумовлене мутаціями у гені трансмембранного регуляторного білка муковісцидозу (ТРБМ, Cystic Fibrosis Conductance Regulator — CFTR), характеризується ураженням екзокринних залоз життєво важливих органів і має здебільшого важкий перебіг [1].

Термін «муковісцидоз» походить від двох латинських слів: *mucus* (слиз) і *viscidus* (в'язкий) і означає, що секрети, які виділяються різними органами організму людини, мають дуже велику в'язкість і густину.

При МВ секрети екзокринних залоз якісно змінені, що приводить до розвитку мультисистемного захворювання з ураженням бронхолегеневої, травної, репродуктивної систем, підшлункової залози та печінки [30]. Завдяки більш агресивним та сучасним методикам терапії за останні кілька десятиліть медіана віку виживання хворих МВ у економічно розвинутих країнах перевищила рівень 30 років. У цих країнах в останні роки відзначається ріст числа хворих на МВ підліткового, юнацького віку і дорослих, що свідчить про поступову його трансформацію з фатального захворювання дитячого віку в хронічну патологію дорослих (Л. Й. Бобер, 2009). Бронхолегенева патологія є найважчим проявом МВ.

В Україні муковісцидоз займає особливе медико-соціальне значення що пов'язано із низькою тривалістю життя хворих (до 40 років), ранньою інвалідизацією, необхідністю проведення лікувальних та реабілітаційних заходів, диспансерного спостереження та полімедикаментозним лікуванням для осіб хворих на муковісцидоз. Поряд з тим, що фізична реабілітація є одним із основних засобів лікування при порушенні діяльності дихальної системи внаслідок зазначеної патології, порівняно з економічно розвинутими

країнами Європи застосування методик респіраторної реабілітації знаходиться на не достатньому високому рівні.

Отже, актуальним є удосконалення підходів до фізичної реабілітації осіб з муковісцидозом з метою покращення якості життя та функціонального стану дихальної системи.

Мета роботи: Удосконалити програму фізичної реабілітації дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.

Завдання:

1) На основі огляду науково-методичних літературних джерел проаналізувати особливості захворювання на муковісцидоз та застосування фізичної реабілітації при ураженні дихальної системи.

2) Визначити функціональний стан дихальної системи у дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.

3) Вивчити вплив фізичної реабілітації на функціональний стан дихальної системи дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.

Об'єкт дослідження: Фізична реабілітація при порушенні діяльності дихальної системи.

Предмет дослідження: засоби і методи фізичної реабілітації дітей з муковісцидозом.

Методи досліджень:

1. Аналіз фахової науково-методичної літератури.
2. Соціологічне: опитування.
3. Медико-біологічні: огляд, пальпація, перкусія, аускультация, антропометрія, пульсометрія, спірографія, визначення проб Штанге та Генчі, визначення Життєвого індексу та індексу Скібінської.
4. Методи математичної статистики.

Структура роботи. Обсяг магістерської роботи складає — сторінок, основний текст викладено на 63 сторінках. Робота складається із вступу, трьох розділів, висновків, списку використаних джерел та додатків.

РОЗДІЛ 1

ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ

1.1 Епідеміологія та патогенетичні особливості муковісцидозу

Частота МВ серед населення європейсько-азіатської популяції становить 1:2500 живих новонароджених, що визначає МВ, як найпоширеніше аутосомно-рецесивне захворювання осіб цієї популяції [1]. Кожен 20-й європеєць є гетерозиготним носієм мутантного алелі гена ТРБМ, і для кожної 400 - 600 подружньої пари з ймовірністю 25% існує реальний ризик народження хворої дитини. Частота МВ у світі є досить мінливою [21]. Частіше це захворювання зустрічається у північних країнах і значно рідше у південних. У Данії частота МВ становить 1:620 живих новонароджених, тоді як у корінного населення Північної Америки 1:17000, а серед населення азіатської популяції 1:90000. Загалом у світі щороку реєструють більш 45000 випадків муковісцидозу у дітей.

В Україні МВ часто не діагностується, або діагностується пізно. Про це свідчать статистичні дані – кількість хворих із встановленим діагнозом МВ не перевищує 1 на 100 000 населення [1, 4, 8]. Натомість у розвинутих країнах ця цифра складає 7-8 на 100 000 населення [30]. Такі дані вказують на необхідність підвищеної уваги до проблеми МВ у нашій країні та важливість її вирішення.

Ген ТРБМ має розмір близько 250 kb і складається із 27 екзонів, він є одним із найбільших серед відомих генів людини [8]. Розмір окремих екзонів коливається від 38 п.н. (екзон 14b) до 724 п.н. (екзон 13). Величина інтронів знаходиться у межах від 1.1 kb до 40 kb. Це поліпептид, що складається із 1480 амінокислот і має молекулярну масу близько 170 kD [18]. ТРБМ належить до трансмембранних білків та є мембранним каналом іонів хлору. Пошкодження функцій ТРБМ, що виникають внаслідок мутацій гена,

викликає зміну кислотності у клітинних органелах, а порушенням транспорту іонів хлору веде до зміни водного балансу у клітині, внаслідок чого утворюється в'язкий секрет, який є основою клінічних проявів цієї хвороби. ТРБМ білок присутній в високій концентрації на апікальних мембранах клітин бронхів, слинних залоз, підшлункової залози, залоз кишківника та епітеліальних клітинах сім'явивідних шляхів.

Перші описи захворювання, що показували зв'язок між ущільненням підшлункової залози й порушенням функцій травної та дихальної системи, з'явилися лише наприкінці 30-их років ХХ-го століття. Один із перших важливих внесків у розуміння природи МВ зробили дослідження проведені Dorothy H. Andersen у Колумбійському університеті (США). Аналіз даних аутопсії та анамнезу захворювання дозволив їй вперше навести порівняльну характеристику симптомів МВ та характеру змін, що виникають в різних органах померлої дитини. Було помічено, що ці зміни майже завжди включають деструкцію підшлункової залози, навіть у новонароджених, та часто інфікування та ураження дихальних шляхів. D.H.Andersen, на основі характеру змін підшлункової залози, що виникають при цьому захворюванні, дала йому назву "кистозний фіброз підшлункової залози".

У подальшому досліджуючи зміни, що виникають при кистозному фіброзі підшлункової залози, терапевти звернули увагу на утворення надзвичайно в'язкого секрету у різних залозах. У підшлунковій залозі протоки, якими травні ферменти потрапляють у шлунково-кишковий тракт, заповнюються густим слизом, який перешкоджає нормальному транспортуванню цих ензимів. Як результат, організм втрачає здатність нормально перетравлювати та засвоювати поживні речовини, які поступають із їжею. Виникає обструкція у бронхіальних ходах та бронхіолах дихальної системи. У нормі тут є невелика кількість рідкого секрету, на якому осідають та виводяться із дихальних шляхів дрібні частинки, що можуть потрапити разом із повітрям. При МВ цей секрет стає дуже в'язким і не виводиться, а накопичується у бронхіолах. У результаті виникають умови для інфікування

патогенною флорою. Утворення таких в'язких секретів, що має місце при цьому захворюванні, дало йому назву “муковісцидоз”.

Формуванню сучасних поглядів на патогенез МВ передувало багато різних концепцій, які встановлювалися впродовж останніх століть. Перші описи захворювання, що засвідчували зв'язок між ущільненням підшлункової залози (ПЗ) й порушенням функцій травної та дихальної системи, з'явилися наприкінці 30-х років ХХ-го століття: у 1936 р. Fanconi на педіатричному конгресі в Швейцарії уперше мав доповідь «Целіакія з бронхоектазією», у 1938 р. D.H.Andersen на основі характеру змін ПЗ, що виникають при цьому захворюванні, дала йому назву “кістозний фіброз підшлункової залози” [15].

У подальшому звернули увагу на те, що у хворих на кістозний фіброз ПЗ надзвичайно в'язкий секрет утворюється і в інших залозах [20, 29]. Тому назва «муковісцидоз», утворена зі слів “mucus” — слиз і “viscid” – густий, липкий, і запроваджена у 1945 році Farber, достатньо глибоко відображає процеси, які відбуваються у хворого на МВ [7, 20, 23].

МВ є універсальною екзокринопатією з ураженням всіх органів і систем, які в своєму складі містять залозистий епітелій [1].

Патогенез МВ на сьогодні докладно вивчено. Це ураження екзокринних залоз, порушення електролітного обміну, ураження сполучної тканини. Унаслідок генетичного дефекту екзокринні залози продукують секрет, що характеризується підвищеною в'язкістю, високим вмістом білка і деяких електролітів та зниженими ферментативними властивостями. В'язкий секрет закупорює протоки залоз, що призводить до їх розширення і утворення кіст, які в подальшому можуть інфікуватися [23].

Фібробласти сполучної тканини нагромаджують глікозаміноглікани і продукують циліарний чинник (чинник Спока), який порушує рух війок епітелію слизової оболонки трахеї і бронхів. Ураження фібробластів призводить до раннього розвитку склеротичних процесів в органах. За таких

умов у разі приєднання вторинної інфекції і розвитку запалення склероз прогресує значно швидше [2, 4].

Патогенез МВ пов'язаний з нездатністю дефектного білка адекватно виконувати роль хлорного каналу в апікальній частині мембрани клітини. Клітини починають накопичувати надмірну кількість іонів хлору, внаслідок чого змінюється електричний потенціал. Слідом за іонами хлору в клітину спрямовуються іони натрію. Останні виконують роль насоса, що обумовлює посилене всмоктування води з біляклітинного простору. В результаті виникає згущення секрету екзокринних залоз, утруднюється його евакуація.

Залози слизової, що вистилають респіраторні шляхи, виробляють велику кількість в'язкого секрету, який, накопичуючись в просвіті бронхів, призводить до повної обструкції дрібних бронхіол. В результаті інфікування нерухомого і важкого слизу патогенною мікрофлорою розвивається гнійне запалення. Відповідно слизовий секрет заміщається гнійним. Внаслідок порушення природного пасажу мокротиння, який здійснюється рухами миготливого епітелію, наростає обструкція, що веде до інтенсифікації інфекційного процесу та формуванню замкнутого кола: обструкція-інфекція-запалення.

В стінках бронхів виявляються ознаки запалення різної тяжкості. Клітинні структури, що забезпечують міцність бронхіальної стінки руйнуються, що призводить до формування бронхіолоектазів та бронхоектазів. Оскільки процес повної облітерації дрібних бронхів відбувається досить швидко, затримка повітря в респіраторних шляхах відбувається вже на ранніх стадіях захворювання. Прогресуюча обструкція бронхів і затримка повітря може супроводжуватися утворенням ателектазів і емфіземи. По мірі зростання тяжкості захворювання виявляються поширені бронхоектатичні зміни і ознаки руйнування паренхіми легень, наростає гіпоксемія, розвивається легенева гіпертензія і легеневе серце (рис. 1.1).

Згущення секрету підшлункової залози плода часто призводить до обструкції її проток ще до народження дитини. В результаті панкреатичні

ферменти, які продовжують вироблятися у звичайній кількості, не досягають дванадцятипалої кишки. Накопичення активних ферментів призводить до аутолізу тканини підшлункової залози. Вже на першому місяці життя тіло підшлункової залози являє собою скупчення кіст і фіброзної тканини (кістозний фіброз підшлункової залози). Неминучим наслідком руйнування підшлункової залози стає порушення процесів травлення і всмоктування поживних речовин в шлунково-кишковому тракті, насамперед, жирів і білків. При відсутності відповідного лікування ці процеси призводять до затримки фізичного розвитку дитини. Деякі мутації гена ТРБМ (класи IV і V) пов'язані з повільним розвитком хронічного панкреатиту і наявністю порівняно збереженої функції підшлункової залози протягом багатьох років.

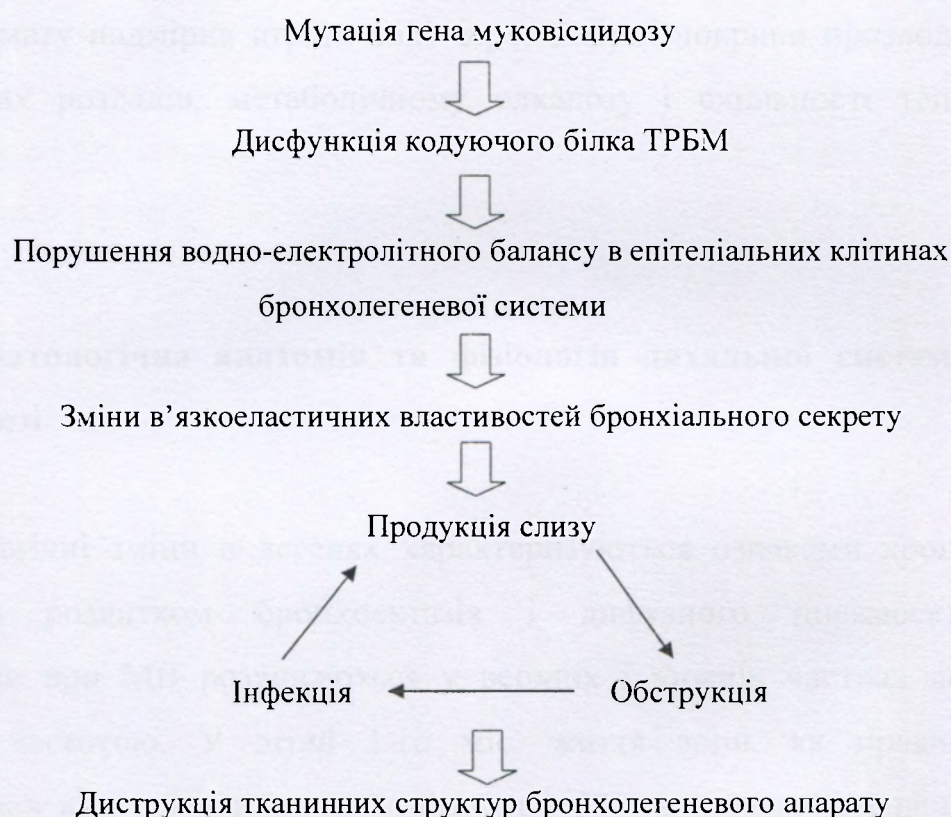


Рис. 1.1. Схема порушення функції бронхолегеневої системи у хворих на МВ (Н. І. Капранов, 2001)

Приблизно у 20% новонароджених, які страждають МВ, порушення транспорту натрію, хлору і води в тонкій кишці супроводжуються закупоркою дистальних відділів тонкої кишки густим і в'язким меконієм [4].

У рідкісних випадках, в якості клінічної ознаки МВ виступає тривала неонатальна жовтяниця, пов'язана з "синдромом згущення жовчі". Фіброз печінки розвивається майже у всіх хворих, а в 5-10% спостережень прогресує до важкого захворювання печінки з біліарним цирозом і портальною гіпертензією.

Секрет потових залоз у хворих МВ характеризується підвищеними концентраціями натрію і хлору: вміст солі перевищує нормальний показник приблизно в 5 разів. Така аномалія функції потових залоз виявляється вже при народженні і зберігається протягом усього життя пацієнта з [8]. В умовах жаркого клімату надмірна втрата солі через шкірні покриви призводить до електролітних розладів, метаболічному алкалозу і схильності теплового удару.

1.2. Патологічна анатомія та фізіологія дихальної системи при муковісцидозі

Патологічні зміни в легенях характеризуються ознаками хронічного бронхіту з розвитком бронхоектазів і дифузного пневмосклерозу. Бронхоектази при МВ розвиваються у верхніх і нижніх частках легені з однаковою частотою. У дітей 1-го міс. життя вони, як правило, не виявляються, у віці 1-6 міс. їх спостерігають у 58% випадків, старше 6 міс. – у 100%. Відзначається закупорка просвіту бронхів в'язким, слизисто-гнійним вмістом. У бронхах виявляються зміни різної інтенсивності - від катарального до дифузного бронхіту і ендобронхіту. Мікроскопічно бронхіальний епітелій місцями пошкоджений і збережений лише базальний шар клітин, місцями спостерігається гіперплазія бакалоподібних клітин і

вогнища плоскоклітинної метаплазії. У підслизовому шарі - склероз, клітинна інфільтрація нейтрофілами, лімфоцитами, плазматичними клітинами, що переходить через всі шари стінки бронха і перибронхіальну тканину. В епітелії бронхіальних залоз відзначаються дистрофічні зміни. У просвітах бронхоектазів - велика кількість розпадаючих лейкоцитів, фібрин, колонії коків, клітин некротизованого бронхіального епітелію; стінка бронхоектазів стоншена, м'язовий шар атрофований. Дрібні бронхи можуть бути стенозовані; спостерігаються бронхіоліти. В респіраторних відділах – вогнища пневмонії, в різній стадії розвитку, дистелектази і ателектази, ділянки пневмосклерозу і емфіземи. Можуть розвиватися абсцеси легені. У 30% спостережень висівається синьогнійна паличка. У просвітах альвеол можна бачити скупчення пінистих клітин, еозинофільні маси і включення ліпідів. Розвивається вторинний ліпопротеїноз, пов'язаний з порушенням гомеостазу в сурфактантній системі легенів. У зоні бронхоектазів відбувається утоншення стінки бронхів з атрофією м'язового шару.

Зміни судин малого кола кровообігу прогресують. Розвиток гіпертрофії м'язового шару артеріол поряд з фіброзом призводять до незворотної легеневої гіпертензії. Плевра потовщена, судини повнокровні, мезотелій місцями гіперплазований.

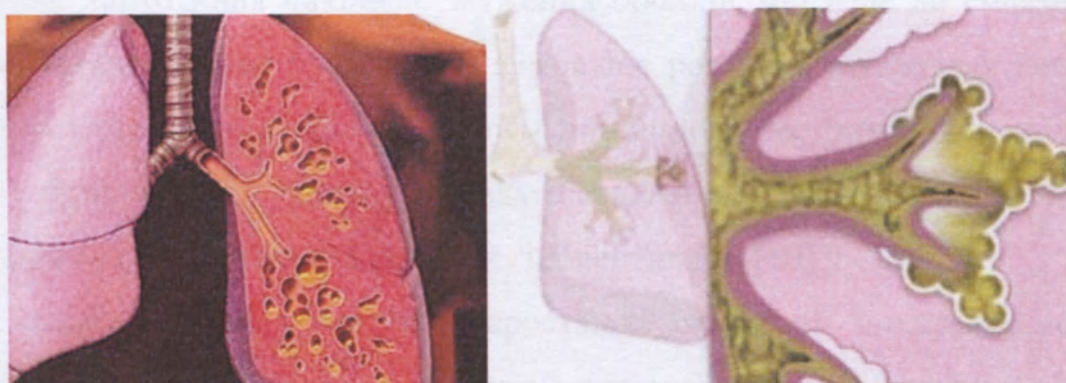


Рис. 1.2. Патологічні зміни в легенях, які характеризуються ознаками хронічного бронхіту з розвитком бронхоектазів та дифузного пневмосклерозу.

Незважаючи на первинність ураження підшлункової залози у хворих на МВ, якість і тривалість життя даного контингенту хворих залежить від стану бронхолегеневої системи. Перші клінічні прояви легневих проблем виникають частіше на першому році життя, рідше в старшому віці. Чим раніше виявляється захворювання, тим важчий його перебіг і тим серйознішим є прогноз [1, 4, 8].

Легневий синдром при МВ характеризується як дифузний, рецидивуючий бронхообструктивний процес з проявами вторинного інфікування агресивними мікроорганізмами [7]. Найпоширенішими є *St. aureus*, *H. influenzae* и *P. aeruginosa* (мукоїдна і немуконідна форма). Останнім часом зростає роль *Burkholderia cepacia*, що характеризується полірезистентністю до антибіотиків [9]. Реєстр США показав, що у 1/3 хворих у віці 2-5 років і у 82% у віці 26-30 років в бронхіальному секреті виявляється *P. aeruginosa* [17]. Аналогічні дані отримані і в Європі [20]. Нині тривають дослідження з ефективності вакцинації проти *P. aeruginosa* у хворих на МВ [21, 29].

Хронічна респіраторна інфекція зазвичай розвивається дуже рано і відіграє визначальну роль в захворюваності і смертності, являючись причиною летального наслідку у більш ніж 90% хворих [23].

В'язке харкотиння викликає звуження бронхів, що веде до емфіземи, або повністю закупорює бронхи, що зумовлює розвиток ателектазу легені. Рано формується пневмосклероз, який є причиною рестриктивних змін, і множинні бронхоектази. Дифузійна здатність легень знижується на більш пізніх стадіях захворювання за рахунок гіповентиляції [10].

У хворих на МВ поступово наростають симптоми дихальної недостатності, а згодом формуються прояви хронічної гіпоксії. У подальшому розвиваються симптоми легеневого серця, легеневої та серцевої недостатності [8].

На фоні хронічної гіпоксії поступово з'являється і прогресує неврологічна симптоматика – психоемоційна лабільність, плаксивість, порушення

сну, знижується комунікабельність хворого, погіршується співпраця між лікарем і хворим, а відтак порушується чіткість виконання лікарських призначень [1, 6, 20]. Прогресують прояви хронічної інтоксикації: знижений апетит, кволість, швидка втомлюваність на фоні м'язової гіпотонії, зумовленої загальною дистрофією. Діти відстають в фізичному розвитку через надмірні енерговтрати на фоні хронічної дихальної недостатності, гіпоксії і інтоксикації [10].

Наслідки змін в бронхолегеневій системі при МВ:

- коротка або тривала закупорка дихальних шляхів, іноді зі спаданням легеневої тканини (ателектази);
- частково звужені дихальні шляхи, що призводять до здуття відповідних областей легенів;
- запальні і зумовлені протеазами деструктивні процеси в альвеолах (пневмонія, емфізема);
- запалення і утворення рубців в міжклітинній тканині легенів (інтерстиціальна пневмонія, фіброз легенів);
- залежно від ступеня ураження легень може виникнути часткова або повна дихальна недостатність. При часткової недостатності зберігається нормальний парціальний тиск кисню в крові завдяки гіпервентиляції (прискорене й поглиблене дихання); в результаті цього падає парціальний тиск вуглекислого газу. При тотальній недостатності парціальний тиск кисню в крові знижений, а парціальний тиск вуглекислого газу підвищений.
- Бронхіальний колапс.

Бронхіальний колапс — це феномен, який виникає внаслідок механічної перешкоди евакуації слизу. Це призводить до того, що внутріbronхіальний тиск на периферії стенозування, обумовленої секретом, стає нижчий, ніж у напрямку до рота. Оскільки внутріbronхіальний тиск у напрямку до ротового отвору від місця перешкоди нижчий, ніж внутріторакальний тиск, то виникає спадання бронхів (бронхіальний колапс).

Виникає це частіше у тих випадках, коли стінки бронхів пошкоджені повторними інфекціями і втратили стабільність.

Співвідношення тиску при експірації: у верхніх зонах від стенозу настає внутрібронхіальне падіння тиску. Це означає, що внутріторакальний тиск вищий, ніж внутрібронхіальний. Може наступити часткове або повне "спадання" бронха.

У перехідній області внутрібронхіальний і внутріторакальний тиск однаковий ("equal pressure point"); в напрямку до альвеол (периферійно) внутрібронхіальний тиск вищий, ніж внутріторакальний тиск. Таким чином не настає бронхіальний колапс. Різні механізми хвороби та маневрування дихання можуть вплинути на співвідношення тиску. Так можуть виникнути умови для наступу бронхіального колапсу або по можливості його запобігання (наприклад, за допомогою диханням з опорою губами).

1.3. Клінічна картина муковісцидозу

Існує кілька форм МВ: легенева (15-20%), кишкова (10%) і змішана форма (легенево-кишкова) (70%) з одночасним ураженням шлунково-кишкового тракту і органів дихання. Описані також стерті форми захворювання, що виявляються у дорослих.

У 10% випадків клінічні прояви МВ (меконіальний ілеус) можна виявити ще в періоді внутрішньоутробного розвитку при ультразвуковому дослідженні у 2-3 триместрі вагітності.

Перші симптоми захворювання зазвичай з'являються протягом першого року життя [10]. У частини хворих МВ проявляється в перші дні життя у вигляді кишкової непрохідності: відсутність трипсину призводить до скупчення в петлях тонкого кишечника (найчастіше в ілеоцекальній області) щільного, в'язкого по консистенції меконію. Фізіологічне виділення меконію відсутнє. До другого дня життя дитина стає неспокійною, живіт роздутий,

відзначаються зригування і блювота з домішкою жовчі. Через 1-2 дня стан погіршується: шкірні покриви сухі, бліді, тургор тканин знижений, занепокоєння змінюється млявістю з адинамією, наростають симптоми інтоксикації і ексікоза. Ускладненням кишкової непрохідності може бути перфорація кишечника з розвитком перитоніту.

Кишкова форма починається в ранньому дитячому віці, часто після переведення на штучне вигодовування, через недостатність панкреатичних ферментів. В кишечнику переважають гнильні процеси, що супроводжуються скупченням газів, що призводить до здуття живота. Дефекації часті, відзначається поліфекалія. Смердючий, світлий, з великою кількістю жиру. Після того, як хворого починають висаджувати на горщик, нерідко відзначається випадання прямої кишки (у 10-20% хворих). Часто спостерігаються скарги на сухість у роті, що зумовлено високою в'язкістю слини. Хворі з важкістю пережовують суху їжу, а під час їжі вживають велику кількість рідини. Апетит в перші місяці життя збережений або навіть підвищений, але через порушення процесів травлення швидко розвивається гіпотрофія і гіповітаміноз. З часом в патологічний процес втягується печінка, що проявляється у вигляді жирової інфільтрації, холестатичного гепатиту і цирозу.

Легенева форма обумовлена гіперпродукцією в'язкого секрету в бронхолегеневій системі, це призводить до обструктивного синдрому, приєднанню вторинної інфекції. Рецидивуючий хронічний інфекційно-запальний процес ускладнюється гнійно-обструктивним бронхітом та важкими пневмоніями. До вторинних змін відносяться бронхоектази, емфізема, пневмосклероз, «легеневе серце». У клінічній картині звертає на себе увагу зовнішній вигляд хворого: бліда шкіра з землистим відтінком, акроціаноз, задишка в спокої, бочкоподібна форма грудної клітки, деформація кінцевих фаланг за типом «барабанних паличок» (рис. 1.3), обмеження рухової активності, зниження апетиту і зменшення маси тіла.

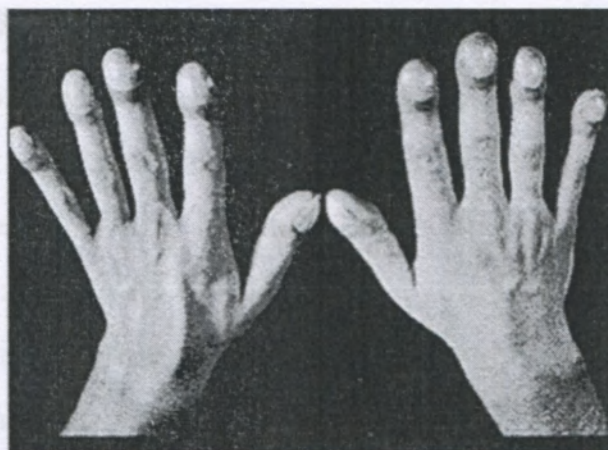


Рис. 1.3. Деформація кінцевих фаланг за типом «барабанних паличок», нігті за типом «годинникових скелець».

У бронхіальному вмісті в основному виявляються синьогнійна паличка, золотистий стафілокок і гемофільна паличка. Флора часто стійка до антибіотиків. Діти вмирають від важкої дихальної та серцевої недостатності.

Змішана форма МВ є найважчою і включає клінічні симптоми як легеневої, так і кишкової форм.

Стерті форми обумовлені особливими різновидами мутацій в гені ТРБМ [20, 23]. Захворювання діагностується, як правило, випадково, часто в дорослому віці, роками протікаючи під різними «масками» - синусит, рецидивуючий бронхіт, хронічні обструктивні хвороби легенів, цироз печінки, чоловіче безпліддя.

Відзначено залежність тяжкості перебігу захворювання від термінів появи перших симптомів - чим молодша дитина до моменту маніфестації хвороби, тим важчий перебіг і несприятливіший прогноз.

Майже у всіх хворих МВ чоловіків (97%) розвивається азооспермія, пов'язана з вродженою відсутністю, атрофією або обструкцією сім'яного канатика [15]. Відповідно, більшість чоловіків, хворих на МВ, страждають безпліддям. У більшості жінок, захворювання супроводжується зниженням фертильності: підвищена в'язкість виділень цервікального каналу матки ускладнює міграцію сперматозоїдів. Однак частина жінок, що страждають МВ, зберігає дітородну функцію. Мутації гена ТРБМ зрідка виявляються у

чоловіків, які не мають яких-небудь проявів МВ. Єдиним наслідком цієї мутації є аплазія сім'явивідної протоки. При цьому частота виявлення мутації в гені ТРБМ у пацієнтів з аплазією сім'явивідної протоки досягає 80% випадків. Мутація гена ТРБМ може призводити і до ідіопатичною непрохідності придатка яєчка при нормальній функції сім'явивідної протоки. У 47% чоловіків з ідіопатичною непрохідністю придатка яєчка також виявляються різні мутації гена ТРБМ [15].

У більшості пацієнтів перші симптоми МВ виявляються вже на першому році життя, хоча відомі випадки більш пізнього, аж до зрілого віку, розвитку захворювання. Симптоматика МВ в значній мірі залежить від типу мутації (або мутацій). Найбільш поширеною є мутація F508del, яка в більшості випадків пов'язана з появою перших клінічних ознак МВ в ранньому віці і розвитком панкреатичної недостатності. МВ відноситься до поліорганних захворювань: у міру збільшення середньої тривалості життя хворих МВ частіше реєструються такі пізні прояви та ускладнення, як цукровий діабет і тяжка печінкова патологія, які раніше через невелику тривалість життя хворих вважалися нетиповими для МВ.

Крім того, у одних хворих, незважаючи на своєчасну діагностику і адекватну терапію, ураження бронхолегеневої системи швидко прогресує, в інших виявляється більш сприятлива динаміка, і хворі доживають до дорослого віку. Проте точна прогностична оцінка результату МВ неможлива навіть у тих випадках, коли точно встановлено тип мутації. Мабуть, вирішальна роль у відношенні прогнозу захворювання належить іншим генетичним і медико-соціальних факторів. До числа останніх можна віднести якість проведеної терапії, харчування, спосіб життя, дотримання встановленого режиму лікування і фактор випадку — вірусні, бактеріальні та грибкові інфекції.

Особливості клінічного прояву муковісцидозу в шкільному віці.

Лише в дуже рідких випадках діагноз МВ не встановлюється до досягнення хворими шкільного віку, що може бути пов'язано з «м'якими»

мутаціями і відносним «збереженням» функції підшлункової залози. При цьому зазвичай виявляються ознаки недостатності харчування, порушення стільця, респіраторні симптоми, зміни на рентгенограмі і вологі хрипи в легенях.

У деяких пацієнтів шкільного віку розвиваються важкі інфекції дихальних шляхів з клінічною картиною, що нагадує бронхопневмонію. Такі стани можуть стати початком розвитку стійких респіраторних порушень.

До числа симптомів МВ у шкільному віці відносяться рецидивуючі кишкові коліки, напруження в правому нижньому квадранті живота, блювання, запори, а також рівні рідин при оглядовій рентгенографії черевної порожнини. Основною причиною зазначеної симптоматики є фекальні маси, змішані з густим клейким секретом слизової, які накопичуються у формі грудок в просвіті кишечника, переважно в області сліпої кишки і дистальних відділах тонкого кишечника. Такі стани називають еквівалентами меконіального ілеусу або, що більш адекватно клінічній картині, синдромом дистальної інтестинальної обструкції (СДІО).

Одним з основних симптомів муковісцидозу у шкільному віці є хронічний риносинусит. Це хвороба, при якій запалюються навколоносові пазухи (синусит) у супроводі із запаленням слизової носа (риніт) [19]. При хронічному риносинуситі найчастіше спостерігається біль в передній частині обличчя, особливо в області навколоносових пазух. Захворювання супроводжується головним болем, порушенням сну і загальною слабкістю.

Хронічний риносинусит має такі характерні симптоми: виділення зелено-жовтої, гнійної мокроти з носової порожнини (іноді з домішкою крові), ослаблення нюху, сильна закладеність носа, інтенсивний сухий кашель, який з'являється зазвичай у нічний час, порушення сну, головний і лицьовий біль, почервоніння ділянок шкіри, які розташовані над запаленими навколоносовими пазухами.

1.4. Особливості фізичної реабілітації хворих на муковісцидоз

Кінезотерапія.

Окрім, медикаментозного лікування загально прийнятими засобами для терапія при МВ є кінезотерапія, масаж та фізичні вправи [3].

У комплексі лікувально-реабілітаційних заходів ефективний дренаж бронхіального дерева і фізична активність пацієнта, що відіграє важливу роль у реабілітації, суттєво підвищуючи якість життя хворого МВ.

Кінезотерапія, основною метою якої є очищення бронхіального дерева від в'язкого мокротиння, є одним з малозатратних, але важливих і складних компонентів терапії при муковісцидозі [11]. Регулярна кінезітерапія допомагає не тільки лікувати загострення хронічного бронхолегеневого процесу, а й попереджати їх [3, 12, 14].

Основні методики кінезотерапії бронхолегеневої системи для хворих на МВ:

- Дихальна гімнастика (техніки очищення дихальних шляхів)
- Вібраційний масаж грудної клітки
- Постуральний дренаж та перкусія
- Аутогенний дренаж
- Мобілізація грудної клітки
- Дихання через Флаттер («Flutter»)

Доцільно комбінувати різні методи кінезотерапії, підбирати їх індивідуально з урахуванням загального стану хворого, характеру і ступеня ураження бронхолегеневої системи, функції легенів, сатурації O₂, наявних ускладнень, а також віку дитини, її психо-емоційного статусу, рівня загальної фізичної працездатності та інших особливостей . Так зазвичай, чим менший вік дитини, тим пасивніші методи кінезотерапії. Із зростанням дитини вводяться більш ефективні активні методики.

В даний час є велика кількість різних методик, що дозволяють ефективно видаляти мокротиння і тренувати дихальну мускулатуру,

включаючи апаратні: фізіотерапія грудної клітки, активний цикл дихання, аутогенний дренаж, PEP (Positive Expiratory Pressure = позитивний тиск на видиху), вібраційна PEP, внутрішньолегенева перкусійна вентиляція, екстарпульмональна високочастотна осциляція грудної клітки (вібраційні жилети) та ін.

Апаратні методи кінезітерапії, особливо у дітей молодшого віку, і у хворих різного віку у важкому стані, не здатних брати активну участь в дренажі мокротиння і дихальної гімнастики, відіграють важливу роль у програмі реабілітації [14, 24, 25].

Кінезотерапія, поряд з фізичними вправами і заняттям спортом, підтримує гарну фізичну активність і підвищує якість життя хворих на муковісцидоз.

Фізичні методи евакуації мокротиння — перебування у спеціальних дренажних позиціях тіла з вібро та кінетомасажем або без нього, вправи дихальної гімнастики, фізичні вправи, спорт. Ці процедури обов'язково проводити щоденно двічі, тричі на добу за індивідуальними програмами для кожного хворого, що розробляються залежно від віку, важкості стану пацієнта, особливостей бронхолегеневого процесу.

У дітей грудного та молодшого віку використовуються пасивні методи евакуації мокротиння: статичні або динамічні дренажні позиції відповідно анатомії бронхіального дерева, позиційний дренаж у стандартних положеннях з періодичним масажем зони, що дрениється. Така техніка може використовуватись і у дітей старшого віку, але більш ефективним є сполучення її з методами дихальної гімнастики, коли повітря використовується як поршень, що виштовхує згустки секрету із периферичних бронхів.

Значно покращує мобілізацію та видалення мокротиння "активний цикл дихання" з форсованим видихом. Він складається з 3 компонентів:

- контролю дихання - спокійне діафрагмальне дихання у звичайному обсязі з релаксацією верхніх відділів грудної клітки;

- вправи на збільшену екскурсію грудної клітки - максимально глибокі вдихи із спокійним видихом, повторюються 3-4 рази, у деяких пацієнтів одночасно з похлопуванням грудної клітки під час видиху;
- 1-2 форсованих видиха з участю м'язів черевної стінки зі звуком "х" ("хаффінг") та повернення до контролю дихання;

Може проводитись сидячи або у дренажних позиціях. Повторюється до повного відділення мокротиння, але не більш 20-30 хвилин.

Ефективною вправою дихальної гімнастики є аутогенне тренування [44, 45], що також проводиться циклами з 3 компонентів. Використання впродовж циклу різних за обсягом вдихів є ефективним способом евакуації секрету з різних відділів бронхів. Після вдиху проводиться спокійний видих, вправа повторюється 3-4 рази підряд з поступовим нарощенням дихального обсягу, потім слідує другий компонент - коротка пауза - відпочинок у вигляді спокійного дихання. Третьою складовою циклу є посилений, дмухаючий видих з відкашлюванням мокротиння.

Додаткове значення мають вправи з позитивним тиском під час видиху за допомогою спеціальної маски, флаттера. Вони протипоказані при загостреннях, значній емфіземі, кровохарканні, після легеневих кровотеч.

Видаленню мокротиння сприяють і постійні фізичні вправи, які при добрій толерантності повинні виконуватися щоденно. Це тренує м'язи, покращує емоційний фон. У першу чергу практичними навичками проведення процедур повинні оволодіти батьки хворих.

Принципи впливу технік кінезотерапії для підтримки евакуації секрету.

Описані вище зміни дихальних шляхів у дітей з муковісцидозом ясно показують проблеми при порушеній евакуації слизу. У них повинен бути виведений слиз дуже високої в'язкості, сильно прилиплий до епітелію бронхів. Евакуація секрету часто ускладнюється ще й механічними

перешкодами (набряком слизової оболонки, бронхоспазмом, колапсом бронхів). Відносно фізіотерапії розглядаються різні принципи впливу, які окремо або в комбінації лежать в основі різних форм терапії:

1) Коливання діаметру (коливання калібру бронхів синхронно з диханням).

Завдяки поглибленому вдиху і видиху відбуваються значні коливання просвіту бронхів. В результаті цього слиз легше відділяється від стінок бронхів і може бути легше виведений. Цей принцип - основа впливу аутогенного дренажу, але він може бути скомбінований з диханням за допомогою приладу PEP або з використанням Флаттера.

2) Стеноз видиху.

Створенням штучного звуження в процесі видиху зберігається тиск у центральних дихальних шляхах і таким чином створюється протидія колапсу бронхів. Цей принцип діє при диханні з протидією губами, диханні за допомогою приладу PEP і при застосуванні апарату Флаттера.

3) Осциляція.

Швидкі послідовні коливання тиску, які утворюються при Флаттері в результаті підйому та опускання металевої кульки, з одного боку, супроводжуються швидкими коливаннями калібру бронхів в ритмі осциляції, з іншого боку, постійна зміна ламінарного і турбулентного потоку - "stop and go" феномен веде до більш легкого відділення слизу від епітелію бронхів.

4) Зміна положення тіла.

Слідуючи силі тяжіння, змінюється кровопостачання легень: частина тіла, що знаходяться внизу наповнюються кров'ю більше, ніж та, яка знаходиться знаходиться вгорі. Аерація легенів — навпаки. Тому через зміни положення тіла можна цілеспрямовано впливати на аерацію легенів. При розрідженому секреті крім того може настати покращена евакуація слизу в результаті впливу сили тяжіння.

5) Мобілізація.

Вправи для мобілізації грудної клітки застосовуються з метою поліпшення впливу прийомів лікувальної фізкультури, призначених для виведення секрету, заснованих на коливанні калібру дихальних шляхів.

Техніки очищення дихальних шляхів. Активний цикл дихання.

Активний цикл дихальних технік (АЦДТ) застосовується для мобілізації та виведення надлишкового бронхіального секрету (12). Компоненти АЦДТ - контроль дихання, вправи для розширення грудної клітки і техніка форсованого видиху.

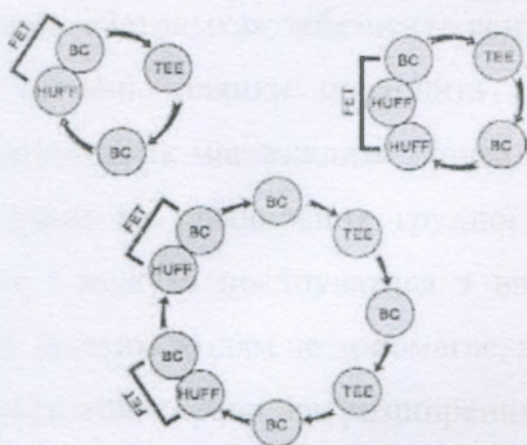


Рис.1.4. Активний цикл дихання: BC - контроль дихання (КД); ТЕЕ - вправи для розширення грудної клітки; FET - техніка форсованого видиху (ТФВ).

Режим виконання гнучкий, його слід адаптувати з урахуванням індивідуальних особливостей, можна використовувати у молодих, людей похилого віку, тренуваних і ослаблених. Дана техніка була вперше зареєстрована Thompson в 1968 році. АЦДТ може бути використаний незалежно від наявності або відсутності помічника (асистента), сидячи або в одній з дренажних позицій.

Контроль дихання (КД) - спокійний період між більш активними фазами циклу. Це дихання в межах ємності легень, з індивідуальною швидкістю і глибиною. Пацієнт розслабляє верхню частину грудної клітки і

плечі, і задіює нижню частину грудної клітки, по можливості використовуючи діафрагмальне дихання. Це мінімізує бронхоконстрикцію; продовжується до тих пір, поки пацієнт не буде готовий до вправ на розширення грудної клітки або техніці форсованого видиху.

Вправи на розширення грудної клітки (РГК) - глибоке дихання з посиленням вдихом. Вдих активний і зазвичай поєднується з трьох секундною затримкою в кінці вдиху перед розслабленим видихом. Зі збільшенням обсягу легень опір потоку повітря в колатеральних каналах [14] знижується. Мобілізація секрету досягає проходженням повітря через ці канали за секретами. «Затримка» забезпечує асинхронну вентиляцію, оскільки повітря через уражені ділянки проходить повільніше, ніж через здорові [65]. Повітряний потік має важливе значення для очистки дихальних шляхів [46]. Три вправи на розширення грудної клітки супроводжуються контролем дихання і можуть поєднуватися з вібрацією або поплескуванням грудної клітини. Деяким людям це допомагає, але іншим може не знадобитися.

Можливі вправи на розширення верхніх, середніх і нижніх відділів грудної клітки [12].

Техніка форсованого видиху (ТФВ) - це поєднання одного або двох форсованих видихів (huffs) і контролю дихання. Різкий видих (хаффінг) до низьких об'ємів легенів повинен допомогти в переміщенні надлишкового бронхіального секрету з дрібних до більш великих центральним дихальним шляхам. Коли секрет (мокротиння) досягає верхніх дихальних шляхів, хаффінг або кашель з використанням максимального обсягу легень може бути використаний для їх очищення. «Маневри форсованого видиху, ймовірно, є найбільш ефективною частиною фізіотерапії грудної клітки» [42]. Тривалість хаффінга і силу скорочення м'язів на видиху необхідно змінювати, щоб оптимізувати відходження мокроти [46] за рахунок максимального повітряного потоку. Під час маневру форсованого видиху (наприклад, хаффінга) створюється стискання за потоком дихальних шляхів (у бік рота) в точці рівного тиску [43]. Ця стискуюча дія (яка переміщається

периферичніше зі зменшенням обсягу легень) разом з збільшенням швидкості повітряного потоку, а повітря проходить через звужений сегмент, покращує переміщення мокротиння по дихальних шляхах. Крім того, стінки дихальних шляхів коливаються в міру звуження дихальних шляхів [12].

АЦДТ можна вводити в якості гри у віці близько двох років, а у віці 8-9 років дитина може сама нести деяку відповідальність за своє лікування, поступово стаючи більш незалежною. АЦДТ не повинен бути некомфортним або виснажливим. Його можна застосовувати в будь-якій позиції, залежно від потреб пацієнта. Лікування в положенні сидячи більш ефективне в порівнянні з іншими позиціями. У деяких людей, виходячи з оцінки їх стану, можуть застосовуватися інші позиції. Підтверджено, що горизонтальне, лежачи на боці, положення так само ефективне, як і положення вниз головою, і використовується пацієнтами [46].

Гнучкість схеми (кількість глибоких вдихів, кількість хаффінга і тривалість періодів контролю дихання) показано на малюнку (рис. 1.4). АЦДТ повторюється, поки хаффінг не стає сухим і непродуктивним, або до часу відпочинку. Загальний час лікування становить зазвичай від десяти до тридцяти хвилин. Фізіотерапевт і / або сам пацієнт підбирають найбільш відповідний режим, позицію (і), необхідну для лікування, тривалість і кількість процедур в день. Режим АЦДТ може гнучко змінюватися під час терапії, від процедури до процедури, і під час загострення легеневої інфекції в порівнянні з періодами клінічної стабільності.

Постуральний дренаж та перкусія (вібраційний масаж).

Вперше постуральний дренаж та перкусія були введені в лікування муковісцидозу (МВ) у 1950-і роки [24], і залишалися основним методом терапії до 1980-х рр. Традиційно постуральний дренаж означає прийняття пацієнтом такого положення, яке дозволяє використовувати силу тяжіння для пересування мокротиння. Зазвичай використовується 6-12 позицій постурального дренажу, залежно від того, які сегменти легень необхідно

дренувати (рис. 1.5.). Дітей укладають у позиції постурального дренажу на коліна фізіотерапевта. З віком, починають застосовувати подушки. Перкусія використовується як доповнення до постурального дренажу. Перебуваючи в будь-якій позиції постурального дренажу, пацієнт протягом 3-10 хвилин поплескує по грудній клітці. Це супроводжується вправами на глибоке дихання, вібрацією на видиху і хаффінгом.

В даний час в багатьох країнах прийняті як метод лікування модифіковані позиції постурального дренажу. Зокрема, виключені позиції вниз головою, нижні частки легенів дренируються в горизонтальному положенні або з легким нахилом (рис. 1.6.).

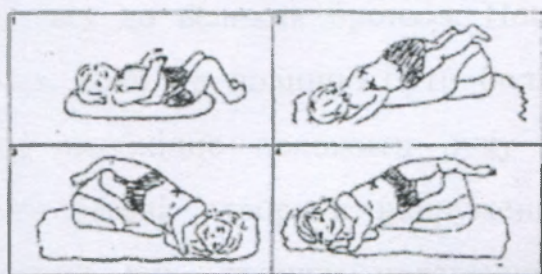


Рис. 1.5. Стандартні позиції постурального дренажу

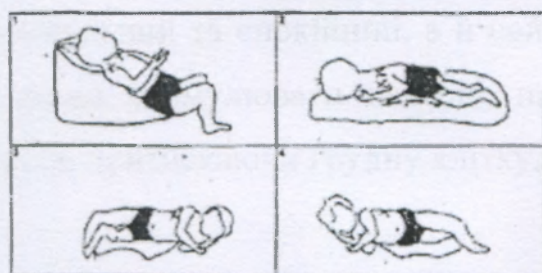


Рис. 1.6. Модифіковані позиції постурального дренажу

Ефективність методу залежить від поєднання декількох прийомів: позиції бронхіального дренажу, перкусії або вібрації та глибокого дихання і кашлю. В певній позиції необхідно робити перкусії складеною у формі човника долонею (рис. 1.7) визначеними зонами.

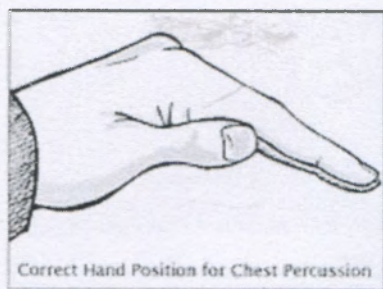


Рис. 1.7. Правильна форма долоні при виконанні перкусії

Дана форма очищення легень підходить для всіх вікових груп, в тому числі немовлят. Обмеженням застосування таких позицій є рефлекс. Приймаючи певні положення людина позиціонує певні сегменти легень вище, за рахунок гравітації, яка посилюється поплескуванням, слиз евакуується до великих бронхів. Поплескування проводиться активно та ритмічно, воно не повинно бути больовим. Для створення вібрації після дренажу необхідно положити руку на грудину в районі відповідного сегменту легені, створити напруження в руці та плечі, щоб створити вібраційний рух, трошки надавлюючи. Рука при цьому плоска, при необхідності це робиться двома руками. Видих при цьому повинен бути не тільки повільний та спокійний, а й найбільш повний та глибокий. Глибокий видих може стимулювати кашель, при цьому його ефективність можна збільшити, притискаючи грудну клітку.

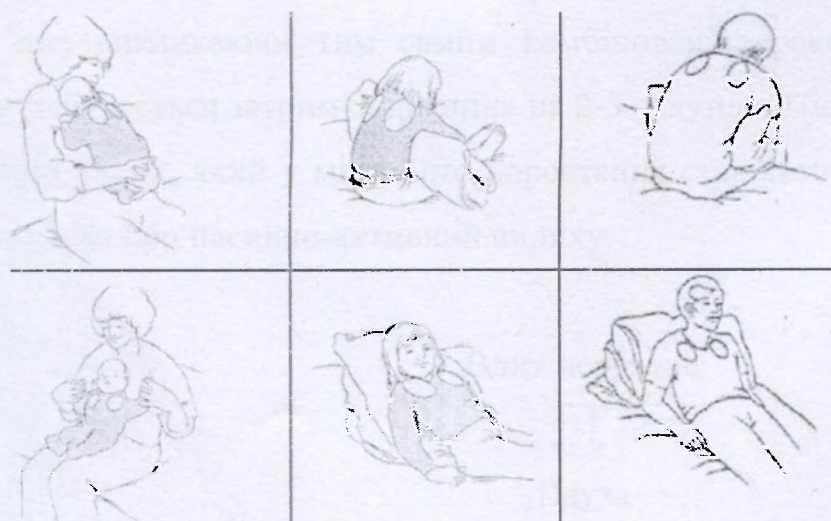


Рис. 1.8. Нижні долі правої та лівої легені

Вдих через ніс або рот

1. Пасивний

2. Активний

Рис. 1.10. Схема дренажу при хронічному бронхіті

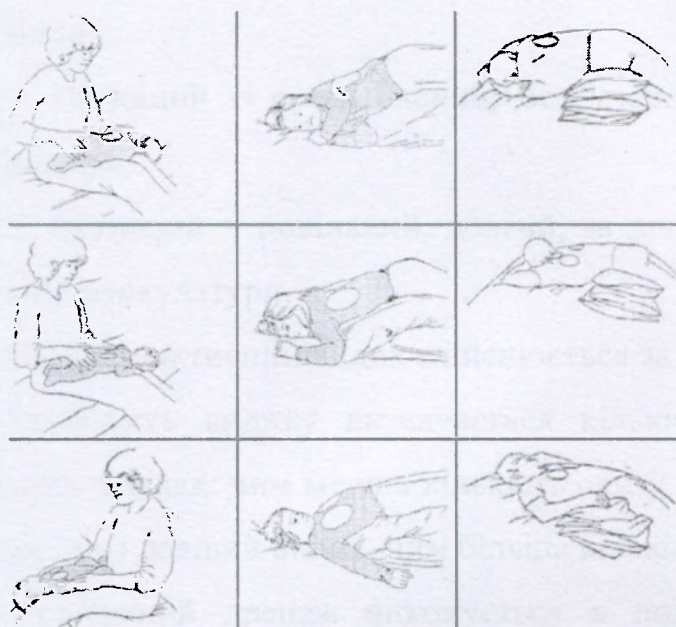


Рис. 1.9. Верхні долі правої та лівої легені

Аутогенний дренаж.

Аутогенний дренаж - техніка для самостійного видалення (виведення) слизистого секрету з дихальних шляхів. Пацієнт дихає повільно і глибоко через ніс, викликаючи тим самим комбіновані торакоабдомінальні рухи. Потім відбувається затримка дихання на 2-3 секунди. Після чого починається пасивний видих, який у міру його наростання стає активним. Таким чином, ми говоримо про пасивно-активний видиху.

Вдих через ніс



Пауза



Видих через ніс або рот

1. Пасивний

2. Активний

Рис. 1.10. Схема дихання при аутогенному дренажі.

Видих:

1. Пасивний = розслаблений, без участі дихальних м'язів, швидкий потік повітря.

2. Активний = повільний, довгий, за допомогою акуратної підтримки дихальної мускулатури.

Пасивно-активний видих здійснюється за один дихальний рух.

Тривалість видиху визначається кількістю і локалізацією слизу в дихальних шляхах: чим менша кількість слизу в дихальних шляхах великого діаметру, тим довший видих, чим більша кількість - тим коротший видих.

Аутогенний дренаж виконується в положенні сидячи або лежачи (рис.1.11). Якщо дитина надає перевагу сидячому положенню, слід прийняти вертикальне, але зручне і розслаблене положення. Руки розташовуються на животі і грудях, слідуючи за дихальними рухами. Це дає можливість відчувати вібрацію грудної клітки і відчувати "потріскування" в міру транспорту секрету по бронхах і трахеї. Коли мокрота досягає верхніх відділів дихальних шляхів, вона без зусиль евакуюється кашлем або відкашлюванням.



Рис. 1.11. Положення при аутогенному дренажі.

Техніка АД на практиці:

- Очищення верхніх дихальних шляхів (ніс і горло)
- Оптимізація дихальних рухів
- Вибір позиції, стимулюючої дихання і очистку дихальних шляхів
- Повільний вдих через ніс, залишаючи верхні дихальні шляхи відкритими, щоб оптимізувати розподіл повітря, уникнути парадоксальних рухів і доставити більше повітря за слизові пробки
 - Затримка дихання приблизно на 2-4 секунди, протягом яких ВДШ відкриті, тим самим поліпшується вентиляція всіх відділів легень.
 - В залежності від локалізації бронхіального секрету, в периферичних, середніх або великих дихальних шляхах функціональний обсяг вентилюється на нижньому, середньому або верхньому рівні обсягу легень.

Поглиблене дихання викликає зміна бронхіального діаметра - так звані зміни бронхіального калібру. Бронхи оточені еластичною легеневою тканиною. У міру розширення грудної клітки при вдиху бронхіальний діаметр збільшується; на видиху грудна клітка спадає, діаметр відповідно зменшується. Зміни просвіту бронхів сприяють транспортуванню мокротиння. Еластична легенева тканина спадає, що забезпечує пасивний видих і створює швидкий повітряний потік, який просуває слизові виділення в сторону рота, проти сил гравітації. Дихальні шляхи настільки звужені при активному

видиху, що вони буквально "виштовхують" мокроту з дрібних бронхів у більші.

Наприкінці вдиху важлива пауза для утримання розширеного просвіту дихальних шляхів для того, щоб дозволити повітрю проникнути у віддалені і частково звужені відділи позаду мокротиння.

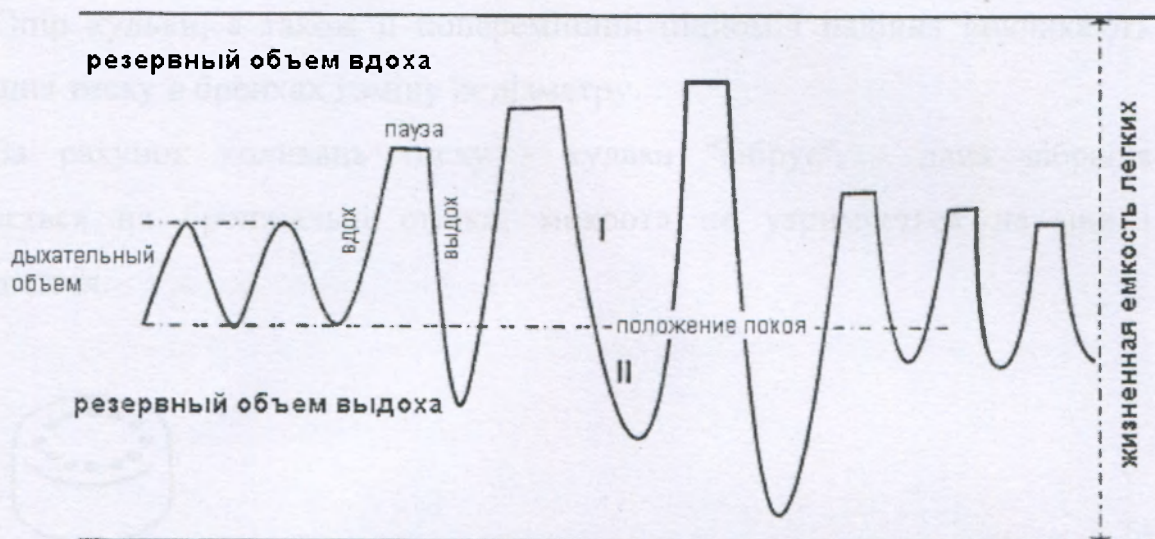


Рис. 1.12. Аутогенний дренаж, графік.

Видих складається з пасивної фази — швидкий повітряний потік та активної фази — повільний повітряний потік.

Період спокою — це кінець нормального видиху.

Життєва ємність — це максимальний об'єм повітря, який може вміститися в легені при самому глибокому вдиху після повного видиху.

Інспіраторна і експіраторна глибина визначається кількістю і локалізацією слизу в дихальних шляхах.

Дихання через Флаттер ("Flutter").

Пристрій VRP1-Desitin, відомий також як "флаттер", застосовується для дихальних вправ з 1989 року.

Його конструкція подібна свистку. Пристрій складається з тіла, конуса з отвором для видиху, сталеві кульки і кришки з перфораціями [62]. Дитина

видихає через пристрій, а металева кулька грає роль перешкоди. Вона обертається, переміщується хаотично по конусоподібній камері, відкриваючи й закриваючи канал.

Видих, зроблений з додатковим опором підвищує тиск в бронхах і легенях, зберігаючи під час видиху дихальні шляхи відкритими довше, навіть якщо бронхіальна стінка ослаблена або нестабільна (бронхіальний колапс).

Опір кульки, а також її поперемінний підйом і падіння викликають зростання тиску в бронхах і зміну їх діаметру.

За рахунок коливань тиску - кулька "вібрує", - дана вібрація передається на бронхіальні стінки, мокрота не утримується на них і відривається.

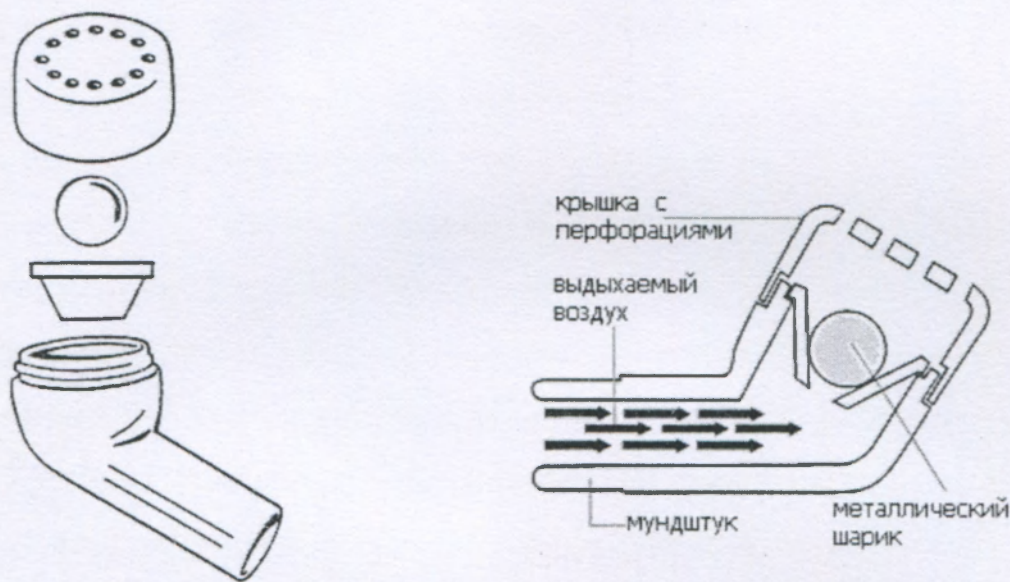


Рис.1.13. Зображення "флаттера".

При інгаляційній терапії в систему бронхів вдихаються лікарські препарати з метою їх локального оптимального впливу. Перевага інгаляції заключається, з одного боку, в тому, що при цьому виді терапії навантаження на інші органи мінімальна, а з іншого боку, досягається оптимальний локальний вплив.

Залежно від дози застосовуваного лікарського препарату можна досягти розрідження слизу, розширення респіраторних шляхів та / або протизапального ефекту.

Інгаляція проводиться в поєднанні з аутогенними дренажем. Ця комбінація має такі переваги:

- завдяки цій техніці дихання досягається більш оптимальна мобілізація секрету, що є головною передумовою кращої евакуації секрету;
- крім того, скорочується загальний час щоденної терапії,
- в результаті частих повторень сеансів діти швидше опановують дихальну техніку аутогенного дренажу.

Дихання при інгаляції:

Поглиблене дихання ---> Затримка дихання ---> пасивний / активний видих.

РОЗДІЛ 2

МЕТОДИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ДОСЛІДЖЕННЯ

2.1. Методи дослідження

Для вирішення поставлених завдань у магістерській роботі були використані наступні методи дослідження:

1. Аналіз фахової науково-методичної літератури.
2. Соціологічне: опитування.
3. Медико-біологічні: огляд, пальпація, перкусія, аускультация, антропометрія, пульсометрія, спірографія, визначення проб Штанге та Генчі, визначення Життєвого індексу та індексу Скібінської.
4. Методи математичної статистики.

Аналіз фахової науково-методичної літератури.

Проведено аналіз фахової науково-методичної літератури з актуальності даної роботи. Було вивчено і проаналізовано особливості захворювання на муковісцидоз, зокрема епідеміології та патогенезу, патологічної анатомії та фізіології, клінічної картини та фізичної реабілітації. Також вивчено особливості функціонального стану дихальної системи у дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз.

Проаналізувавши спеціальну науково-методичну літературу, було узагальнено інформацію про муковісцидоз та визначено вплив засобів та методів фізичної реабілітації на перебіг захворювання.

Медико-біологічні методи дослідження.

Огляд включав визначення дихального статусу та фізичної активності пацієнтів. Проводилось спостереження за поведінкою дитини, чи вона була активна чи в'яла, блідий чи рожевий колір обличчя. Оцінювалась постава пацієнта. При обстеженні грудної клітки зверталась увагу на її форму, характер дихання (грудне, черевне, змішане), ритм дихання, рухи грудної

клітки в стані спокою і при навантаженні та підраховували частоту дихання (ЧД). Також увага зверталась на розвиток м'язів стегон.

Дихальний статус встановлювався на основі ознак змін грудної клітки:

- Поява западання мускулатури під час вдиху (западіння на вдиху) вказує на підвищену роботу органів при диханні. Западання можуть з'явитися між ребрами, на шиї, та / або під ключицями і в нижній ділянці грудної клітини.
- Зміна рухливості грудної клітки, наприклад, обмеження напрямку руху і амплітуди руху.
- Тип дихання.
- Утруднення носового дихання.
- Зміна частоти дихання як при навантаженні, так і в стані спокою (наприклад, під час сну).
- Зміна глибини дихання (поверхневі і короткі вдихи і видихи).
- Нерегулярний ритм дихання (наприклад, співвідношення між вдихом і видихом то швидке, то повільне).
- Включення в роботу допоміжної дихальної мускулатури вказує на підвищену роботу дихання. При вдиху виступає мускулатура на шиї, напружуються грудні м'язи. При видиху вже в стані спокою включаються м'язи живота, що помітно підвищується при навантаженні. Також зверталась увагу на міжреберні м'язи та додаткові дихальні м'язи, які беруть участь при диханні.

Пальпація використовувалась для уточнення даних отриманих при огляді.

Перкусія — виконувалось постукування по поверхні тіла обстежуваного, з оцінкою характерів звуків, які при цьому виникають.

Аускультация — вислуховувались дихальні шуми. Аускультация проводилась шляхом прикладання до поверхні тіла дитини фонендоскопа.

Визначалась симетричність рухів грудної клітки (шляхом накладання рук на симетричні ділянки грудної клітки) та резистентність (еластичність)

грудної клітки, шляхом здавлення її спереду назад і з боків і пальпацією міжреберних проміжків.

Антропометрія. Здійснювалось вимірювання показників росту, маси тіла, об'єм грудної клітки (ОГК) та екскурсія грудної клітки (ЕГК) за допомогою відповідних приладів (медичної ваги та сантиметрової стрічки).

Індекс маси тіла (ІМТ, англ. *BMI, body mass index*) — оцінювалась ступінь відповідності маси тіла дитини та її росту. Оцінювалось, чи є маса недостатньою, нормальною, надмірною (ожирінням).

Індекс маси тіла обраховувався за формулою:

$$I = \frac{m}{h^2},$$

де:

- m — маса тіла в кілограмах,
- h — зріст в метрах,

і вимірюється в $\text{кг}/\text{м}^2$.

Ппульсометрія. Вимірювався пульс (ЧСС). Проводилось пальпаторним методом на променевій артерії у стані спокою за 1 хвилину.

Підрахунок частоти дихання — обстежуваний знаходився у стоячому або сидячому положенні. Рука прикладалась до грудної клітки обстежуваного на рівні грудини або до живота на рівні пупка. Грудний тип дихання встановлювався у тому випадку, коли вдих та видих відбувався в основному за рахунок рухів грудної клітки. Черевний тип дихання — у випадку більшої амплітуди рухів передньої черевної стінки. Змішаний тип дихання встановлювався в тому випадку, коли вдих та видих відбувався за однакової участі грудної клітки і передньої черевної стінки. Підраховувалась кількість дихальних рухів грудної клітки за 1 хвилину.

Спірографія — метод графічної реєстрації легневих об'ємів при довільному диханні і вольових дихальних рухах.

Визначались показники:

ЖЕЛ (VC) Життєва ємність легень – найбільша кількість повітря, яку дитина може видихнути після максимального вдиху.

ФЖЕЛ (FVC) Форсована життєва ємність легень – об'єм повітря, який видихається з значними зусиллями після дуже глибокого вдиху. Цей параметр відображає зміни прохідності трахеї і бронхів.

ОФВ1 (FEV1) Об'єм форсованого видиху за одну секунду – об'єм повітря, який дитина видихає за одну секунду форсованого видиху. Чим більше порушена бронхіальна прохідність, тим більше знижується показник ОФВ1.

ПШВ (PEF) Пікфлоуметрія – пікова (максимальна) швидкість видиху. Вимірювання слід проводити стоячи або сидячи. Перед проведенням дослідження треба швидко і глибоко вдихнути, опісля різко видихнути повітря у прилад, тобто здійснити максимально швидкий видих. Видих повинен бути якнайшвидший і найпотужніший. Під час видиху стрілка пікфлоуметра відхиляється і вказує на показник пікової швидкості видиху, який вимірюється у л/хв. Проводилось підряд три спроби і відбирався найкращий показник. Максимальна швидкість видиху показує, наскільки звужені бронхи.

Проба Штанге – довільна затримка дихання на вдиху, яка полягає у тому, що пацієнт, якого було досліджено, стоячи, робив декілька глибоких дихальних рухів і після повного вдиху закривав рот (щільно стиснувши уста), а великим та вказівним пальцями затискав крила носа. За допомогою секундоміра визначався час з моменту зупинки дихання до його відновлення.

Проба Генчі – затримка дихання на видиху. Обстежуваний після кількох дихальних рухів робив повний видих, закривав рот та затискав пальцями ніс. Час затримки дихання фіксувався секундоміром. Тривалість затримки дихання на вдиху на 40-50% більша, ніж на видиху.

Життєвий індекс – дозволяв оцінити розвиток самих легень. Цей показник визначався відношенням ЖЄЛ до Маса тіла:

Життєвий індекс = мл / Маса тіла, кг

Зазвичай, величини життєвого індексу складають у хлопчиків 65-70, у дівчат 55-60. Життєвий індекс – важливий показник доброго, гармонійного фізичного розвитку.

Індекс Скібінської (ІС) – застосовувався для оцінки стану кардіо-респіраторної системи. Він розраховувався за формулою:

$$ІС = ЖЄЛ/100 * \text{затримку дихання} / ЧСС$$

Де ЖЄЛ у мл, затримка дихання у с, ЧСС уд/хв.

Оцінка індексу: < 5 – дуже погано, 5-10 – не задовільно, 10-30 – задовільно, 30-60 – добре, > 60 дуже добре.

Методи математичної статистики.

Для кількісного аналізу отриманих результатів ми використовували математичні методи дослідження. Отримані нами дані піддавались математико-статистичній обробці. А саме, для опрацювання цифрових даних ми користувались системою Windows XP та програми забезпечення Microsoft Excel-2007 і SPSS-13.

2.2. Організація дослідження

Дослідження було проведено у III етапи.

I етап (жовтень – листопад 2014р.) – теоретичне дослідження, яке включало огляд літературних джерел щодо проблематики муковісцидозу. Вивчались епідеміологія та патогенез, патологічна анатомія та фізіологія, клінічна картина та особливості фізичної реабілітації хворих на муковісцидоз. Також були підготовлені анкети та індивідуальні картки обстеження.

II етап (грудень – березень 2015р.) – проведення обстеження пацієнтів, розроблення програми фізичної реабілітації для осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз, реалізація розробленої програми фізичної реабілітації та повторне обстеження.

III етап (квітень – травень 2015р.) – аналіз отриманих даних, обґрунтування ефективності застосування програми фізичної реабілітації, формування висновків, оформлення магістерської роботи, підготовка до захисту.

Дослідження проведено на базі Західноукраїнського спеціалізованого медичного центру м. Львова. Після проведення реабілітаційного обстеження, була складена програма фізичної реабілітації з відповідним дозуванням та тривалістю занять, після чого проводились заняття. Загальна тривалість експерименту становила 3 місяці. Було обстежено 20 дітей молодшого шкільного віку хворих на МВ, віком від 6 до 12 років, які ми поділили на 2 групи шляхом випадкового розподілу.

Зокрема, I група (12 дітей) – основна група: діти, які займались за нашою програмою фізичної реабілітації при МВ, яка включала: заняття з дихальної гімнастики, яка складалась з активного циклу дихання у поєднанні з мобілізацією грудної клітки і тривала 10-15 хв., процедури вібраційного масажу, який включав постуральний дренаж, перкусію, мануальну вібрацію та поєднання глибокого дихання з кашлем, тривалістю 15-20 хв., аутогенний дренаж до 15 хвилин, масаж навколоносових пазух тривалістю 10 хвилин та заняття на батуті тривалістю 10 хв.

II група (12 дітей) – група порівняння: діти, які займались за загальноприйнятою програмою, яка включала вібраційний масаж, дихальну гімнастику та інгаляційну терапію.

РОЗДІЛ 3

ОБГРУНТУВАННЯ ПРОГРАМИ ФІЗИЧНОЇ РЕАБІЛІТАЦІЇ У ОСІБ МОЛОДШОГО ШКІЛЬНОГО ВІКУ ХВОРИХ НА МУКОВІСЦИДОЗ

3.1 Функціональний стан дихальної системи у осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ

В дослідженні приймало участь 22 дитини молодшого шкільного віку, хворих на МВ, яких було поділено на дві групи — основну та порівняльну. Основна група складалась з 12 дітей, середній вік групи становив $10,33 \pm 1,12$ років. Порівняльна група теж складалась з 12 дітей, середній вік яких становив $10 \pm 0,58$ років.

Результати опитування показали, що основними скаргами пацієнтів був нечастий малопродуктивний кашель з відходженням гнійного харкотиння, утруднене носове дихання за рахунок слизистих виділень, задишка в спокої та при ФН, швидка втомлюваність та загальна слабкість. При поступленні пацієнтів у стаціонар стан характеризувався хронічним обструктивним бронхітом, бронхобструктивним синдромом, хронічною гіпоксією та хронічним риносинуситом. При огляді у пацієнтів спостерігалась бочкоподібна грудна клітка, деформація дистальних фаланг пальців у вигляді «барабанних паличок», нігтів у вигляді «годинникових скелець», що свідчить про ознаки хронічної гіпоксії, шкіра блідо-рожева, помірно збільшений у розмірах живіт, не болючий при пальпації, напруження додаткових дихальних м'язів. У всіх пацієнтів прослуховувався над легенями перкуторний звук з коробковим відтінком. При аускультації легень вислуховувалось жорстке дихання з невеликою кількістю вологих хрипів або велика кількість різнокаліберних вологих хрипів з обох сторін.

Оцінка антропометрії, спірографії та стану кардіореспіраторної системи осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ показала зниження усіх показників (табл. 3.1, 3.2, 3.3).

Антропометричне обстеження дітей свідчило про обмеження рухливості грудної клітки. Так, показники екскурсії грудної клітки пацієнтів основної групи становили $3,95 \pm 0,11$ см, а показники екскурсії грудної клітки порівняльної групи — $4,12 \pm 0,8$ см. Співвідношення ваги до росту пацієнтів знаходилось на межі норми. Для цього було обчислено ІМТ, який у основної групи становив $15,67 \pm 0,49$ кг/м², а у порівняльної групи — $15,46 \pm 0,43$ кг/м². Результати антропометрії досліджуваних груп до застосування ФР наведено у табл. 3.1.

Таблиця 3.1.

Результати антропометрії досліджуваних основної та порівняльної груп до застосування ФР

Група	Показники				
	Вага (кг) M±m	Ріст (см) M±m	ІМТ (кг/м ²) M±m	ЕГК (см) M±m	P
ОГ	28,85±3,36	134,52±6,41	15,67±0,49	3,95±0,11	<0,05
ПГ	28,52±1,79	135,42±2,74	15,46±0,43	4,12±0,8	<0,05

Примітки: ОГ — основна група; ПГ — порівняльна група; ІМТ — індекс маси тіла; ЕГК — екскурсія грудної клітки

Дані початкового спірографічного обстеження вказують на зниження усіх показників функції зовнішнього дихання та ослаблення дихальних м'язів. Як видно з результатів, наведених у табл. 3.2. вихідний рівень показників функціонального стану дихальної системи основної групи був нижчим ніж у порівняльної групи, особливо такі показники, як ЖЄЛ та ОФВ₁. Так, показник ЖЄЛ у основній групі становив $79,83 \pm 8,68$ %, а у порівняльній $85,17 \pm 10,33$ %. Показник ОФВ₁ у основній групі становив $78,50 \pm 10,18$ %, а у порівняльній групі $82,00 \pm 9,09$ %, що свідчить про зміни

прохідності бронхіального дерева. Показник ПШВ у основній групі становив $74,50 \pm 11,94$ %, а у порівняльній групі $76,33 \pm 10,88$ %, що свідчить про бронхообструкцію дихальних шляхів. Показник СОШ25-75, який у основній групі $82,50 \pm 19,23$ %, а у порівняльної групи $84,17 \pm 21,22$ % відображає поганий стан прохідності дрібних бронхів і бронхіол. Результати спірографічного обстеження досліджуваних груп наведено у табл. 3.2.

Таблиця 3.2.

Функціональний стан дихальної системи за результатом спірографії у досліджуваних основної та порівняльної груп до занять ФР

Група	Показники					
	ЖЄЛ,% M±m	ОФВ ₁ ,% M±m	ФЖЄЛ,% M±m	ПШВ,% M±m	СОШ 25/75,% M±m	P
ОГ	79,83±8,68	78,50±10,18	81,67±7,65	74,50±11,94	82,50±19,23	<0,05
ПГ	85,17±10,33	82,00±9,09	83,00±7,14	76,33±10,88	84,17±21,22	<0,05

Примітка: ЖЄЛ — життєва ємність легень; ОФВ₁ — об'єм форсованого видиху за першу секунду; ФЖЄЛ — форсована життєва ємність легень; ПШВ — пікова швидкість видиху; СОШ — середня об'ємна швидкість видиху в інтервалі від 25% до 75% ФЖЄЛ

За результатом початкового обстеження стан кардіореспіраторної системи у осіб хворих на МВ знаходився на низькому рівні. Частота дихання на момент обстеження у основній групі становила $21,50 \pm 0,92$ та $23,50 \pm 1,31$ у порівняльної групи, що є вищим від вікових норм. Відповідною реакцією організму дітей на зміни функціонального стану дихальної системи стало збільшення ЧСС у спокої у основній групі до $111,00 \pm 6,07$ уд./хв., у порівняльній групі до $109,00 \pm 6,03$ уд./хв., що є також більшим від вікової норми. Про зниження можливостей функції дихальної системи та ослаблення дихальних м'язів свідчать низькі показники функціональних проб Штанге та Генчі. Так, проба Штанге у основній групі становить $23,50 \pm 2,29$ сек., а Генчі $15,83 \pm 1,14$ сек. У порівняльної групи $24,00 \pm 2,98$ сек. та $15,17 \pm 2,15$ сек. відповідно. Показники життєвого індексу у досліджуваних групах знаходяться у межах норми. Показник індексу Скібінської у основній групі

на оцінку «не задовільно», а у порівняльній групі на оцінку «дуже погано». Результати стану кардіореспіраторної системи наведено у табл. 3.3.

Таблиця 3.3.

Функціональний стан кардіореспіраторної системи досліджуваних основної та порівняльної груп до занять ФР

Група	Показники							
	ЧД (дих. Рухів) M±m	SaO ₂ ,% M±m	ЧСС (уд./45в.) M±m	Штанге, сек. M±m	Генчі, сек. M±m	ЖІ, у.о. M±m	ІС, у.о. M±m	Р
ОГ	21,50±0,92	96,00±1,90	111,00±6,07	23,50±2,29	15,83±1,14	57,58±5,98	5,18±1,33	<0,05
ПГ	23,50±1,31	97,67±0,88	109,00±6,03	24,00±2,98	15,17±2,15	61,40±6,57	4,56±0,80	<0,05

Примітка: ЧД — частота дихання; ЧСС — частота серцевих скорочень; ЖІ — життєвий індекс; ІС — індекс Скібінської

Згідно даним, наведеним у таблиці 3.3. суттєвої різниці початкових показників кардіореспіраторної системи у досліджуваних групах не спостерігалось.

Отже, усі показники функціонального стану дихальної системи у осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ були суттєво нижчими від показників норми осіб даного віку.

3.2. Програма фізичної реабілітації для осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз

Алгоритм процесу фізичної реабілітації містив дані обстеження, визначенні проблеми, поставлені завдання та відповідні засоби фізичної

реабілітації.



Таблиця 3.4.

Засоби фізичної реабілітації відповідно до визначених проблем

Визначені проблеми	Поставлені завдання	Засоби ФР	
Хронічний обструктивний бронхіт	Обструкція дихальних шляхів	Зменшити прояви обструкції	Активний цикл дихання (контроль дихання), інгаляційна терапія
	Набряк слизової оболонки бронхів	Зменшити набряк слизової оболонки бронхів	Активний цикл дихання
	Наявність в'язкого слизу	Сприяти розрідженню та виведенню слизу	Аутогенний дренаж + інгаляційна терапія, активний цикл дихання (техніка форсованого видиху), постуральний дренаж та перкусія, вібраційний масаж грудної клітки, "флаттер", батут
	Бронхоспазм	Зменшити та ліквідувати бронхоспазм	Активний цикл дихання (контроль дихання), "флаттер"
Хронічний риносинусит	Утруднене носове дихання	Покращити носове дихання	Масаж навколоносових пазух спеціальним м'ячиком
	Закладеність носової порожнини		
	Запалення навколоносових пазух та слизової носа	Сприяти видаленню запального вмісту	
Дихальна недостатність	Задишка	Послабити чи зняти задишку	Активний цикл дихання, "флаттер"
	Поверхнєве дихання	Поглибити дихання	Аутогенний дренаж + інгаляційна терапія

	Посилена робота додаткових дихальних м'язів	Розслабити допоміжні дихальні м'язи	Фізичні вправи на розтяг, положення для полегшення дихання
	Низькі показники ЖЄЛ, ФЖЄЛ та ОФВ1	Підвищити рівень функціональних показників дихальної системи	Активний цикл дихання, аутогенний дренаж
Деформація та ригідність грудної клітки		Сприяти покращенню рухливості та еластичності грудної клітки	Активний цикл дихання (вправи на розширення грудної клітки), мобілізація грудної клітки
Підвищені показники ЧСС та ЧД		Нормалізувати показники ЧД та ЧСС	Активний цикл дихання
Обмежена рухова активність		Підвищити рухову активність	Фізичні вправи, батут
Низька витривалість до ФН		Покращити витривалість	Фізичні вправи

Методами обстеження осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ були: огляд, пальпація, перкусія, аускультация, антропометричні дослідження, спірографія, апаратні методи (ЧД, ЧСС).

Основними реабілітаційними **проблемами** осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ є:

- Обструкція дихальних шляхів
- Запалення та набряк слизової оболонки бронхів
- Наявність в'язкого слизу, що не виводиться
- Спазм гладкої мускулатури бронхів (бронхоспазм)
- Задишка
- Деформація та ригідність грудної клітки
- Посилена робота додаткових дихальних м'язів
- Утруднене носове дихання
- Поверхнєве дихання
- Низький рівень функціональних показників дихальної системи
- Підвищені показники ЧД та ЧСС
- Обмежена рухова активність
- Знижена фізична витривалість

Відповідно до визначених проблем було поставлено наступні *завдання фізичної реабілітації*:

- Зменшити прояви обструкції
- Зменшити набряк слизової оболонки бронхів
- Сприяти розрідженню та виведенню слизу
- Зменшити та ліквідувати бронхоспазм
- Послабити чи зняти задишку
- Сприяти покращенню рухливості та еластичності грудної клітки
- Розслабити допоміжні дихальні м'язи
- Покращити носове дихання
- Поглибити дихання
- Підвищити рівень функціональних показників дихальної системи
- Нормалізувати показники ЧД та ЧСС
- Підвищити рухову активність
- Покращити витривалість

На основі встановлених цілей у осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ було обрано відповідні *засоби фізичної реабілітації*.

Основними засобами ФР у дітей основної групи молодшого шкільного віку хворих на МВ були: дихальна гімнастика у поєднанні з вправами для мобілізації грудної клітки, вібраційний масаж грудної клітки, аутогенний дренаж у поєднанні з інгаляційною терапією, масаж навколоносових пазух спеціальним м'ячиком, заняття на батуті.

Дихальні вправи використовувались у поєднанні з вправами для мобілізації грудної клітки. Тривалість дихальної гімнастики становила 15 хвилин. Дихальні вправи виконувались з метою розрідження та виділення слизу, зменшення проявів обструкції, поглиблення дихання, послаблення задишки, розслаблення допоміжних дихальних м'язів. В основі дихальної гімнастики використовувався активний цикл дихання з форсованим видихом. Він складається з трьох компонентів:

1) Контроль дихання — спокійне діафрагмальне дихання у звичайному обсязі з релаксацією верхніх відділів грудної клітки.

2) Вправи на збільшену екскурсію грудної клітки — максимально глибокий вдих зі спокійним видихом, повторення 3-4 рази.

3) 1-2 форсованих видихів з участю м'язів черевної стінки зі звуком "х" ("хаффінг") та повернення до контролю дихання.

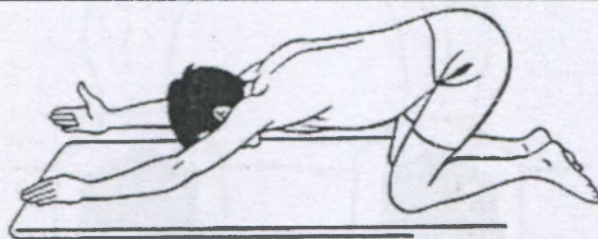
Таблиця 3.5.

Дихальні вправи

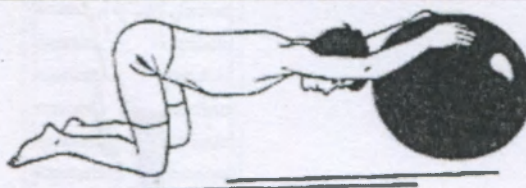
<p>1) Положення грудної клітки для максимального вдиху.</p> <p>Грудна клітка розтягнута. Руки надають допомогу при диханні. Пацієнт також може розташувати свої власні руки на груди для незалежних вправ.</p>	
<p>2) Положення грудної клітки для максимального видиху.</p> <p>Грудна клітка скорочена, грудина "втоплена", живіт втягнутий, повітря виходить назовні.</p>	
<p>3) В.П. — лежачи, руки за голову, ноги зігнуті в колінах. Пацієнт виконує вдих, а на видиху починає обертати коліна в одну сторону, а голову повертати в протилежну. Поперемінно коліна торкаються підлоги праворуч і ліворуч, а голова</p>	

обертається в протилежному напрямку.

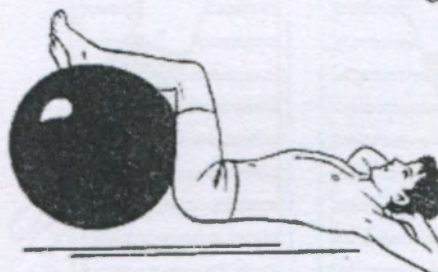
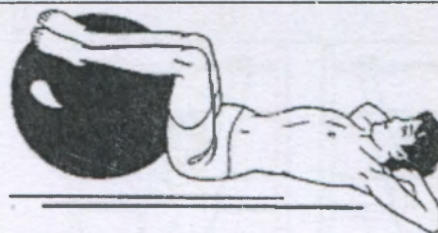
4) В.П. — Стійка на колінах, руки витягнуті вперед. Пацієнт виконує вдих, а на видиху піднімає і простягає одну руку, потім іншу. Рука може бути піднята догори на короткий або тривалий період часу.



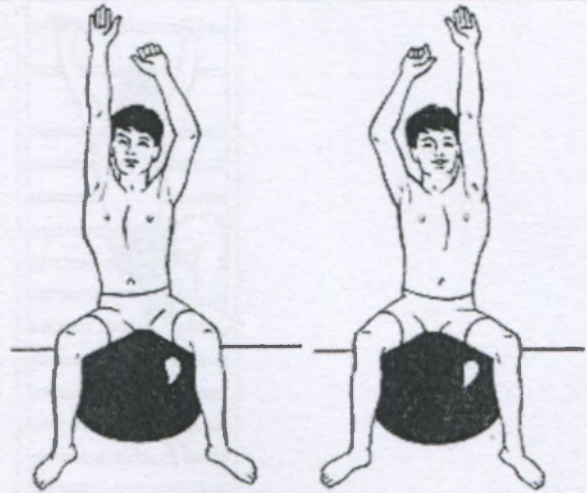
5) В.П. — стоячи на колінах. Пацієнт кладе руки на м'яч, виконує вдих. На видиху котить його вперед до тих пір поки спина не стане паралельно підлозі.



6) В.П. — Лежачи на спині, покласти руки за голову, злегка притиснувши їх до мату, ноги покласти на м'яч. Утримувати лопатки і голову на місці за допомогою розставлених ліктів. На видиху обертати м'яч ногами поперемінно вліво / вправо.



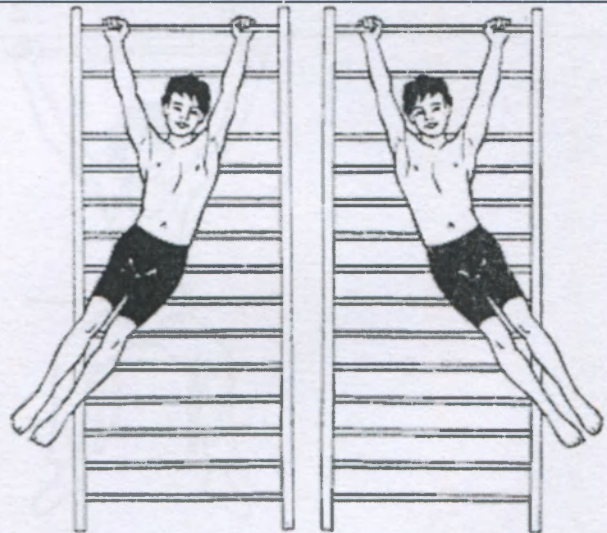
7) В.П. — Сидячи на м'ячі, витягнути руки вільно догори. На видиху поперемінно витягувати максимально догори то одну, то іншу руку.



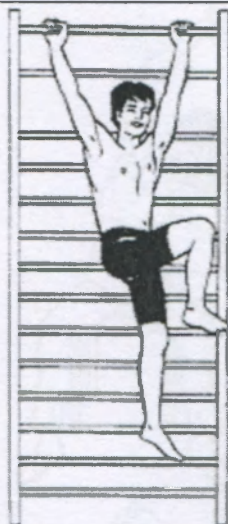
8) В.П. — Повиснути на руках, не дістаючи ногами до підлоги. На видиху — поперемінне згинання ніг в коліні.



9) В.П. — Те саме. Розгойдуватися ногами вліво / вправо. Також для ускладнення дану вправу можна виконувати повільно.



10) В.П. — Те саме. На видиху поперемінно згинати одну ногу, одночасно з цим обертаючи тулуб.






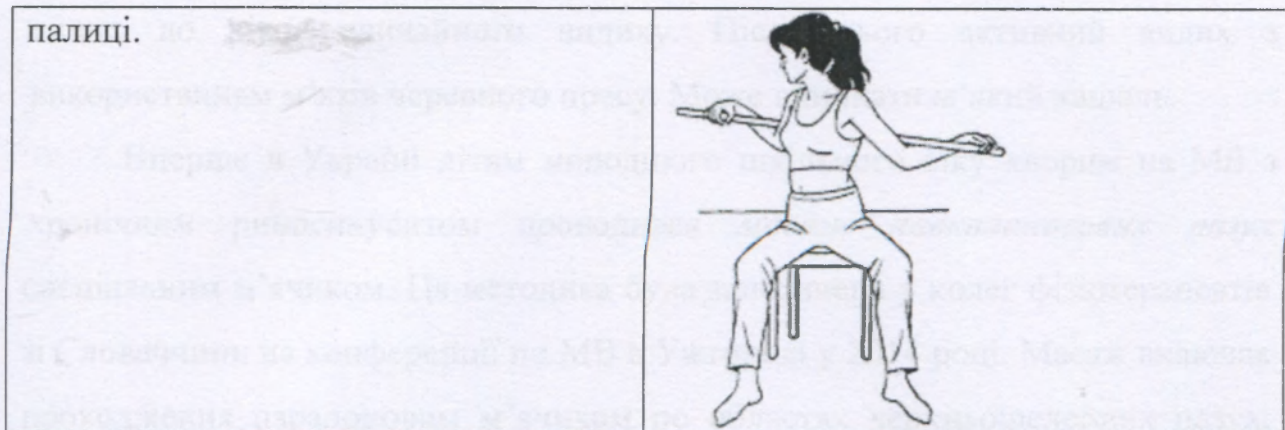
11) В.П. — Те саме. На видиху поперемінно згинати одну ногу, одночасно з цим обертаючи торс.



12) В.П. — обидві руки підняті максимально високо. На видиху витягнути одну руку вертикально вгору, зробити нахил у бік, потягнувшись тілом за цією рукою. Потім те ж - в інший бік. Вправа багаторазово повторюється.



	
<p>13) В.П. — Тримаючись руками за гімнастичну палицю, підняти її максимально догори та назад наскільки це можливо. Руки прямі. На видиху, сидячи прямо, тягнутися тулубом за руками.</p>	
<p>14) В.П. — Покласти палицю за спину, вільно спершись на неї руками. На видиху тулуб обертається поперемінно то в одну, то в іншу сторону за кінчиком палиці настільки далеко, наскільки це можливо. Голова повертається за руками</p>	



В основі *вібраційного масажу* грудної клітки використовувались: постуральний дренаж, перкусія, мануальна вібрація та поєднання глибокого дихання з кашлем. Використовувався з метою розрідження та видалення слизу. Діти викладались у позиції поступального дренажу — прийняття такого положення, яке дозволяє використовувати силу тяжіння для пересування мокротиння. Для викладання дітей у положення застосовували подушки. Використовувались чотири позиції постурального дренажу: лежачи на животі, спині та на боці. Перкусія використовувалась як доповнення до поступального дренажу. Це супроводжувалось вправами на глибоке дихання, вібрацією на видиху і хаффінгом. Перкусія проводилась активно та ритмічно, вона не повинна бути больовою. Вібраційний рух, в районі відповідного сегменту легені, проводився на видиху. Видих при цьому повинен бути не тільки повільний та спокійний, а й найбільш повний та глибокий. Тривалість заняття становила 15 хвилин.

Аутогенний дренаж в поєднанні з інгаляційною терапією виконувався в положенні сидячи або лежачи. Виконувався з метою сприяння виведенню ексудату, покращенню вентиляції легень. Тривалість заняття 10 хвилин. Якщо дитина надавала перевагу сидячому положенню, приймалось вертикальне, але зручне і розслаблене положення. Руки розташовувались на животі і грудях, слідуючи за дихальними рухами.

Пацієнт дихав на рівні половини дихального об'єму. Наприкінці вдиху затримувалось дихання на 2-3 секунди. Починався пасивний, але швидкий

видих до рівня звичайного видиху. Після цього активний видих з використанням м'язів черевного пресу. Може виникати м'який кашель.

Вперше в Україні дітям молодшого шкільного віку хворим на МВ з хронічним риносинуситом проводився *масаж навколоносових пазух* спеціальним м'ячиком. Ця методика була запозичена у колег фізіотерапевтів зі Словаччини на конференції по МВ в Ужгороді у 2014 році. Масаж включав проходження паралоновим м'ячиком по областях верхньощелепних пазух, пазух у лобовій області та клиновидних пазух з стимулюванням хворих місць і важливих точок (рисунок 3.1). Виконувались кругові рухи за годинниковою стрілкою надавлюючи трьома пальцями на м'ячик. Дитина перебувала у положенні лежачи на спині, під голову підкладалась подушка. Масажні рухи виконувались по розгалужених гілках трійчастого та лицевого нервів (рисунок 3.2). Перед початком та у кінці заняття потрібно очистити носову порожнину. Тривалість заняття становила 10 хвили. Кількість занять в залежності від перебування пацієнтів у стаціонарі.

Заняття на батуті використовувались з метою форсування дихання, посилення мобілізації секрету, удосконалення координації рухів, підвищення витривалості до фізичного навантаження, корекції постави, забезпеченні потреби у русі. Тривалість заняття становила 10 хвилин.

3.3 Вплив удосконаленої програми фізичної реабілітації на осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ

Аналіз результатів, отриманих нами після проведення експерименту засвідчує, що застосування програми фізичної реабілітації дало позитивний ефект і привело до якісних змін показників функціонального стану дихальної системи дітей хворих на МВ відносно вихідних даних. Спостерігалась якісна різниця у досягненні позитивних змін досліджуваних показників організму між основною та групою порівняння.

Після проведення реабілітаційних заходів ми спостерігали позитивні зміни антропометрії, спірографії та функціональних показників кардіореспіраторної системи в обох досліджуваних групах. Результати функціонального стану дихальної системи осіб молодшого шкільного віку хворих на МВ після фізичної реабілітації представлено у табл. 3.6., 3.7., 3.8.

Результати антропометрії після застосування ФР у досліджуваних основної та порівняльної груп свідчать про збільшення екскурсії грудної клітки, покращення її рухливості та еластичності. Так, показник екскурсії грудної клітки пацієнтів основної групи після занять ФР становив $5,91 \pm 0,08$ см, а показник екскурсії грудної клітки порівняльної групи — $5,81 \pm 0,16$ см. Показник екскурсії грудної клітки є дещо кращий у основної групи, ніж у порівняльної, відносно початкового обстеження. Незначно покращився і показник ІМТ, який свідчать про співвідношення ваги тіла до росту пацієнтів і знаходиться у межах норми. Результати антропометрії досліджуваних груп після застосування ФР наведено у табл. 3.6.

Таблиця 3.6.

Результати антропометрії досліджуваних основної та порівняльної груп після застосування ФР

Група	Показники				
	Вага (кг) M±m	Ріст (см) M±m	ІМТ (кг/м ²) M±m	ЕГК (см) M±m	P
ОГ	29,33±3,59	135,03±6,16	15,74±0,6	5,91±0,08	<0,05
ПГ	28,77±1,20	135,90±2,79	15,56±0,31	5,81±0,16	<0,05

Примітки: ІМТ — індекс маси тіла; ЕГК — екскурсія грудної клітки

Дані спірографічного обстеження після проведення запропонованої програми ФР вказують на суттєве покращення усіх показників стану дихальної системи, функції зовнішнього дихання та зміцнення дихальних м'язів. Так, показник ЖЄЛ у основній групі після проведеної ФР становив $88,17 \pm 7,88$ %, а у порівняльній $90,33 \pm 6,23$ %. Показник ОФВ₁ після

проведеної ФР у основній групі становив $89,50 \pm 7,76$ %, а у порівняльній групі $92,67 \pm 8,63$ %, що свідчить про суттєве покращення прохідності бронхіального дерева. Показник ПШВ після проведеної ФР у основній групі становив $88,83 \pm 10,56$ %, а у порівняльній групі $89,67 \pm 10,26$ %, що свідчить про зменшення проявів бронхообструкції дихальних шляхів та зміцнення дихальних м'язів. Показник СОШ25-75, який після проведеної ФР у основній групі становив $99,50 \pm 17,12$ %, а у порівняльній групі $97,83 \pm 9,98$ % відображає позитивні зміни стану прохідності дрібних бронхів і бронхіол. Результати спірографічного обстеження після занять ФР досліджуваних груп наведено у табл. 3.7.

Таблиця 3.7.

Функціональний стан дихальної системи за результатом спірографії у досліджуваних основної та порівняльної груп після занять ФР

Група	Показники					
	ЖЄЛ, % M±m	ОФВ ₁ , % M±m	ФЖЄЛ, % M±m	ПШВ, % M±m	СОШ 25/75, % M±m	P
ОГ	88,17±7,88	89,50±7,76	92,33±5,16	88,83±10,56	99,50±17,12	<0,05
ПГ	90,33±6,23	92,67±8,63	93,00±7,31	89,67±10,26	97,83±9,98	<0,05

Примітка: ЖЄЛ — життєва ємність легень; ОФВ₁ — об'єм форсованого видиху за першу секунду; ФЖЄЛ — форсована життєва ємність легень; ПШВ — пікова швидкість видиху; СОШ — середня об'ємна швидкість видиху в інтервалі від 25% до 75% ФЖЄЛ

Результат обстеження стану кардіореспіраторної системи після занять ФР досліджуваних основної та порівняльної груп свідчить про покращення усіх показників (табл. 3.8). Можна побачити позитивну динаміку на зменшення кількості дихальних рухів за одну хвилину у досліджуваних групах. У обох групах цей показник після занять ФР знаходиться у межах вікової норми. Також спостерігаємо зниження показників частоти серцевих скорочень досліджуваних основної та порівняльної груп. У основній групі цей показник становить $92,83 \pm 3,72$ уд./хв., у порівняльній — $94,50 \pm 5,88$ уд./хв., що свідчить про наближення до меж вікової норми. Про покращення

можливостей функції дихальної системи свідчить значне покращення показників функціональних проб Штанге та Генчі після занять ФР. Так, проба Штанге у основної групи після проведеної ФР становить $32,33 \pm 3,11$ сек., а Генчі $19,17 \pm 1,49$ сек. У порівняльній групі $29,17 \pm 2,02$ сек. та $16,83 \pm 1,56$ сек. відповідно. Спостерігається незначне збільшення показників життєвого індексу у досліджуваних групах, який знаходяться у межах норми. Показник індексу Скібінської у основній групі на оцінку «не задовільною». У порівняльній групі теж на оцінку «не задовільну».

Таблиця 3.8.

Функціональний стан кардіореспіраторної системи досліджуваних основної та порівняльної груп після занять ФР

Група	Показники							р
	ЧД (дих. рухів) M±m	SaO ₂ ,% M±m	ЧСС (уд./хв.) M±m	Штанге, сек. M±m	Генчі, сек. M±m	ЖІ, у.о. M±m	ІС, у.о. M±m	
ОГ	$17,50 \pm 0,43$	$99,00 \pm 00,0$	$92,83 \pm 3,72$	$32,33 \pm 3,11$	$19,17 \pm 1,49$	$61,31 \pm 5,82$	$7,58 \pm 1,90$	<0,05
ПГ	$19,00 \pm 0,63$	$99,00 \pm 00,0$	$94,50 \pm 5,88$	$29,17 \pm 2,02$	$16,83 \pm 1,56$	$64,98 \pm 4,07$	$5,77 \pm 0,72$	<0,05

Примітка: ЧД — частота дихання; ЧСС — частота серцевих скорочень; ЖІ — життєвий індекс; ІС — індекс Скібінської

Проведено порівняльний аналіз показників ІМТ та ЕГК до та після ФР. У досліджуваних основної та порівняльної груп виявлено значне покращення показників ЕГК. ІМТ у основної групи змінився з $15,67 \pm 0,49$ кг/м² до $15,74 \pm 0,6$ кг/м², а порівняльної групи з $15,46 \pm 0,43$ кг/м² до $15,56 \pm 0,31$ кг/м². Динаміка змін екскурсії грудної клітки основної групи значно краща за порівняльну групу. Так, показники ЕГК основної групи збільшились з $3,95 \pm 0,11$ см до $5,91 \pm 0,08$ см, а порівняльної групи з $4,12 \pm 0,8$ см до $5,81 \pm 0,16$ см. Динаміка показників ІМТ та ЕГК до та після ФР наведено у табл. 3.9.

Таблиця 3.9.

Динаміка показників ІМТ (кг/м²) та ЕГК (см) у досліджуваних основної та порівняльної груп до та після ФР

показник	ОГ		ПГ		Р
	до ФР	після ФР	до ФР	після ФР	
ІМТ (кг/м²) M±m	15,67±0,49	15,74±0,6	15,46±0,43	15,56±0,31	<0,05
ЕГК (см) M±m	3,95±0,11	5,91±0,08	4,12±0,8	5,81±0,16	<0,05

Порівняльний аналіз середніх значень показників спірографії у осіб основної та порівняльної груп до занять та після занять ФР свідчить про значне покращення результатів відносно початкового обстеження. Результати порівняльної характеристики показників спірографії наведено на рис. 3.1.

Як видно на рис. 3.1. показник ЖЄЛ після проведеної ФР в основній групі зріс на 8,34% , а у порівняльній групі на 5,16%. Показник ОФВ₁ в основній групі зріс на 11 %, а у порівняльній на 10,67%. Показник ФЖЄЛ в основній групі зріс на 10,66%, а у порівняльній на 10%. Показник ПШВ в основній групі зріс на 14,33%, а у порівняльній на 13,34%. Показник СОШ 25/75 в основній групі зріс на 17%, а у порівняльній на 13,66%.



Рис. 3.1. Зміни показників спірографії у досліджуваних основної та порівняльної груп до занять та після занять ФР

Отже, зростання показників спірографії, таких як ЖЕЛ, ПШВ та СОШ 25/75 після ФР у основній групі дітей було суттєвішим ніж у порівняльній групі, що свідчить про ефективність запропонованої програми фізичної реабілітації у дітей з муковісцидозом.

Порівняльний аналіз середніх значень показників функціональних проб Штанге та Генчі у досліджуваних основної та порівняльної груп до занять та після занять ФР свідчить про значне покращення результатів відносно початкового обстеження. Результати порівняльної характеристики функціональних проб Штанге та Генчі наведено на рис. 3.2.

Згідно даних, наведених на рис. 3.2., показник проби Штанге у основній групі зріс на 8,83 сек., а Генчі на 3,34 сек. Показник проби Штанге у порівняльній групі зріс на 5,17 сек., а Генчі на 1,66 сек.

Отже, спостерігається суттєвіше зростання показників функціональних проб Штанге та Генчі після ФР у основній групі дітей, що свідчить про ефективність запропонованої фізичної програми реабілітації у дітей з муковісцидозом.

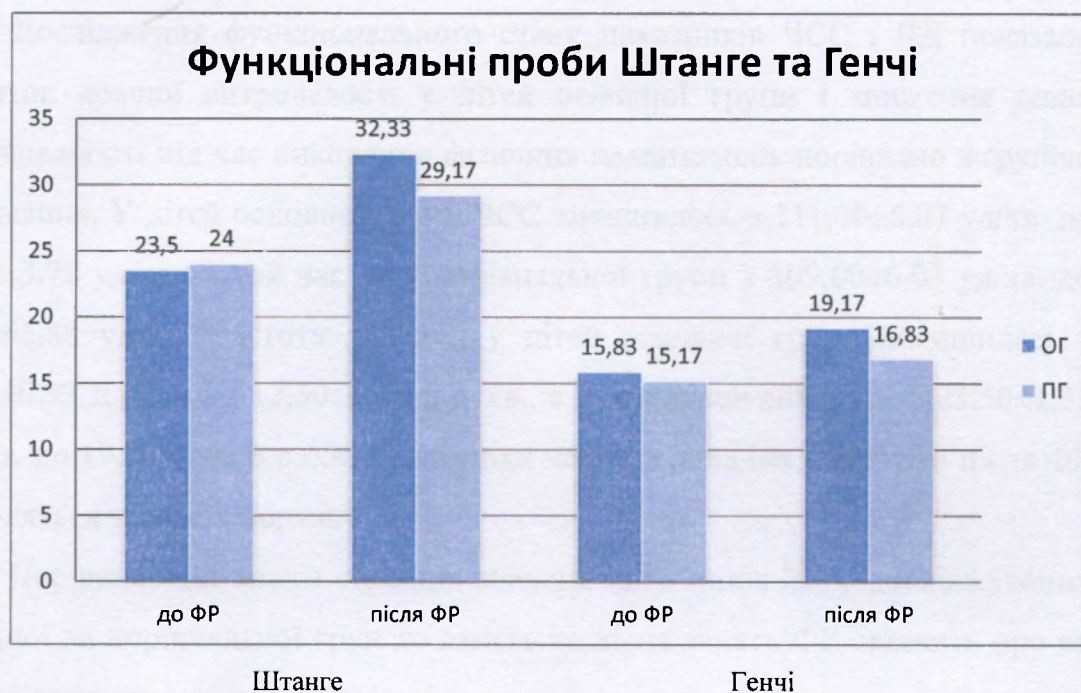


Рис. 3.2. Зміни показників функціональних проб Штанге (сек.) та Генчі (сек.) досліджуваних груп до занять та після занять ФР

Проведено порівняльну характеристику показників частоти серцевих скорочень та частоти дихання у осіб досліджуваних груп до та після фізичної реабілітації. Результати порівняльної характеристики показників ЧСС та ЧД наведено у табл. 3.10.

Таблиця 3.10.

Динаміка показників ЧСС (уд/хв) і ЧД (дихальних рухів/хв) у досліджуваних основної та порівняльної груп до та після ФР

Показник	ОГ		ПГ		P
	до ФР	після ФР	до ФР	після ФР	
ЧСС (уд/хв) M±m	111,00±6,07	92,83±3,72	109,00±6,03	94,50±5,88	<0,05
ЧД (д.р./хв.) M±m	21,50±0,92	17,50±0,43	23,50±1,31	19,00±0,63	<0,05

Дослідження функціонального стану показників ЧСС і ЧД показало розвиток кращої витривалості у дітей основної групи і зниження рівня стомлюваності під час виконання фізичних навантажень порівняно з групою порівняння. У дітей основної групи ЧСС зменшилось з $111,00 \pm 6,07$ уд/хв. до $92,83 \pm 3,72$ уд/хв., в той час як у порівняльній групі з $109,00 \pm 6,03$ уд/хв. до $94,50 \pm 5,88$ уд/хв. Частота дихання у дітей основної групи зменшилась з $21,50 \pm 0,92$ д.р./хв до $17,50 \pm 0,43$ д.р./хв., а у порівняльній групі з $23,50 \pm 1,31$ д.р./хв. до $19,00 \pm 0,63$ д.р./хв. Показники частоти дихання обох груп після ФР знаходяться у межах норми.

Порівняльний аналіз середніх значень показників ЖІ у досліджуваних основної та порівняльної груп до занять та після занять ФР свідчить про не значне покращення результатів відносно початкового обстеження. Отримані дані до і після проведення експерименту знаходяться нижче вікової норми (рис. 3.3).

у.о.

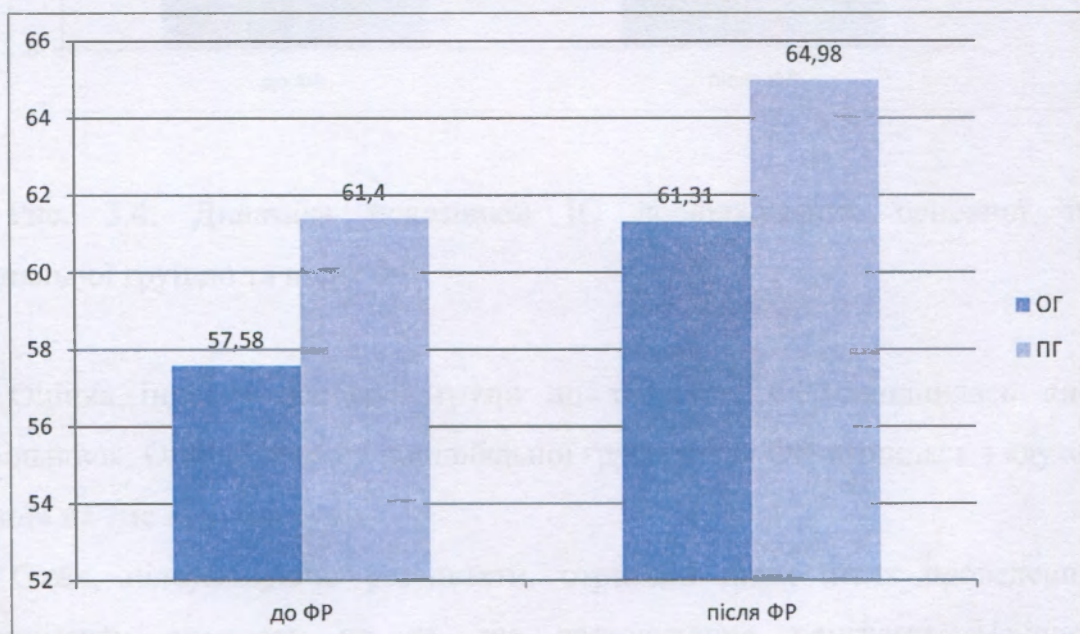


Рис. 3.3. Динаміка показників ЖІ досліджуваних основної та порівняльної груп до та після ФР

Порівняльний аналіз середніх значень показників ІС у досліджуваних основної та порівняльної груп до занять та після занять ФР свідчить про не значне покращення результатів відносно початкового обстеження, яке було кращим в основній групі (рис. 3.4).

у.о.

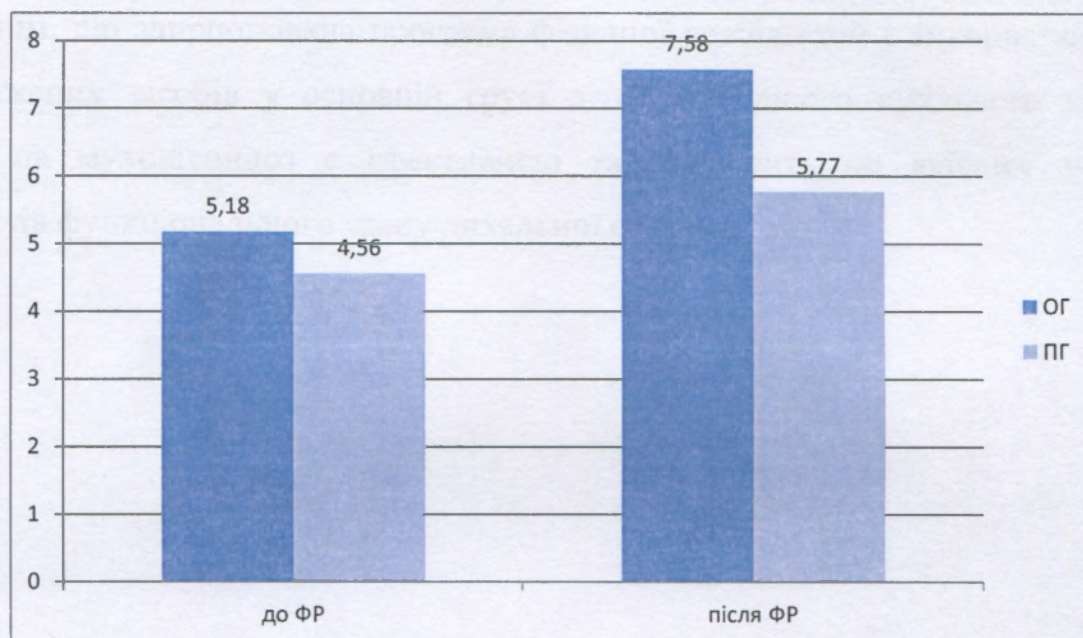


Рис. 3.4. Динаміка показників ІС досліджуваних основної та порівняльної груп до та після ФР

Оцінка індексу основної групи до та після ФР залишилась «не задовільною». Оцінка індексу порівняльної групи після ФР змінилась з «дуже поганої» на «не задовільну».

Отже, підсумовуючи результати, отримані нами після проведення експерименту вказують на те, що застосування програми фізичної реабілітації дало позитивний ефект і привело до якісних змін показників функціонального стану дихальної системи дітей хворих на муковісцидоз

відносно вихідних даних. Нами знайдено достовірні відмінності в показниках функціонального стану дихальної системи у дітей обох груп.

Статистичний аналіз даних, отриманих до занять фізичною реабілітацією та після проведення занять, показав відмінності у досліджуваних групах. Спостерігається суттєвіше зростання показників функціонального стану дихальної системи у дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз основної групи.

Проаналізувавши отримані результати по всіх видах обстежень, стало очевидним, що запропонована програма фізичної реабілітації і використання впроваджених засобів у основній групі дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз є ефективною та приводить до якісних змін показників функціонального стану дихальної системи.

ВИСНОВКИ

1. Аналіз науково-методичних літературних джерел вказує на те, що у осіб молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз найбільш характерною рисою є підвищення в'язкості секрету слизоутворюючих залоз, що обумовлює різке порушення очисної функції бронхів і бронхіальної прохідності.

2. Оцінка функціонального стану дихальної системи у дітей молодшого шкільного віку хворих на муковісцидоз показала зниження усіх його показників. Антропометричне обстеження дітей свідчило про обмеження рухливості грудної клітки. Дані початкового спірографічного обстеження вказувало на зниження усіх показників функції зовнішнього дихання та ослаблення дихальних м'язів, а стан кардіореспіраторної системи знаходився на низькому рівні. Розроблено та впроваджено запропоновану програму фізичної реабілітації, яка включала дихальна гімнастика у поєднанні з вправами для мобілізації грудної клітки; вібраційний масаж грудної клітки в основі якого використовувався постуральний дренаж, перкусія, мануальна вібрація та поєднання глибокого дихання з кашлем; аутогенний дренаж; масаж навколоносових пазух спеціальним м'ячиком та заняття на батуті.

3. У результаті застосування запропонованої програми фізичної реабілітації спостерігалось збільшення екскурсії грудної клітки, покращення її рухливості та еластичності з $3,95 \pm 0,11$ до $5,91 \pm 0,08$ см. Дані спірографічного обстеження після проведення запропонованої програми ФР вказують на суттєве покращення усіх показників стану дихальної системи, функції зовнішнього дихання та зміцнення дихальних м'язів. Показник ЖЄЛ після проведеної ФР зріс на 8,34%, показник ОФВ₁ — на 11 %, показник ФЖЄЛ — на 10,66 %, показник ПШВ — на 14,33%, показник СОШ 25/75 — на 17%. Спостерігалось суттєве зростання показників функціональних проб Штанге з $23,50 \pm 2,29$ сек. до $32,33 \pm 3,11$ сек. та Генчі з $15,83 \pm 1,14$ сек. до

19,17±1,49 сек. відповідно. Дослідження показників ЧД та ЧСС показало розвиток кращої витривалості і зниження рівня стомлюваності під час фізичних навантажень.

4. Аналіз результатів, отриманих нами після проведення експерименту засвідчує, що застосування програми фізичної реабілітації дало позитивний ефект і привело до якісних змін показників функціонального стану дихальної системи дітей хворих на МВ відносно вихідних даних.

2. Гудзенко Н.Г. Узагальнені рекомендації щодо діагностики, лікування і профілактики муковісцидозу / Н.Г. Гудзенко // Укр. пед. журнал. 1994. – № 1. – С. 14-15.

3. Горішан М.Д. Фізична реабілітація муковісцидозу. Метод. для вчителів, батьків та реабілітологів / М.Д. Горішан. – Київ, 1995.

4. Діти з дисфункцією легень: керівник, А. Україна: сучасний захарний менеджмент програми (10 років життя дітей з дисфункцією легень в Україні) / Дашиня Я. А., Крамарь С. А., Гужало В. І. [та ін.] // Педіатрична реабілітація. – Київ, 2004. – С. 22.

5. Гужало В.І. Фізична реабілітація при муковісцидозі: сучасні підходи. Мет. посіб. для студ. вищих навч. закл. медичного профес. П.О. Івано-Франків. універ. медич. – Івано-Франківськ, 2012. – 95 с.

6. Капранов Н.Н. Муковісцидоз (современные достижения в лечении) [Метод. рекомендации] / Н.Н. Капранов, Л.А. Школотса, Н.Ю. Кашерстах. – М.: Медраствор, 2009.

7. Капранов Н.Н. Актуальные проблемы муковисцидоза / Н.Н. Капранов, Н.Ю. Кашерстах // Педиатрия. 1998. – №1. – С. 61-66.

8. Мухомор Г. П. Аналіз муковисцидозу (CFTR (F508)) у лікарів загальної практики-сімейної медицини в Західному регіоні України: автореф. дис. на здобуття наук. ступеня магістра. Біль: наук. центр «Сімейна медицина». – Івано-Франківськ, 2013. – 10 с.

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Горovenko Н. Г. Діагностика і лікування хворих на муковісцидоз в амбулаторних умовах та реабілітація їх сімей: автореф. дис. на здобуття наук. ступеня докт. біол. наук: спец. 14.01.10. / Н. Г. Горovenko. – К., 2000. – 35 с.
2. Горovenko Н.Г. Узгоджені рекомендації щодо діагностики, лікування і профілактики муковісцидозу / Н. Г. Горovenko // укр. пульмонологічний журнал. – 1999. – №1. – С.14-17.
3. Горшков М. Д. Фізіотерапія при муковісцидозі: збірник для пацієнтів, батьків та фізіотерапевтів / М.Д. Горшков – 2005.
4. ДНК-діагностика найбільш поширених в Україні спадкових захворювань моногенної природи (10-річний досвід проведення ДНК-діагностики в Україні) / Лівшиць Л. А., Кравченко С. А., Гришко В. І., [та ін.] // Перинатологія та педіатрія. – 2000. – №1. – С.3-7.
5. Івасик Н.О. Фізична реабілітації при порушенні діяльності органів дихання: навч. посіб. для студ. вищих навч. закл. фізкультурного профілю / Н. О. Івасик. — 2-ге вид., виправ. і допов. — Л. : Тріада плюс, 2012. — 192 с.
6. Капранов Н. И. Муковисцидоз (современные достижения и проблемы): [Метод. рекомендации] / Н. И. Капранов, Л. А. Шабалова, Н. Ю. Каширская – М.: Медпрактика, 2001.
7. Капранов Н. И., Актуальные проблемы муковисцидоза / Н. И. Капранов, Н. Ю. Каширская // Педиатрия, 1998. – №1. – С. 61-66
8. Макух Г. В. Аналіз мутацій гена CFTR (ТРБМ) у хворих високого ризику муковісцидозу із Західного регіону України: автореф. дис. на здобуття наук. ступеня канд. біол. наук: спец. 03.00.15 / Галина Василівна Макух. – К., 2001. – 16 с.

9. Методики молекулярно-генетичного аналізу муковісцидозу, фенілкетонурії та синдрому Ніймеген / Г. В. Макух, О. З. Гнатейко, М.Я. Тиркус [та ін.] // Методичні рекомендації. – Львів, 2009. – 28 с.
10. Резник Б. Я., Бабий И. Л., Лившиц Л. А. Муковисцидоз у детей и подростков. – К.: Здоров'я. – 1994. – 144 с.
11. Симонова О. И. Французский мастер-класс по кинезитерапии при муковисцидозе / И. О. Симонова, В.П. Чистекова // Физкультура в профилактике, лечении и реабилитации. – 2009. – № 3. – С 63-64.
12. A comparison of five airway clearance techniques in the treatment of people with cystic fibrosis / Pryor J.A., Tannenbaum E., Cramer D. [et al.] // Journal of Cystic Fibrosis . – 2006. – Vol. 5, № 1. – P. S76.
13. A comparison of mechanical and manual percussion as adjuncts to postural drainage in the treatment of cystic fibrosis in adolescents and adults / Pryor J.A., Parker R.A., Webber B.A. // Physiotherapy. – 1981. – Vol. 67. – P. 140-141
14. A comparison of traditional chest physiotherapy with the active cycle of breathing in patients with chronic suppurative lung disease / Wilson G.E., Baldwin A.L., Walshaw M.J. // European Respiratory Journal . -- 1995. – Vol. 8, № 19. – P. 171S
15. A high frequency of the Cystic Fibrosis 2184insA mutation in Western Ukraine: Genotype-phenotype correlations, relevance for newborn screening and genetic testing / H. Makukh, P. Krenková, L. Bober, Chuzhanova [et al.] // Journal of Cystic Fibrosis. – 2010. – P.5
16. A new approach for identifying non-pathogenic mutations. An analysis of the cystic fibrosis transmembrane regulator gene in normal individuals / C. Bombieri, S. Giorgi, S. Carles [et al.] // Human Genetics. – 2000. Vol. 106. -- P. 172–178.
17. A randomized evaluation of the acute efficacy, acceptability and tolerability of flutter and active cycle of breathing with and without postural drainage in

- noncystic fibrosis bronchiectasis / Eaton T., Young P., Zeng I. [et al.] // *Chron Respir Dis.* – 2007. – Vol. 4, № 1. – P. 23-30.
18. Analysis of mutations in the CFTR gene in patients diagnosed with cystic fibrosis in Poland / I. Aznarez, J. Bal, T. Casals [et al.] // *Medycyna Wieku Rozwojowego.* – 2000. – Vol. 4. – P. 149–159.
19. Atypical sinusitis in adults must lead to looking for cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia / A. Coste, E. Girodon, S. Louis [et al.] // *Laryngoscope.* – 2004. – Vol. 114. – P. 839–843.
20. Best practice guidelines for molecular genetic diagnosis of cystic fibrosis and CFTR-related disorders – updated European recommendations / E. Dequekerl, M. Stuhmann, M. A. Morris // *European Journal of Human Genetics.* – 2009. – Vol. 17. – P. 51–65.
21. Breathing pattern adopted by children with cystic fibrosis with mild to moderate pulmonary impairment during exercise / Keochkerian D., Mehdi C., Delanaud S. [et al.] // *Respiration.* – 2008. – Vol. 75. – P. 170-177.
22. CF diagnostic challenges: sweat test and CFTR gene mutation testing results. H. Makukh, M. Tyrkus, O. Hnateyko [et al.] // *Journal of Cystic Fibrosis.* – 2010. – Vol. 9. – P. 567–576.
23. CFTR gene mutations in adults with disseminated bronchiectasis / E. Girodon, C. Cazeneuve, F. Lebagry [et al.] // *European Journal of Human Genetics.* – 1997. – Vol. 5. – P. 149–155.
24. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not? A five-year study / Button B.M., Heine R.G., Catto-Smith A.G. [et al.] // *Pediatr Pulmonol.* – 2003. – Vol. 35, № 3. – P. 208-213
25. Clinical guidelines for the physiotherapy management of cystic fibrosis / Gumery L., Dodd M. Parker A. [et al.] // *Cystic Fibrosis Trust.* – 2002.
26. Comparison of Flutter VPR1 and forced expirations (FE) with active cycle of breathing techniques (ACBT) in subjects with cystic fibrosis / Pike S. E., Machin A. C., Dix K. J. [et al.] // *The Netherlands Journal of Medicine.* – 1999. – Vol. 54. – P. S55.

27. Comprehensive and Rapid Genotyping of Mutations and Haplotypes in Congenital Bilateral Absence of the Vas Deferens and Other Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-Related Disorders / C. Bareil, C. Guittard, J. P. Altieri [et al.] // *Journal of Molecular Diagnostics*. – 2007. – Vol. 9. – P. 582–588.
28. Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice / C. Castellani, H. Cuppens, M. Macek [et al.] // *Journal of Cystic Fibrosis*. – 2008. – Vol. 7. – P. 179–196.
29. Cystic Fibrosis: a worldwide analysis of CFTR mutations – correlation with incidence data and application to screening / J. L. Bobadilla, J. M. Macek, J. P. Fine [et al.] // *Human Mutation*. – 2002. – Vol. 19. – P. 575–606.
30. Decramer M., Gosselink R. Physical activity in patients with cystic fibrosis: a new variable in the health-status equation unravelled? / M. Decramer, R. Gosselink // *Eur Respir J*;. – 2006. – P. 678-687
31. Detection of cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) gene rearrangements enriches the mutation spectrum in congenital bilateral absence of the vas deferens and impacts on genetic counselling / I. Ratbi, M. Legendre, F. Niel [et al] // *Human Reproduction*. – 2007. – Vol. 22. – P. 1285–1291.
32. Effect of chest physiotherapy on oxygen saturation in patients with cystic fibrosis / J. Pryor, B. Webber, M. Hodson [et al.] // *Thorax*. – 1990. – Vol. 45. – P. 77.
33. Effect of respiratory rate on airway deadspace ventilation during exercise in cystic fibrosis / A. G. Thin, J. D. Dodd, C. G. Gallagher [et al.] // *Respir Med*. – 2004. – P. 70-98.
34. Effects of postural drainage, incorporating the forced expiration technique, on pulmonary function in cystic fibrosis / B. Webber, J. Hofmeyr, M. Morgan [et al.] // *Chest*. – 1986. – P. 353 – 359.
35. Evaluation of the literature on the effectiveness of physical therapy modalities in the management of children with cystic fibrosis / Boyd, S,

- Brooks D, Agnew-Coughlin J [et al.] // Paediatric Physical Therapy. – 1994. – Vol. 6, № 2. – P. 70-74.
36. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five cochrane systematic reviews / Bradley J.M., Moran F.M., Elborn J.S. // *Respir Med* . – 2006. – Vol. 100. – P. 191-201.
37. Exercise during childhood and adolescence: a prophylaxis against cystic fibrosis-related low bone mineral density? Exercise for bone health in children with cystic fibrosis / Hind K., Truscott J.G., Conway S.P. // *J Cyst Fibros* . – 2008. – Vol. 7, № 4. – P. 270-276.
38. Exercise inhibits epithelial sodium channels in patients with cystic fibrosis / Hebestreit A., Kersting U., Basler B. [et al.] // *Am J Respir Crit Care Med* . – 2001. – Vol. 164, № 5. – P. 443-449.
39. Forced expiration technique, directed cough and autogenic drainage / B.J. Finck // *Respir Care* . – 2007. – Vol. 52, № 9. – P. 1210- 1223.
40. Genetic Investigations of CFTR Mutations in Congenital Absence of Vas Deferens, Uterus, and Vagina as a Cause of Infertility / R. Radpour, H. Gourabi, A. V. Dizaj [et al.] // *Journal of Andrology*. – 2008. – Vol. 29, № 5. – P. 506–513.
41. Gross genomic rearrangements involving deletions in the CFTR gene: characterization of six new events from a large cohort of hitherto unidentified cystic fibrosis chromosomes and meta-analysis of the underlying mechanisms / C. Ferec, T. Casals, N. Chuzhanova [et al.] // *European Journal of Human Genetics*. – 2006. – Vol. 14. – P. 567–576.
42. High frequency chest wall oscillation in cystic fibrosis / Osman L.P., Roughton M., Hodson M.E. [et al.] // *Journal of Cystic Fibrosis*. – 2008. – Vol. 7, № 2. – P. 295
43. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial / Moorcroft A.J., Dodd M.E., Morris J. [et al.] // *Thorax* . – 2004. – Vol. 59. – P. 1074-1080.

44. Influence of “assisted autogenic drainage (AAD) “, “bouncing” and “AAD combined with bouncing” on gastro-oesophageal reflux (GOR) in infants / Van Ginderdeuren F., Malfroot A., Dab I. // J Cystic Fibrosis Book of abstracts. – 2001. – P. 112.
45. Influence of assisted autogenic drainage (AAD) and AAD combined with bouncing on gastro-oesophageal reflux (GOR) in infants under the age of 5 months / Van Ginderdeuren F., Malfroot A., Verdonck J. [et al.] // J Cystic Fibrosis . – 2003. – Vol. 2 № 1. – P. A251.
46. Lapin C.D. Airway physiology, autogenic drainage, and active cycle of breathing / Lapin C.D. // Respiratory Care. – 2002. – Vol. 47, № 7. – P. 778-785
47. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (Flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis / McIlwaine P.M., Wong L.T., Peacock D. [et al.] // J Pediatr . – 2001. – Vol. 138. – P. 845-850.
48. Lung function in the aging Swedish cystic fibrosis population / Dennersten U., Lannefors L., Höglund P. [et al.] // Respir Med (article in press). – 2009.
49. Macek M. Spectrum of diseases examined at the IBMG CF Center / M. Macek // The National Center for Diagnosis and Treatment of Cystic Fibrosis (CF Center).
50. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis /M. Massery // J R Soc Med . – 2005. – Vol. 98, № 45. – P. 55-66.
51. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF / M. McIlwaine // Paediatr Respir Rev . – 2007. – Vol. 8. – P. 8-16.
52. Muscular strength and function in patients with cystic fibrosis / M. Sahlberg, U. Svantesson, T. Magnusson [et al.] // Chest. – 2005. – Vol. 7. – P. 127.

53. Mutations of the cystic fibrosis gene in patients with chronic pancreatitis / N. Sharer, M. Schwarz, G. Malone [et al.] // *New England Journal of Medicine*. – 1998. – Vol. 339. – P. 645– 652.
54. Novel and recurrent rearrangements in the CFTR gene: clinical and laboratory implications for cystic fibrosis screening / F. M. Hantash, J. B. Redman, K. Starn [et al.] // *Human Genetics*. – 2006. – Vol. 17. – P. 1–11.
55. Physiological evidence for the efficacy of positive expiratory pressure as an airway clearance technique in patients with cystic fibrosis / Darbee J.C., Ohtake P.J., Grant B.J. [et al.] // *Phys. Ther.* – 2004. – Vol. 84, № 6. – P. 524-537.
56. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments / Lannefors L., Button B.M., McIlwaine M. // *J Royal Soc Med.* – 2004. – Vol. 97, № 44. – P. 8-25.
57. Physiotherapy Techniques in: Pryor JA, Prasad SA (Eds). *Physiotherapy for respiratory and cardiac problems (4th edn)* / J.A. Pryor, S.A. Prasad // Churchill Livingstone, Edinburgh. – 2008. – P. 134 - 217
58. Randomised crossover study of the flutter device and the active cycle of breathing technique in non-cystic fibrosis bronchiectasis / Thompson C.S., Harrison S., Ashley J. [et al.] // *Thorax*. – 2002. – Vol. 57. – P. 446-448
59. Stanghelle J. K. Physical exercise for patients with cystic fibrosis: a review / J. K. Stanghelle // *Int J Sports Med*. – 1988. – Vol. – P. 6-18.
60. Steen C. D. Cystic fibrosis: inheritance, genetics and treatment / C. D. Steen // *British Journal of Nursing*. – 1997. – Vol. 6, № 4. – P. 192-199.
61. The active cycle of breathing techniques – to tip or not to tip? / Cecins N.M., Jenkins S.C., Pengelley J. [et al.] // *Respiratory Medicine*. – 1999. – Vol. 93. – P. 660-665
62. The flutter device and expiratory pressures / Brooks D., Newbold E., Kozar L.F. [et al.] // *Cardiopulm. Rehabil.* . – 2002. – Vol. 22, № 1. – P. 53-57.

63. van der Schans C. P. Forced expiratory manoeuvres to increase transport of bronchial mucus: a mechanistic approach / C. P. van der Schans // *Monaldi Archives of Chest Disease*. – 1997. – Vol. 52. – P. 367-370.
64. Welsh M. J. Cystic Fibrosis / M. J. Welsh, A. E. Smith // *Scientific American*. – 1995. – №12. – P. 36-45.
65. West J. B. *Respiratory physiology – the essentials*, 7th edn / J. B. West // Williams and Wilkins, Baltimore. – 2004.

ДОДАТКИ

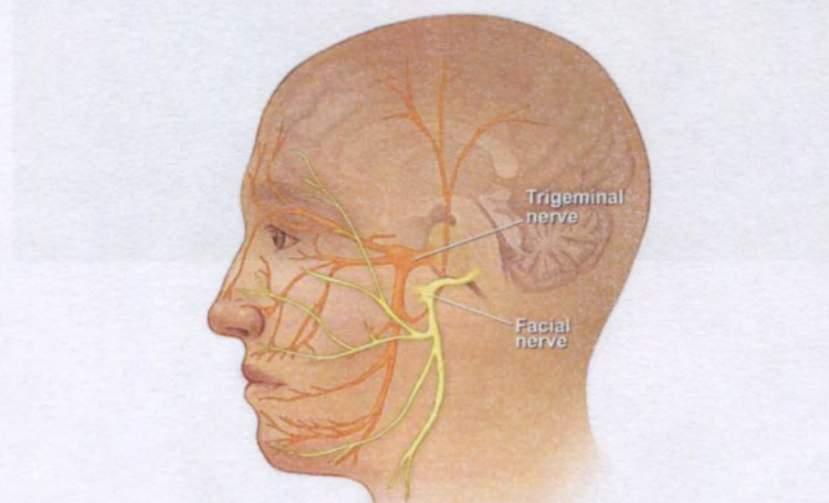
Додаток 1.

Області верхньощелепних пазух, пазух у лобовій області та клиновидних пазух по яких виконується масаж



Додаток 2.

Розгалужені гілки трійчастого та лицевого нервів



*Додаток 3.***Масаж навколоносових пазух при хронічному риносинуситі у дітей з МВ**