

УДК 616.23/.24-039.7-035:616-018.2-007.17

DOI 10.20538/1682-0363-2017-2-105-113

Для цитирования: Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Хоменя А.А., Исаева А.С., Ратынская И.А., Анайко И.Д., Фороносова О.А. Значение медицинской реабилитации при бронхолегочном синдроме у больных с дисплазией соединительной ткани. *Бюллетень сибирской медицины*. 2017; 16 (2): 105–113

Значение медицинской реабилитации при бронхолегочном синдроме у больных с дисплазией соединительной ткани

Вершинина М.В.¹, Нечаева Г.И.¹, Хоменя А.А.¹, Исаева А.С.¹,
Ратынская И.А.², Анайко И.Д.², Фороносова О.А.²

¹ Омский государственный медицинский университет
Россия, 644099, г. Омск, ул. Ленина, 12

² Западно-Сибирский медицинский центр
Россия, 644033, г. Омск, ул. Красный путь, 127

РЕЗЮМЕ

Введение. Актуальность работы обусловлена необходимостью разработки персонализированного подхода к реабилитации пациентов с бронхолегочным синдромом при дисплазии соединительной ткани и механизмов оценки эффективности реабилитационных мероприятий.

Цель работы. Оценка влияния медицинской реабилитации на качество жизни при различных клинических вариантах бронхолегочного синдрома у лиц с дисплазией соединительной ткани.

Материал и методы. 174 пациента с дисплазией соединительной ткани (ДСТ) в возрасте 18–40 лет были разделены на подгруппы в зависимости от преобладающего клинического варианта бронхолегочного синдрома. Контрольную группу составили 75 пациентов, сопоставимых по полу и возрасту, без признаков ДСТ. Реабилитационные мероприятия проводились в амбулаторно-поликлинических условиях с частотой три раза в неделю на протяжении 12 нед. Эффективность индивидуальной реабилитационной программы для каждого пациента оценивалась через 12 мес, после двух курсов медицинской реабилитации в центре ДСТ. Для оценки качества жизни использовался опросник SF-36.

Результаты. До начала реабилитационных программ оба интегральных показателя (физический и психологический компонент здоровья) у лиц с ДСТ оказались статистически значимо ниже, чем у лиц без ДСТ. После проведения реабилитационных программ наиболее значимый прирост средних значений отмечался для параметров психологического компонента здоровья, а именно психического здоровья (+40 баллов), жизненной активности (+23 балла), ролевого эмоционального функционирования (+25 баллов) и социального функционирования (+21 балл). Параметры физического компонента здоровья увеличивались в меньшей степени, минимальный прирост зарегистрирован для параметра общего восприятия здоровья (+7 баллов), максимальный (+19 баллов) для параметра интенсивности болевых ощущений. Воздействие на физический компонент здоровья лимитировалось необратимыми структурными изменениями со стороны различных органов и систем и предполагало более длительный период наблюдения, однако и для физического здоровья в ходе реабилитации получены значимые положительные эффекты. У пациентов с различными клиническими вариантами бронхолегочного синдрома выявлены отличия значений параметров качества жизни и их динамики в ходе реабилитационного процесса.

✉ Вершинина Мария Вячеславовна, e-mail: mver@yandex.ru.

Заключение. При составлении реабилитационных и профилактических программ для пациентов с бронхолегочным синдромом ДСТ индивидуализированный подход, учитывающий клинический вариант синдрома, позволяет существенно увеличить резерв для улучшения функциональных возможностей организма, а также для психологической и социальной адаптации пациента.

Ключевые слова: наследственные нарушения соединительной ткани, дисплазия соединительной ткани, бронхолегочный синдром, реабилитация, качество жизни.

ВВЕДЕНИЕ

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) относится к группе состояний, обусловленных наследственными дефектами волокон, прежде всего коллагена и эластина, а также межклеточного матрикса соединительной ткани. Ряд авторов рассматривают наследственные нарушения соединительной ткани как фенотипический континуум, на одном полюсе которых находятся синдромы с установленным генетическим дефектом, в частности синдром Марфана [1], а на другом полюсе размещаются состояния полигенно-мультифакторной природы, за которыми в отечественной литературе прочно закрепился термин «дисплазия соединительной ткани» [2]. Несмотря на неоднозначность терминологических и классификационных подходов, практическое значение проблемы не вызывает сомнений, поскольку признаки ДСТ широко распространены в популяции и являются частым поводом для обращения пациентов к врачам различных специальностей [3]. Консультирование пациентов, помимо диагностического этапа, закономерно предполагает определение тактики курации пациентов, в том числе на долгосрочный период. На сегодняшний день определены основные подходы к восстановительному лечению, однако сохраняется необходимость создания персонализированных алгоритмов реабилитации пациентов, в максимальной степени учитывающих проявления ведущего синдрома, психологические особенности и соматический статус пациентов [4]. Выделение основных клинических вариантов бронхолегочного синдрома для пациентов с ДСТ может являться основой для создания подобного алгоритма.

С помощью методов математического моделирования были выделены основные клинические варианты бронхолегочного синдрома ДСТ: 1) бронхитический, для которого наиболее характерным признаком является раннее появление симптомов хронического бронхита, ассоциированное с особенностями курительного поведения у лиц молодого возраста; 2) буллезный, проявляющийся наличием булл, чаще расположенных

субплеврально и потенциально угрожающих развитием спонтанного пневмоторакса; 3) гипервентиляционный, наиболее свойственный лицам женского пола и проявляющийся классическими признаками гипервентиляционного синдрома; 4) торакодифрагмальный, при котором изменения вентиляции и гемодинамики обусловлены деформациями грудной клетки и позвоночника [5].

Цель данной работы – оценка влияния медицинской реабилитации на качество жизни лиц с дисплазией соединительной ткани при различных клинических вариантах бронхолегочного синдрома.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Мероприятия медицинской реабилитации для пациентов с различными вариантами бронхолегочного синдрома ДСТ проводились на базе ФГБУЗ «Западно-Сибирский медицинский центр» ФМБА России в г. Омске. В исследовании приняли участие 174 пациента с ДСТ в возрасте 18–40 лет, полностью завершили реабилитационную программу 135 пациентов (77,6%). Были сформированы группы наблюдения в зависимости от преобладающего клинического варианта бронхолегочного синдрома, в качестве контроля использовались результаты обследования 75 пациентов без признаков ДСТ, сопоставимых по полу и возрасту. Факт наличия ДСТ и оценка степени выраженности проводились при помощи разработанного ранее алгоритма путем суммации прогностических коэффициентов каждого выявленного признака ДСТ [6]. Преобладающий клинический вариант бронхолегочного синдрома определялся в соответствии с изложенным выше алгоритмом.

В исследование не включались пациенты с острыми и хроническими заболеваниями, способными повлиять на результаты исследования, беременные и кормящие женщины. Программа реабилитации была рассчитана на проведение в амбулаторно-поликлинических условиях, пациенты посещали клинику три раза в неделю на протяжении 12 нед, два раза в течение периода

наблюдения, составившего 12 мес. По окончании периода наблюдения оценивалась эффективность проведенных мероприятий.

Типовые реабилитационные программы включали следующие компоненты:

1. Обучение пациентов.
2. Рекомендации по составлению оптимального режима дня и физической активности.
3. Рекомендации по лечебному питанию.
4. Коррекция психологического статуса.
5. Коррекция физического статуса:
 - физические тренировки;
 - лечебная физкультура;
 - лечебный массаж;
 - механотерапия;
 - рефлексотерапия.
6. Физиотерапевтические процедуры.
7. Бальнеотерапия.
8. Респираторная физиотерапия.
9. Медикаментозное лечение.

Для оценки качества жизни использовался опросник SF-36, состоящий из 36 вопросов, разделенных на восемь шкал, при помощи которого оценивали физическую активность, ограничение жизнедеятельности в связи с наличием физических проблем, интенсивность болевых ощущение

ний, общее восприятие здоровья, жизненную активность, социальную активность, ограничение жизнедеятельности, связанное с эмоциональными проблемами, психическое здоровье. Основные интегральные показатели, сформированные по результатам оценочных шкал, отражали физический компонент здоровья и психологический компонент здоровья [7].

Описание и статистическая обработка полученных результатов проводились с учетом характера распределения и типа данных с использованием пакета программ Statistica 6.0. Для описания количественных признаков использовали медиану (*Me*) и интерквартильный размах (*LQ–HQ*). Для сравнения количественных показателей рассчитывались значения показателей Манна – Уитни (*U*). Критический уровень значимости нулевой статистической гипотезы (*p*) принимали равным 0,05.

РЕЗУЛЬТАТЫ

До начала реабилитационных программ оба интегральных показателя (физический и психологический компонент здоровья) у лиц с ДСТ оказались статистически значимо ниже, чем у лиц без ДСТ (таблица).

Т а б л и ц а

Показатели качества жизни, баллы, <i>Me</i> (<i>LQ–HQ</i>)				
Показатель	ДСТ (<i>n</i> = 135)	Без ДСТ (<i>n</i> = 75)	<i>U</i>	<i>p</i>
Физическое функционирование	68 (60–79)	88 (75–96)	1552	0,000
Рольное функционирование, обусловленное физическим состоянием	55 (42–68)	95 (88–97)	2651	0,543
Интенсивность боли	63 (58–81)	92 (87–98)	2610	0,446
Общее восприятие здоровья	55 (45–70)	80 (71–90)	2024	0,003
Жизненная активность	42 (40–63)	91 (82–98)	1237	0,000
Социальное функционирование	58 (43–75)	83 (78–90)	2773	0,881
Рольное функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием	30 (25–42)	85 (72–89)	1676	0,000
Психическое здоровье	28 (21–35)	84 (76–88)	1678	0,000
Физический компонент здоровья	40 (37–52)	59 (55–68)	1517	0,000

Среди параметров, формирующих физический компонент здоровья, были снижены показатели физической активности и общего восприятия здоровья, при этом респонденты крайне редко отмечали существенное ограничение жизнедеятельности из-за физических проблем и практически никогда не жаловались на наличие болевого синдрома. Низкие значения показателя психологического компонента здоровья обусловлены снижением жизненной активности, ухудшением психического здоровья, а также значимой ролью эмоциональных проблем в ограничении жизнедеятельности при относительно сохранном уровне социальной активности. В целом у лиц с ДСТ по сравнению с

их сверстниками, не имеющих признаков наследственных нарушений соединительной ткани, показатели психологического компонента здоровья были снижены в значительно большей степени, чем показатели физического компонента.

Как следует из данных рис. 1, после проведения реабилитационных программ улучшение качества жизни зарегистрировано как для параметров психологического компонента здоровья, так и для параметров физического компонента здоровья. Увеличение жизненной активности и социальной адаптации пациента, а также улучшение его эмоционального состояния и психического здоровья привело к значимому увеличению

параметра психологического компонента здоровья. Оценка физического компонента здоровья улучшилась за счет увеличения физической активности, снижения ограничений жизнедеятель-

ности, обусловленных плохой переносимостью физических нагрузок, купирования болевых синдромов и более позитивного восприятия собственного здоровья в целом.



Рис. 1. Сравнительная характеристика параметров качества жизни по опроснику SF-36 для пациентов с ДСТ до и после реабилитации: ФФ – физическое функционирование; РФФ – ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием; ИБ – интенсивность боли; ОЗ – общее восприятие здоровья; ЖА – жизненная активность; СФ – социальное функционирование; РФЭ – ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием; ПЗ – психическое здоровье; ФКЗ – физический компонент здоровья; ПКЗ – психологический компонент здоровья

Реабилитационные программы влияли на все параметры качества жизни, однако величины прироста средних значений балльной оценки параметров физического и психологического здоровья имели различия. Наиболее значимый прирост средних значений отмечался для параметров психического здоровья (+40 баллов), жизненной активности (+23 балла), ролевого эмоционального функционирования (+25 баллов) и социального функционирования (+21 балл), то есть для параметров психологического компонента здоровья. Параметры физического компонента здоровья увеличивались в меньшей степени, их прирост колебался от +7 баллов для параметра общего восприятия здоровья до +19 баллов для параметра интенсивности болевых ощущений. Таким образом, коррекция психоэмоциональных нарушений и улучшение социальной адаптации пациентов с ДСТ достигались в относительно короткие сроки и приводили к существенному улучшению качества жизни пациентов уже в ближайшем периоде наблюдения. Воздействие на физический компонент здоровья лимитировалось необратимыми структурными изменениями со стороны различных органов и систем и предполагало более длительный период наблюдения, однако и для физического здоровья в ходе реабилитации получены значимые положительные эффекты.

Параметры качества жизни и их динамика в ходе реабилитации у пациентов с различными клиническими вариантами бронхолегочного синдрома имели определенные отличия. Для пациентов с бронхитическим вариантом до начала реабилитации характерно снижение качества жизни по шкалам «физическое функционирование», «ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием» и «психическое здоровье» при практически неизменных показателях по шкалам «общее восприятие здоровья» и «социальное функционирование» (рис. 2).

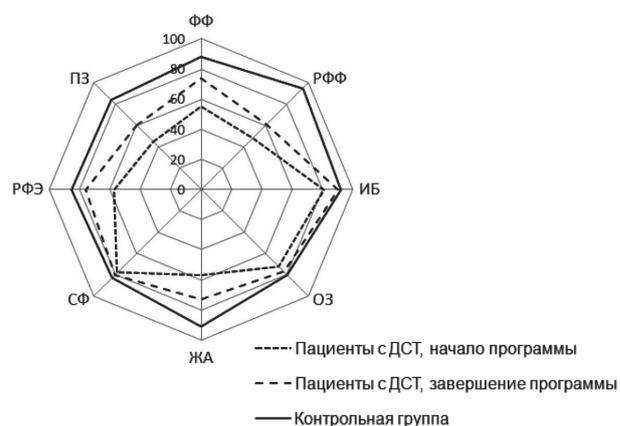


Рис. 2. Параметры качества жизни по опроснику SF-36 для пациентов с бронхитическим вариантом бронхолегочного синдрома до и после реабилитации

Полученные данные соответствовали клинико-патогенетической характеристике группы, согласно которой интенсивное курение пациентов с определенными психоэмоциональными нарушениями улучшало социальную адаптацию, но приводило к формированию хронической легочной патологии с типичной субъективной и объективной симптоматикой. После проведения реабилитационной программы у пациентов наблюдалось равномерное улучшение параметров качества жизни без снижения степени социального функционирования.

Среди пациентов с буллезным вариантом бронхолегочного синдрома также было много курильщиков, однако средние показатели качества жизни определялись в большей степени фактом перенесенного спонтанного пневмоторакса, который ранее зарегистрирован у 45 из 63 пациентов группы (рис. 3).

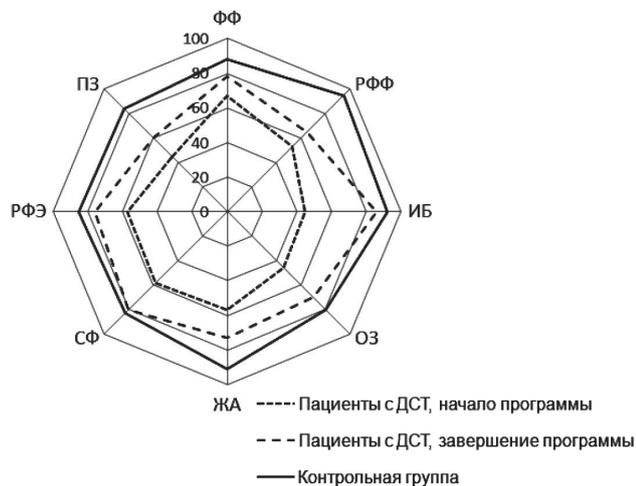


Рис. 3. Параметры качества жизни по опроснику SF-36 для пациентов с буллезным вариантом бронхолегочного синдрома до и после реабилитации

Часть пациентов с перенесенным спонтанным пневмотораксом до начала реабилитации отмечала болевые ощущения в области грудной клетки при дыхании и движении, связывая их с хирургическим вмешательством. После завершения программы значения по шкале «интенсивность боли» практически не отличались от показателей контрольной группы. В ходе реабилитации значительно улучшились показатели качества жизни, отражающие параметры физического здоровья: физическое функционирование и ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием, увеличилась физическая активность пациентов. Прирост по показателям, характеризующим психологический компонент здоровья,

был менее выражен и в ряде случаев не имел статистической значимости.

Качество жизни пациентов с гипервентиляционным вариантом отличалось низкими показателями по всем шкалам психологического компонента здоровья и выраженным снижением показателя общего восприятия здоровья при относительно сохранных показателях физического здоровья (рис. 4).



Рис. 4. Параметры качества жизни по опроснику SF-36 для пациентов с гипервентиляционным вариантом бронхолегочного синдрома до и после реабилитации

Показатели психического здоровья и эмоционального функционирования при гипервентиляционных проявлениях были самыми низкими среди всех пациентов с ДСТ. Однако в ходе реабилитации для этой группы пациентов получено и самое значительное улучшение качества жизни, приближающееся к показателям контрольной группы.

У пациентов с торакодиафрагмальным вариантом бронхолегочного синдрома отмечены самые низкие показатели физического здоровья по шкале «физическое функционирование» и «ролевое физическое функционирование» (рис. 5). Часть пациентов беспокоили болевые ощущения, связанные с дегенеративно-воспалительными изменениями опорно-двигательного аппарата. Отмечались снижение жизненной активности и социальной функции, негативное общее восприятие здоровья. Снижение качества жизни в данной группе пациентов в большей степени объяснялось выраженным характером диспластических проявлений за счет деформаций грудной клетки и позвоночника, слабого развития скелетных мышц и общей детренированности пациентов. Несомненный вклад в снижение толерантности к нагрузкам внесли вентиляционные нарушения по рестриктивному типу, зарегистрированные у части пациентов.



Рис. 5. Параметры качества жизни по опроснику SF-36 для пациентов с торакодиафрагмальным вариантом бронхолегочного синдрома до и после реабилитации

После завершения программы значимый прирост показателей качества жизни отмечен по всем шкалам опросника, в том числе и по шкалам физического компонента здоровья. Пациентов реже беспокоили болевые ощущения, увеличилась жизненная активность, существенно улучшилось общее восприятие здоровья.

ОБСУЖДЕНИЕ

Общие принципы, методы и методики реабилитационного процесса при ДСТ были разработаны ранее, однако в настоящее время возникла необходимость поиска подхода, учитывающего наличие конкретных клинических синдромов, в том числе такого распространенного, как бронхолегочный. Полученные данные свидетельствуют, что коррекция психоэмоциональных нарушений и улучшение социальной адаптации пациентов с ДСТ достигались в относительно короткие сроки и приводили к существенному улучшению качества жизни пациентов уже в ближайшем периоде наблюдения. Воздействие на физический компонент здоровья лимитировалось необратимыми структурными изменениями со стороны различных органов и систем и предполагало более длительный период наблюдения, однако и для физического здоровья в ходе реабилитации получены значимые положительные эффекты.

Параметры качества жизни и их динамика в ходе реабилитации у пациентов с различными клиническими вариантами бронхолегочного синдрома имели определенные отличия. Для пациентов с бронхитическим вариантом до начала реабилитации характерно снижение качества

жизни по шкалам «физическое функционирование», «ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием» и «психическое здоровье». Полученные данные соответствовали клинко-патогенетической характеристике группы, согласно которой интенсивное курение пациентов с определенными психоэмоциональными нарушениями улучшало социальную адаптацию, но приводило к формированию хронической легочной патологии с типичной субъективной и объективной симптоматикой. После проведения реабилитационной программы у пациентов наблюдалось равномерное улучшение параметров качества жизни без снижения степени социального функционирования. Среди пациентов с буллезным вариантом бронхолегочного синдрома также было много курильщиков, однако средние показатели качества жизни определялись, в большей степени, фактом перенесенного СП, который ранее зарегистрирован у 45 из 63 пациентов группы. Показатели психического здоровья и эмоционального функционирования при гипервентиляционных проявлениях были самыми низкими среди всех пациентов с ДСТ, однако в ходе реабилитации для этой группы пациентов получено и самое значительное улучшение качества жизни, приближающееся к показателям контрольной группы. У пациентов с торакодиафрагмальным вариантом бронхолегочного синдрома снижение качества жизни в большей степени объяснялось выраженным характером диспластических проявлений за счет деформаций грудной клетки и позвоночника, слабого развития скелетных мышц и общей детренированности пациентов. После завершения программы значимый прирост показателей качества жизни отмечен по всем шкалам опросника, в том числе и по шкалам физического компонента здоровья.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При составлении реабилитационных и профилактических программ для пациентов с бронхолегочным синдромом и ДСТ персонифицированный подход, учитывающий клинический вариант синдрома, позволяет существенно увеличить резерв для улучшения функциональных возможностей организма, а также для психологической и социальной адаптации пациента.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ И ВКЛАД АВТОРОВ

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи, и сообщают о

вкладе авторов: Вершинина М.В. – разработка концепции и дизайна, анализ и интерпретация данных. Хоменя А.А. – проверка критически важного интеллектуального материала, анализ и интерпретация данных. Исаева А.С. – проверка критически важного интеллектуального материала, анализ и интерпретация данных. Ратынская И.А. – анализ и интерпретация данных. Анайко И.Д. – анализ и интерпретация данных. Фороносова О.А. – анализ и интерпретация данных. Нечаева Г.И. – проверка критически важного интеллектуального материала, окончательное утверждение для публикации рукописи.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

СООТВЕТСТВИЕ ПРИНЦИПАМ ЭТИКИ

Клиническое исследование выполнено в соответствии с Хельсинкской декларацией Всемирной медицинской ассоциации «Этические принципы проведения научных медицинских исследований с участием человека» с поправками 2000 г. и «Правилами клинической практики в Российской Федерации», утвержденными Приказом Минздрава РФ от 19.06.2003 г. № 266. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании в соответствии с протоколом № 67 от 04.02.15, одобренным локальным этическим

комитетом при ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России.

ЛИТЕРАТУРА

1. Glesby M. J., Pyeritz R.E. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum // *JAMA*. 1989; 262 (4): 523–528. DOI: 10.1001/jama.1989.03430040095032
2. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. СПб.: Элиб-СПб., 2009: 704.
3. Нечаева Г.И., Викторова И.А. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения пациентов. Омск: Типография Бланком, 2007: 188.
4. Нечаева Г.И., Дрокина О.В., Друк И.В., Вершинина М.В., Лялюкова Е.А., Колменкова И.В. Основные направления в лечении пациентов с дисплазией соединительной ткани // *Лечащий врач*. 2014; 8: 70–74.
5. Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Гринберг А.М., Хоменя А.А., Говорова С.Е. Клинические варианты бронхолегочного синдрома при дисплазии соединительной ткани // *Пульмонология*. 2013; 6: 21–27.
6. Викторова И.А., Нечаева Г.И., Конев В.П., Викторов С.И., Киселева Д.С. Клинико-прогностические критерии дисплазии соединительной ткани // *Российские медицинские вести*. 2009; XIV(1): 76–86.
7. McHorney C.A., Ware J.E., Raczek A.E. The MOS-36-item Short-Form Health Survey (SF-36). Psychometric and clinical tests of validity in measuring physical and mental health constructs // *Med. Care*. 1993; 31: 247–263. DOI: 10.1097/00005650-199303000-00006.

Поступила в редакцию 24.03.2017

Утверждена к печати 10.05.2017

Вершинина Мария Вячеславовна, д-р мед. наук, доцент, профессор кафедры внутренних болезней и семейной медицины, Омский государственный медицинский университет, г. Омск.

Нечаева Галина Ивановна, д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой внутренних болезней и семейной медицины, Омский государственный медицинский университет, г. Омск.

Хоменя Анна Алексеевна, канд. мед. наук, врач-пульмонолог клиники Омского государственного медицинского университета, г. Омск.

Исаева Анна Сергеевна, канд. мед. наук, доцент кафедры медицинской реабилитации, Омский государственный медицинский университет, г. Омск.

Ратынская Инна Александровна, канд. мед. наук, зам. директора по терапии, Западно-Сибирский медицинский центр, г. Омск.

Анайко Ирина Дмитриевна, зав. терапевтическим отделением, Западно-Сибирский медицинский центр, г. Омск.

Фороносова Ольга Александровна, врач-терапевт, Западно-Сибирский медицинский центр, г. Омск.

(✉) Вершинина Мария Вячеславовна, e-mail: mver@yandex.ru.

УДК 616.23/.24-039.7-035:616-018.2-007.17

DOI 10.20538/1682-0363-2017-2-105-113

For citation: Vershinina M.V., Nechaeva G.I., Homenya A.A., Isaeva A.S., Ratynskaya I.A., Anaiko I.D., Foronosova O.A. The effect of medical rehabilitation in respiratory syndrome patients with connective tissue dysplasia. *Bulletin of Siberian Medicine*. 2017; 16 (2): 105–113

The effect of medical rehabilitation in respiratory syndrome patients with connective tissue dysplasia

Vershinina M.V.¹, Nechaeva G.I.¹, Homenya A.A.¹, Isaeva A.S.¹,
Ratynskaya I.A.², Anaiko I.D.², Foronosova O.A.²

¹ Omsk State Medical University
12, Lenina Str., Omsk, 644099, Russian Federation

² West-Siberian Medical Center
127, Krasny Put' Str., Omsk, 644033, Russian Federation

ABSTRACT

Background. The relevance of work is warranted by the necessity of a personalized approach to the rehabilitation of bronchopulmonary syndrome patients with connective tissue dysplasia (CTD).

Aim. To assess the effectiveness of medical rehabilitation in patients with different clinical phenotypes of bronchopulmonary syndrome and CTD on the basis of the analysis of quality of life indicators.

Materials and methods. 174 patients aged 18–40 years were divided into subgroups depending on the predominant clinical respiratory option syndrome. The results of a survey of 75 patients, matched by sex and age, with no signs of CTD were used as controls. Rehabilitation activities were carried out under outpatient conditions three times a week for 12 weeks, 2 times a year. The effectiveness of individual rehabilitation programs for each patient was evaluated after two courses of medical rehabilitation. The SF-36 questionnaire was used to assess the quality of life.

Results. Before the start of rehabilitation programs integral indicators in persons with CTD were significantly lower than in persons without CTD. After carrying out of rehabilitation programs, the most significant increase of mean values was observed for the parameters of the psychological health component: mental health (+40 points), vitality (+23 points), role of emotional functioning (+25 points) and social functioning (+21 points). The parameters of the physical health component increased to a lesser extent, their gains ranged from +7 points for the parameters of the overall perception of health to +19 points for the intensity of pain parameters. The effect on the physical health components was limited by the variety of irreversible structural changes of various organs and systems, suggesting a longer monitoring period. However, during rehabilitation significant positive effects were reported for physical health as well. Different parameters of values of quality of life were identified in patients with different clinical variants of bronchopulmonary syndrome.

Conclusion. A personalized approach that takes into account the clinical variant of the syndrome can significantly increase the reserve for improving the functional capacity and also for psychological and social adaptation of the patient.

Key words: hereditary disorders of connective tissue, connective tissue dysplasia, bronchopulmonary syndrome, rehabilitation, quality of life.

REFERENCES

1. Glesby M. J., Pyeritz R.E. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum // *JAMA*. 1989; 262 (4): 523–528. DOI: 10.1001/jama.1989.03430040095032
2. Kadurina T.I., Gorbunova V.N. Displaziya soedinitel'noj tkani. Rukovodstvo dlya vrachej. SPb.: EHLbi-SPb. Publ., 2009: 704 (in Russian).
3. Nechaeva G.I., Viktorova I.A. Displaziya soedinitel'noj tkani: terminologiya, diagnostika, taktika vedeniya

- pacientov. Omsk: Tipografiya Blankom Publ., 2007: 188 (in Russian).
4. Nechaeva G.I., Drokina O.V., Druk I.V., Vershinina M.V., Lyalyukova E.A., Kolmenkova I.V. Osnovnye napravleniya v lechenii pacientov s displaziej soedinitel'noj tkani // *Lechashchij vrach*. 2014; 8: 70–74 (in Russian).
 5. Vershinina M.V., Nechaeva G.I., Grinberg L.M. Homenya A.A., Govorova S.E. Klinicheskie varianty bronholegochnogo sindroma pri displazii soedinitel'noj tkani // *Pul'monologiya*. 2013; 6: 21–27 (in Russian).
 6. Viktorova I.A., Nechaeva G.I., Konev V.P., Viktorov S.I., Kiseleva D.S. Kliniko-prognosticheskie kriterii displazii soedinitel'noj tkani // *Rossijskie medicinskie vesti*. 2009; XIV(1): 76–86 (in Russian).
 7. McHorney C.A., Ware J.E., Raczek A.E. The MOS-36-item Short-Form Health Survey (SF-36). Psychometric and clinical tests of validity in measuring physical and mental health constructs // *Med. Care*. 1993; 31: 247–263. DOI: 10.1097/00005650-199303000-00006.

Received March 23.2017

Accepted May 10.2017

Vershinina Maria V., DM, Professor, Internal Diseases and Family Medicine Department, Omsk State Medical University, Omsk, Russian Federation.

Nechaeva Galina I., DM, Professor, Head of the Internal Diseases and Family Medicine Department, Omsk State Medical University, Omsk, Russian Federation.

Homenya Anna A., PhD, pulmonologist, Omsk State Medical University Clinic, Omsk, Russian Federation.

Isaeva Anna S., PhD, Associate Professor, Medical Rehabilitation Department, Omsk State Medical University, Omsk, Russian Federation.

Ratynskaya Inna A., PhD, Deputy Director for the Therapy, West-Siberian Medical Center, Omsk, Russian Federation.

Anaiko Irina D., Head of the Department Physiotherapy, West-Siberian Medical Center, Omsk, Russian Federation.

Fornosova Olga A., Doctor-physician, West-Siberian Medical Center, Omsk, Russian Federation.

(✉) **Vershinina Maria V.**, e-mail: mver@yandex.ru.