

Результаты применения импульсной осциллометрии для оценки функции дыхания у детей с нейромышечными заболеваниями

А.В. Макарова¹, Ю.Б. Ключина^{1,2}, А.С. Адамович¹,
А.Ю. Мушкин^{1,3}, П.К. Яблонский^{1,4}

¹Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии

²Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

³Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова

⁴Санкт-Петербургский государственный университет

Outcomes of impulse oscillometry for assessing respiratory function in children with neuromuscular diseases

A. Makarova¹, Yu. Kluchina^{1,2}, A. Adamovich¹, A. Mushkin^{1,3}, P. Yablonskiy^{1,4}

¹St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology

²St. Petersburg State Pediatric Medical University

³Pavlov First St. Petersburg State Medical University

⁴St. Petersburg State University

© Коллектив авторов, 2025

Резюме

Импульсная осциллометрия (ИОМ) — неинвазивный метод функциональной оценки дыхательных нарушений, не требующий активного участия пациента при исследовании. Работы о применении ИОМ у детей с нейромышечными заболеваниями (нервно-мышечными заболеваниями, НМЗ), в том числе нейромышечными деформациями позвоночника, единичны. **Цель исследования:** изучить корреляцию между параметрами спирометрии и импульсной осциллометрии у детей с НМЗ, в том числе с нейромышечным сколиозом. **Материалы и методы.** Ретроспективно оценены результаты спирометрии и импульсной осциллометрии 56 детей в возрасте от 5 до 17 лет, имеющих нейромышечные заболевания со сроком врачебного наблюдения не менее 3 лет и корректно выполнивших оба функциональных исследования. Критерии исключения: наличие одышки любой этиологии, не-

обходимость респираторной поддержки, невозможность контакта с оператором. Результаты ИОМ оценены с учетом степени отклонения показателей спирометрии от должных. **Результаты.** У пациентов с миопатическими НМЗ (миодистрофия Дюшенна) установлена статистически значимая отрицательная корреляционная связь между жизненной емкостью легких (ЖЕЛ), форсированной ЖЕЛ (ФЖЕЛ), пиковой скоростью кашля (ПСК) и показателями сопротивления дыхательных путей (высокая теснота связи по шкале Чеддока, $p < 0,001$) при отсутствии связи между показателями ОФВ₁ и импульсной осциллометрии. В группе пациентов с нейромышечным сколиозом статистически значимых корреляций выявлено не было. **Заключение.** У пациентов с миодистрофией Дюшенна отрицательная корреляция между показателями спирометрии и импульсной осциллометрии предполагает увеличение сопротивления дыхатель-

ных путей по мере снижения объемов легких, что может быть использовано для ранней диагностики и динамической оценки прогрессирования дыхательных нарушений. У пациентов с нейромышечным сколиозом корреляция между показателями спирометрии и импульсной осциллометрии не установлена.

Ключевые слова: функция внешнего дыхания, спирометрия, импульсная осциллометрия, нейромышечные заболевания, миодистрофия Дюшенна, нейромышечный сколиоз, дети

Summary. Impulse oscillometry (IOS) is a non-invasive method for the functional assessment of respiratory disorders that does not require active participation from the patient during examination. Studies on the use of IOS in children with neuromuscular diseases (NMD), including neuromuscular spinal deformities, are limited. **The aim of the study** was to investigate the correlation between spirometry and impulse oscillometry parameters in children with NMD, including those with neuromuscular scoliosis. **Materials and methods:** A retrospective evaluation of spirometry and impulse oscillometry results was conducted in 56 children aged 5 to 17 years with neuromuscular diseases under medical observation for at least 3 years. These children performed both

functional studies correctly. Exclusion criteria included the presence of dyspnea of any etiology, the need for respiratory support, and the inability to communicate with the operator. IOS results were assessed considering the degree of deviation of spirometry indicators from the expected values. **Results:** In patients with myopathic NMD (Duchenne muscular dystrophy), a statistically significant negative correlation was found between vital capacity (VC), forced VC (FVC), peak cough flow (PCF), and airway resistance indices (high correlation according to Cheddock's scale, $p < 0.001$), with no correlation between FEV1 indices and impulse oscillometry. No statistically significant correlations were found in the group of patients with neuromuscular scoliosis. **Conclusion:** In patients with Duchenne muscular dystrophy, the negative correlation between spirometry and impulse oscillometry indicators suggests an increase in airway resistance as lung volumes decrease, which can be used for early diagnosis and dynamic assessment of respiratory impairment progression. In patients with neuromuscular scoliosis, no correlation between spirometry and impulse oscillometry indicators was established.

Keywords: pulmonary function, spirometry, impulse oscillometry, neuromuscular diseases, Duchenne muscular dystrophy, neuromuscular scoliosis, children

Введение

Понятие «нервно-мышечные заболевания» (нейромышечные заболевания, НМЗ) объединяет группу патологий, затрагивающих нервную систему и мышечный аппарат, сопровождающихся мышечной слабостью, гипотонией, ограничением объема активных движений и скелетными деформациями, приводящими к снижению качества жизни и повышению смертности. Естественное течение НМЗ часто носит прогрессирующий характер, на фоне которого развиваются нарушения функции внешнего дыхания (ФВД), что делает ее мониторинг и раннюю диагностику респираторных осложнений неотъемлемой частью ведения пациентов [1, 2].

Традиционная для оценки ФВД спирометрия (СП) у больных НМЗ может быть недоступна из-за физических и когнитивных ограничений, что позволяет считать предпочтительными исследования, не требующие активного участия пациента. Таким методом является импульсная осциллометрия (ИОМ) [3], по данным литературы, чувствительная для выявления рестриктивных нарушений, особенно при диффузных фиброзных изменениях легочной ткани [4, 5]. ИОМ позволяет оценить сопротивление и реактанс дыхательных путей, демонстрируя корреляцию с такими традиционными

методами оценки, как форсированная жизненная емкость легких и пиковая скорость выдоха [6–8]. Единичные данные о долгосрочном применении ИОМ для мониторинга изменений вентиляционной функции у детей с НМЗ отмечают трудность ее интерпретации и клинического применения из-за отсутствия стандартизации осциллометрических показателей для таких пациентов [9]. Недостаточно изучена корреляция между информативностью различных методов диагностики на разных стадиях НМЗ [10], при этом специалистами по паллиативной медицине как дополнение к спирометрии рекомендуется определение пиковой скорости кашля (ПСК) как достаточно простого показателя для выполнения даже при невозможности обычных дыхательных маневров [11]. Остается нерешенной и задача прогнозирования риска развития дыхательной недостаточности у таких пациентов.

Цель исследования

Изучить особенности нарушений функции дыхания и корреляцию между параметрами спирометрии и импульсной осциллометрии у детей с нейромышечными заболеваниями.

Дизайн: ретроспективное когортное двухцентровое исследование.

Материалы и методы исследования

В исследование включены данные 56 детей (табл. 1), проходивших в период 2015–2023 гг. обследование на базе ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей» г. Санкт-Петербурга и ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии» Минздрава России и соответствующих перечисленным ниже критериям.

Критерии включения:

- возраст пациентов — до 17 лет включительно;
- установленный диагноз нейромышечного заболевания со сроком наблюдения невролога не менее 3 лет;
- выполнение обоих исследований — спирометрии и импульсной осциллометрии;
- возможность удовлетворительно выполнить дыхательные маневры в соответствии с методическими рекомендациями [12].

Критерии невключения:

- наличие трахеостомы;
- грубые интеллектуальные нарушения, исключающие контакт с пациентом и возможность выполнения функциональных проб;
- наличие хронических заболеваний органов дыхания;
- кислородозависимость, необходимость неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ);
- наличие одышки в покое;
- любая патология, приводящая к одышке, — сердечная недостаточность и т.д.

46 из 56 детей имели миопатические заболевания — миодистрофии Дюшенна (МДД), Беккера, Томсона, Ландузи–Дежерина, миастению, миотонию, болезнь Помпе (пациенты КДЦД) и 10 — преимущественно нейрогенную патологию: детский церебральный паралич и постишемическую миелопатию (пациенты СПбНИИФ). Пациенты с нейрогенными заболеваниями впервые обследованы в период подготовки к хирургическому лечению нейромышечного сколиоза (НМС) 4 степени (табл. 2).

Проведение бодиплетизмографии для определения показателя общей емкости легких (ОЕЛ) и его структуры, уточнения степени рестрикции, в данной группе оказались малоприменимы в связи с техническими трудностями выполнения дыхательных маневров

Таблица 1

Половая структура исследованной когорты (n=56)

Пол	Количество	
	абс. число	%
Мальчики	45	80,4
Девочки	11	19,6

Таблица 2

Нозологическая структура исследованной когорты (n=56)

Диагноз	Количество	
	абс. число	%
Миопатические нервно-мышечные заболевания		
Мышечная дистрофия Дюшенна	27	48,2
Мышечная дистрофия Ландузи–Дежерина	3	5,4
Мышечная дистрофия Беккера	7	12,5
Миопатия	3	5,4
Болезнь Помпе	1	1,8
Миотония Томпсона	2	3,6
Врожденная мышечная дистрофия Ульриха	1	1,8
Мышечная атрофия Шарко–Мари–Тутта	1	1,8
Миотония	1	1,8
Нейропатические нервно-мышечные заболевания		
Детский церебральный паралич, осложненный нейромышечным сколиозом	9	16,1
Постишемическая миелопатия, осложненная нейромышечным сколиозом	1	1,8

Таблица 3

Распределение пациентов по группам тяжести вентиляционных нарушений с учетом степени отклонения жизненной емкости легких от должных величин

Группа	Жизненная емкость легких, % от должного	Число наблюдений
1 (норма, условная норма)	>85	8
2 (умеренные отклонения)	84–70	14
3 (значительные отклонения)	69–50	17
4 (резкие отклонения)	<49	14

маломобильными детьми в условиях кабины бодиплетизмографа. В связи с этим дальнейший анализ проводился по показателям процентной доли значений жизненной емкости легких от должных.

Учитывая большой разброс функциональных показателей, все пациенты по степени снижения доли ЖЕЛ от должных величин разделены на 4 группы [13, 14], а для удобства интерпретации результатов данные нормы и условной нормы объединены в одну группу (табл. 3).

Целевые показатели исследования и методы их измерения

Исследования проведены на аппаратах Master-Screen, Yeger (Германия) с опцией спирометрии, импульсной осциллометрии и исследования диффузионной способности легких, по стандартному протоколу

Таблица 4

Исследуемые параметры спирометрии и импульсной осциллометрии с единицами измерения

Анализируемые параметры	Критерий оценки
Форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ)	л, % от должного*
Жизненной емкости легких (ЖЕЛ)	л, % от должного*
Объем форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ ₁)	л, % от должного*
Индекс Тиффно (отношение ОФВ ₁ /ЖЕЛ)	% от должного*
Дыхательный импеданс, общее дыхательное сопротивление респираторной системы (Zrs)	% от должного*
Резистанс, фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 5 и 20 Гц (R5, R20)	% от должного*
Частотная зависимость фрикционного сопротивления (ЧЗ)	кПа/л/с
Реактанс, реактивное сопротивление при частоте осцилляций 5 Гц (X5)	кПа/л/с

* С учетом референсных величин, вычисленных по росту, возрасту, массе тела (в %) [15].

с предустановленным пакетом программ для детей и автоматическим расчетом должных величин. В табл. 4 представлены параметры, оценивавшиеся в процессе исследования.

Статистические методы

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 4.6.1 (разработчик — ООО «Статтех», Россия). Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро–Уилка. Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывались с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ). В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q₁–Q₃). Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. 95% доверительные интервалы для процентных долей рассчитывались по методу Клоппера–Пирсона. Направление и теснота корреляционной связи между двумя количественными показателями оценивались с помощью коэффициента корреляции Пирсона (при нормальном распределении сопоставляемых показателей), с помощью коэффициента ранговой корреляции Спирмена (при распределении, отличном от нормального). Прогностическая модель, характеризующая зависимость количественной переменной от факторов, разрабаты-

валась с помощью метода линейной регрессии. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты

Средний возраст пациентов составил 11,5 лет (min 5; max 17) с существенным преобладанием мальчиков (м:ж = 48:8 = 83,4%:16,6%) с преобладанием в структуре заболеваний миопатических синдромов (81,1%), и прежде всего миодистрофии Дюшенна (48,2%) (что соответствует доле МДД среди миопатических заболеваний). Результаты функциональных исследований показали широкий диапазон значений для большинства оцененных параметров, что может указывать на различную степень тяжести вентиляционных нарушений у рассматриваемой когорты. В группе с резкими отклонениями жизненной емкости легких от должной (14 пациентов) преобладали пациенты с МДД (6) и тяжелым нейромышечным сколиозом (5). Учитывая тяжесть функциональных нарушений и преобладание именно этих нозологических единиц в когорте, дальнейший анализ проведен с сопоставлением миопатических (27 пациентов с миодистрофией Дюшенна) и нейромышечных заболеваний (10 пациентов с нейромышечным сколиозом 4 степени на фоне детского церебрального паралича и постишемической миелопатии). Полученные функциональные данные основных показателей представлены в табл. 5.

При корреляционном анализе результатов спирометрии и импульсной осциллометрии в группе пациентов с миопатиями получены статистически значимые показатели (табл. 6).

При оценке связи показателей ИОМ и ЖЕЛ как в абсолютных показателях, так и в зависимости от должных величин практически во всех случаях установлена высокой тесноты обратная связь. Так, зависимость общего дыхательного сопротивления от абсолютных значений ЖЕЛ описывается уравнением парной линейной регрессии $Y_z = -0,319 \times X_{\text{ЖЕЛ}} + 1,166$; при увеличении ЖЕЛ на 1 л следует ожидать уменьшение Zrs на 0,319 кПа/л/с. Полученная модель объясняет 54,6% наблюдаемой дисперсии Zrs. В свою очередь, заметной тесноты прямая связь X5 и ЖЕЛ описывается уравнением парной линейной регрессии $Y_{x5} = 0,116 \times X_{\text{ЖЕЛ}} - 0,393$; при увеличении ЖЕЛ на 1 л следует ожидать увеличение X5 на 0,116 кПа/л/с. Полученная модель объясняет 44,0% наблюдаемой дисперсии X5.

Показательны результаты корреляционного анализа взаимосвязи значений пиковой скорости кашля (ПСК) и показателей ИОМ у таких пациентов, выявившего статистически значимые зависимости и заметной тесноты обратную связь (при анализе значений общего дыхательного сопротивления, фрикционного сопротивления при частоте осцилляций 5 Гц, значение

Полученные результаты основных параметров спирометрии и импульсной осциллометрии у пациентов с миодистрофией Дюшенна (n=27) и нейрогенным нейромышечным сколиозом (n=10)

А

Показатель	M±SD / Me	95% ДИ / Q ₁ -Q ₃	min	max
Возраст, M±SD	11,59±3,92	10,04–13,14	5,00	17,00
ЖЕЛ, M±SD, л	1,62±0,60	1,38–1,86	0,65	2,90
ЖЕЛ долж, M±SD, %	65,36±19,21	57,76–72,96	32,00	106,00
ФЖЕЛ, M±SD, л	1,61±0,60	1,37–1,85	0,65	2,90
ФЖЕЛ долж, M±SD, %	68,33±21,86	59,69–76,98	31,00	123,00
ПСК, Me, л/с	2,97	2,42–4,35	0,45	8,44
ПСК долж, M±SD, %	76,92±24,81	70,28–83,57	8,40	128,00
Zrs, M±SD, кПа/л/с	0,65±0,26	0,55–0,75	0,19	1,21
Zrs долж, Me, %	98,00	89,50–127,50	56,00	254,00
R5, M±SD, кПа/л/с	0,61±0,24	0,52–0,71	0,18	1,13
R5 долж, Me, %	99,00	86,50–127,00	58,00	253,00
R20, M±SD, кПа/л/с	0,52±0,17	0,46–0,59	0,23	0,83
R20 долж, Me, %	112,00	87,00–125,00	72,00	256,00

Б

Показатель	M±SD / Me	95% ДИ / Q ₁ -Q ₃	min	max
Возраст, M±SD, лет	12,00±2,98	9,87–14,13	6,00	16,00
ЖЕЛ, M±SD, л	1,11±0,43	0,80–1,42	0,64	2,02
ЖЕЛ долж, M±SD, %	58,39±22,57	42,24–74,54	29,07	91,00
ФЖЕЛ, M±SD, л	1,07±0,42	0,76–1,37	0,63	1,94
ФЖЕЛ долж, M±SD, %	59,99±24,27	42,63–77,36	26,19	95,00
Zrs, M±SD, кПа/л/с	0,72±0,16	0,61–0,84	0,47	0,98
Zrs долж, M±SD, %	122,15±49,25	86,92–157,39	62,30	232,10
R5, M±SD, кПа/л/с	0,65±0,15	0,53–0,76	0,41	0,90
R5 долж, Me, %	106,88	89,41–122,00	57,60	258,33
R20, M±SD, кПа/л/с	0,48±0,11	0,41–0,56	0,35	0,70
R20 долж, M±SD, %	103,39±23,71	86,42–120,35	72,97	144,68

Примечание. А — результаты функционального обследования пациентов с миопатиями; Б — результаты функционального обследования пациентов с нейропатиями.

ЖЕЛ — жизненная емкость легких; ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких; ОФВ₁ — объем форсированного выдоха за 1 секунду; ПСК — пиковая скорость кашля; Zrs — общее дыхательное сопротивление респираторной системы; R5 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 5 Гц; R20 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 20 Гц; долж — % от должных (референсных) величин. M±SD — среднее±стандартное отклонение; Me — медиана.

Результаты корреляционного анализа взаимосвязи жизненной емкости легких и импульсной осциллометрии у пациентов с миодистрофией Дюшенна (в абсолютных величинах и в % от должных)

Показатели	Характеристика корреляционной связи		
	r _{xy} / ρ	теснота связи по шкале Чеддока	p
ЖЕЛ — Zrs (r _{xy})	-0,739	Высокая	<0,001*
ЖЕЛ — R5 (r _{xy})	-0,737	Высокая	<0,001*
ЖЕЛ — R20 (r _{xy})	-0,645	Заметная	<0,001*
ЖЕЛ — ЧЗ (ρ)	-0,447	Умеренная	0,019*

Показатели	Характеристика корреляционной связи		
	r_{xy} / ρ	теснота связи по шкале Чеддока	p
ЖЕЛ — X5 (r_{xy})	0,663	Заметная	<0,001*
ЖЕЛ долж — Zrs долж (ρ)	-0,529	Заметная	0,005*
ЖЕЛ долж — R5 долж (ρ)	-0,538	Заметная	0,004*
ЖЕЛ долж — R20 долж (ρ)	-0,469	Умеренная	0,014*

* Различия статистически значимы ($p < 0,05$).

Примечание. ЖЕЛ — жизненная емкость легких; Zrs — общее дыхательное сопротивление респираторной системы; R5 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 5 Гц; R20 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 20 Гц; ЧЗ — частотная зависимость фрикционного сопротивления; X5 — реактивное сопротивление на частоте 5 Гц; долж — % от должных (референсных) величин. r_{xy}/ρ — коэффициенты корреляции.

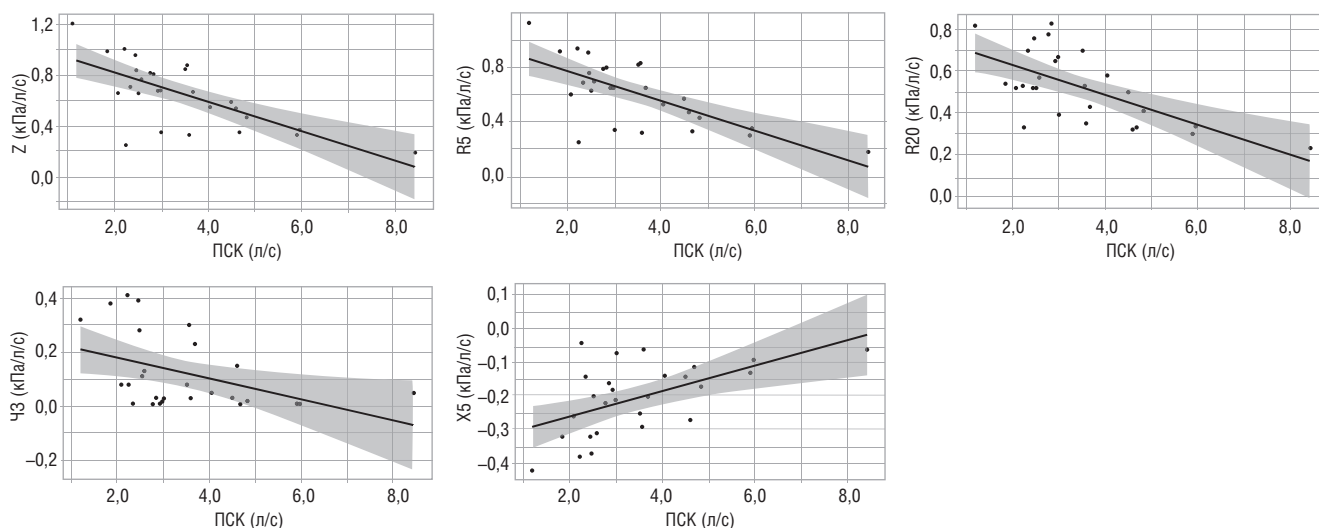


Рис. 1. Графики регрессионной функции, характеризующие взаимосвязь абсолютных значений импульсной осциллометрии и пиковой скорости кашля. ПСК — пиковая скорость кашля; Z — общее дыхательное сопротивление респираторной системы; R5 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 5 Гц; R20 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 20 Гц; ЧЗ — частотная зависимость фрикционного сопротивления; X5 — реактивное сопротивление на частоте 5 Гц

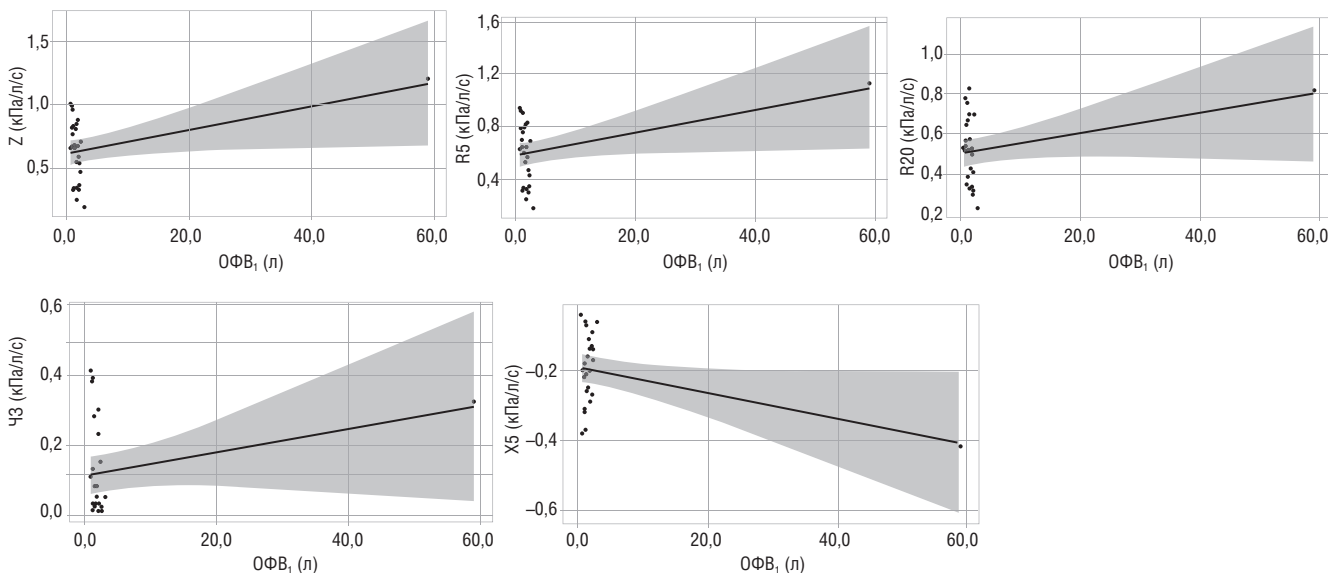


Рис. 2. Графики регрессионной функции, характеризующий зависимость абсолютных значений ИОМ и ОФВ₁. ОФВ₁ — объем форсированного выдоха за 1 секунду; Z — общее дыхательное сопротивление респираторной системы; R5 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 5 Гц; R20 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 20 Гц; ЧЗ — частотная зависимость фрикционного сопротивления; X5 — реактивное сопротивление на частоте 5 Гц

Результаты корреляционного анализа взаимосвязи показателей спирометрии и импульсной осциллометрии у пациентов с нейромышечным сколиозом (в абсолютных величинах и в % от должных величин)

Показатель	Характеристика корреляционной связи		
	r_{xy} / ρ	Теснота связи по шкале Чеддока	p
ЖЕЛ — Zrs (r_{xy})	-0,155	Слабая	0,669
ЖЕЛ — R5 (r_{xy})	-0,135	Слабая	0,711
ЖЕЛ — R20 (r_{xy})	-0,102	Слабая	0,779
ЖЕЛ — ЧЗ (r_{xy})	-0,137	Слабая	0,706
ЖЕЛ — X5 (r_{xy})	0,122	Слабая	0,738
ЖЕЛ долж — Zrs долж (r_{xy})	-0,414	Умеренная	0,234
ЖЕЛ долж — R5 долж (ρ)	-0,127	Слабая	0,726
ЖЕЛ долж — R20 долж (r_{xy})	-0,171	Слабая	0,636
ФЖЕЛ — Zrs (r_{xy})	-0,193	Слабая	0,594
ФЖЕЛ — R5 (r_{xy})	-0,172	Слабая	0,634
ФЖЕЛ — R20 (r_{xy})	-0,122	Слабая	0,738
ФЖЕЛ долж — Zrs долж (r_{xy})	-0,189	Слабая	0,601
ФЖЕЛ долж — R5 долж (ρ)	-0,154	Слабая	0,670
ФЖЕЛ долж — R20 долж (r_{xy})	-0,163	Слабая	0,782
ОФВ ₁ — Zrs (r_{xy})	-0,399	Умеренная	0,254
ОФВ ₁ — R5 (r_{xy})	-0,303	Умеренная	0,395
ОФВ ₁ — R20 (r_{xy})	-0,085	Нет связи	0,816
ОФВ ₁ долж — Zrs долж (r_{xy})	-0,493	Умеренная	0,147
ОФВ ₁ долж — R5 долж (ρ)	-0,467	Умеренная	0,174
ОФВ ₁ долж — R20 долж (r_{xy})	-0,272	Слабая	0,447

Примечание. ЖЕЛ — жизненная емкость легких; ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких; ОФВ₁ — объем форсированного выдоха за 1 секунду; Zrs — общее дыхательное сопротивление респираторной системы; R5 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 5 Гц; R20 — фрикционное сопротивление при частоте осцилляций 20 Гц; r_{xy} / ρ — коэффициенты корреляции.

p -value <0,001). Так, наблюдаемая зависимость Zrs от ПСК описывается уравнением парной линейной регрессии $Y_z = -0,116 \times X_{\text{ПСК}} + 1,052$; при увеличении ПСК на 1 л/с следует ожидать уменьшение Zrs на 0,116 кПа/л/с. Полученная модель объясняет 47,8% наблюдаемой дисперсии Zrs.

При этом статистически значимых взаимосвязей при проведении корреляционного анализа значений ОФВ₁ и результатов показателей импульсной осциллометрии не получено (рис. 2).

При попытке провести подобный анализ в группе пациентов с нейрогенным механизмом развития заболевания статистически значимых взаимосвязей показателей спирометрии и импульсной осциллометрии получено не было (табл. 7).

Обсуждение

Исследование функции внешнего дыхания у детей с НМЗ является неотъемлемой частью диагностики

для определения тактики ведения, в том числе оказания респираторной и хирургической помощи, а также оценки эффективности проводимой терапии. Нарушения дыхания могут возникать до достижения возраста, когда возможно корректное проведение спирометрии [6], а само исследование — быть невозможным при отсутствии контакта с пациентом ввиду его ментальных нарушений. Именно поэтому импульсная осциллометрия представляется простым неинвазивным способом оценки вентиляционной функции легких, однако однозначных выводов о ее использовании в качестве альтернативы традиционным функциональным методам, таким как спирометрия, в медицинской литературе нет:

- исследование взрослых с НМЗ с резко отличавшимися от должных показателями спирометрии показало, что в 29 из 42 случаев (69%) результаты ИОМ оставались в пределах нормы. Это позволило авторам рекомендовать ее только как дополнительный метод функциональной диагностики [16];

- подобные исследования детей с МДД показали слабую корреляцию между осциллометрией и спирометрией; высокая корреляция обнаружена между результатами осциллометрии и пиковой скоростью выдоха у пациентов с СМА с выраженными рестриктивными изменениями [8];

G.M. Pellegrino и соавт. (2021) у 15 пациентов с НМЗ по шкале Борга анализировали изменение одышки после лечения с использованием метода нагнетания воздуха в сопоставлении с респираторными показателями. Субъективное ощущение одышки коррелировало с изменениями респираторного сопротивления (R) на частотах 5 и 19 Гц и не коррелировало с должными величинами ЖЕЛ [17]. Подобные результаты приведены S. Iliaz и соавт., где авторы отметили значительную корреляцию частотной зависимости сопротивления (R5-20) с наличием одышки, с которой также были связаны многие показатели реактивного сопротивления, отражающие эластичность грудной клетки. При этом значимой разницы между результатами ИОМ при незначительных изменениях спирометрии не получено [18].

Критерием включения в наше исследование являлось отсутствие у детей с НМЗ клинических признаков дыхательной недостаточности в виде одышки. Удалось проследить корреляцию между показателями спирометрии и импульсной осциллометрии у детей с миопатическими нервно-мышечными заболеваниями. Отрицательная корреляция между величинами ЖЕЛ, ПСК и R5 (высокая теснота связи по шкале Чеддока, $p < 0,001$) предполагает увеличение сопротивления дыхательных путей по мере снижения объемов легких, пиковых показателей их функции и особенно ценна у маленьких детей и пациентов с выраженной слабостью мускулатуры, которым зачастую невозможно провести корректные дыхательные маневры вследствие возраста, тяжести состояния и ментальных нарушений. При этом корреляции между ОФВ₁ и импульсной осциллометрией не выявлено, что позволяет предположить отсутствие обструктивного механизма нарушения дыхания у исследуемой группы пациентов. Полученные данные могут быть информативны у больных со значимыми дыхательными нарушениями для оценки в динамике с целью выявления прогрессирования заболевания, особенно при невозможности применить стандартные функциональные методики.

В отличие от других работ, в наше исследование вошли пациенты с тяжелыми нейрогенными нервно-мышечными сколиозами, у которых вентиляционные нарушения усугубляются деформацией позвоночника и грудной клетки. 5 из 10 таких пациентов вошли в группу с резкими функциональными нарушениями по величине отклонения жизненной емкости легких от должной. При этом статистически значимых различий

при анализе параметров спирометрии и импульсной осциллометрии не выявлено. Сравнение показателей ИОМ у пациентов с миодистрофией Дюшенна и нейромышечным сколиозом демонстрирует, возможно, важные различия в патогенезе дыхательной недостаточности и может объяснить разную диагностическую ценность методики: по всей видимости, при МДД основным механизмом является прогрессирующая мышечная слабость, затрагивающая, в том числе, дыхательную мускулатуру — диафрагму, межреберные и брюшные мышцы, — постепенно теряющие возможность создания достаточного внутригрудного давления для адекватного дыхания и кашля, что приводит к снижению жизненной емкости легких и увеличению сопротивления в дыхательных путях. Ввиду снижения эластичности легочной ткани и ухудшения бронхиальной проводимости ИОМ способна зафиксировать повышение сопротивления дыхательных путей, а ее показатели будут коррелировать с уменьшением ЖЕЛ при прогрессировании заболевания. Вместе с тем у пациентов с тяжелым нейромышечным сколиозом основной причиной нарушения функции дыхания является механическое уменьшение объема легких вследствие деформации грудной клетки и позвоночника [19], то есть прежде всего изменение структурных характеристик грудной клетки, а не изменения бронхиальной проходимости.

Ограничения исследования:

- редкость исследуемой патологии, что определяет: 1) малый объем общей выборки; 2) невозможность формирования достаточных для анализа нозологических подгрупп, дифференцированных с учетом степени нарушений ФВД; 3) отсутствие половой и возрастной дифференциации пациентов;
- включение в исследование только пациентов, способных корректно выполнить спирометрию;
- косвенная оценка степени рестрикции без бодиплетизмографии;
- отсутствие долгосрочных наблюдений для уточнения динамики показателей;
- формирование группы нейрогенных деформаций только пациентами с тяжелыми нейромышечными сколиозами.

Заключение

Развитие методов диагностики дыхательной недостаточности у детей с различными заболеваниями является одним из ключевых аспектов оценки их тяжести, планирования лечения и оценки его исходов. Интеграция технологий, таких как осциллометрия, с традиционной спирометрией и анализом газов крови, может предоставить более полную картину их

респираторного статуса. Тем не менее у детей с такими нозологически селективными и достаточно неоднородными заболеваниями, как нейромышечные, поиск

универсальных протоколов оценки дыхательной функции только разрабатывается, что требует дальнейшего изучения информативности ИОМ.

Список литературы

- Hull J., Aniapravan R., Chan E., Chatwin M., Forton J., Gallagher J., Gibson N., Gordon J., Hughes I., McCulloch R., Russell R.R., Simmonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012 Jul; 67 Suppl. 1:i1–40. doi: 10.1136/thoraxjnl-2012-201964.
- Beydon N., Davis S.D., Lombardi E., Allen J.L., Arets H.G., Aurora P., Bisgaard H., Davis G.M., Ducharme F.M., Eigen H., Gappa M., Gaultier C., Gustafsson P.M., Hall G.L., Hantos Z., Healy M.J., Jones M.H., Klug B., Lørdrup Carlsen K.C., McKenzie S.A., Marchal F., Mayer O.H., Merkus P.J., Morris M.G., Oostveen E., Pillow J.J., Seddon P.C., Silverman M., Sly P.D., Stocks J., Tepper R.S., Vilozni D., Wilson N.M.; American Thoracic Society/European Respiratory Society Working Group on Infant and Young Children Pulmonary Function Testing. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: pulmonary function testing in pre-school children. *Am. J. Respir Crit Care Med.* 2007 Jun 15; 175 (12): 1304–1345. doi: 10.1164/rccm.200605-642ST.
- King G.G., Bates J., Berger K.I., Calverley P., de Melo P.L., Dellacà R.L., Farré R., Hall G.L., Ioan I., Irvin C.G., Kaczka D.W., Kaminsky D.A., Kurosawa H., Lombardi E., Maksym G.N., Marchal F., Oppenheimer B.W., Simpson S.J., Thamrin C., van den Berge M., Oostveen E. Technical standards for respiratory oscillometry. *Eur. Respir. J.* 2020 Feb 27; 55 (2): 1900753. doi: 10.1183/13993003.00753-2019.
- Кирюхина Л.Д., Каменева М.Ю., Новикова Л.Н. Возможности импульсной осциллометрии в диагностике рестриктивного варианта вентиляционных нарушений. *Международный научно-исследовательский журнал* 2017; 5 (59): 136–141. [Kiryukhina L.D., Kameneva M.Yu., Novikova L.N. Possibilities of Pulsed Oscillometry in Diagnostics of a Restrictive Version of Ventilation Disorders. *International Research Journal* 2017; 5 (59): 136–141 (In Russ.)]. doi: 10.23670/IRJ.2017.59.032.
- Савушкина О.И., Черняк А.В., Каменева М.Ю., Крюков Е.В., Зайцев А.А. Информативность импульсной осциллометрии в выявлении вентиляционных нарушений рестриктивного типа при идиопатическом легочном фиброзе. *Пульмонология* 2018; 28 (3): 325–331. [Savushkina O.I., Chernyak A.V., Kameneva M.Yu., Kryukov E.V., Zaytsev A.A. An informative value of impulse oscillometry for detecting restrictive abnormalities in idiopathic pulmonary fibrosis. *Pulmonologiya* 2018; 28 (3): 325–331 (In Russ.)]. doi: 10.18093/0869-0189-2018-28-3-325-331.
- Gauld L.M., Keeling L.A., Shackleton C.E., Sly P.D. Forced oscillation technique in spinal muscular atrophy. *Chest* 2014 Sep; 146 (3): 795–803. doi: 10.1378/chest.14-0166.
- Kapur N., Deegan S., Parakh A., Gauld L. Relationship between respiratory function and need for NIV in childhood SMA. *Pediatr Pulmonol.* 2019 Nov; 54 (11): 1774–1780. doi: 10.1002/ppul.24455.
- Veldhoen E.S., Roos J.H., Bekkema R., van der Pol L.W., Tinnevelt M.H.B., Verweij-van den Oudenrijn L.P., Wösten-van Asperen R.M., Hulzebos E.H.J., Wijngaarde C.A., van der Ent C.K. Oscillometry: A substitute of spirometry in children with neuromuscular diseases? *Pediatr. Pulmonol.* 2022 Jul; 57 (7): 1618–1624. doi: 10.1002/ppul.25923.
- Voulgaris A., Antoniadou M., Agrafiotis M., Steiropoulos P. Respiratory Involvement in Patients with Neuromuscular Diseases: A Narrative Review. *Pulm. Med.* 2019 Dec 26; 2019: 2734054. doi: 10.1155/2019/2734054. PMID: 31949952; PMCID: PMC6944960.
- Hutchinson D., Whyte K. Neuromuscular disease and respiratory failure. *Pract Neurol.* 2008 Aug; 8 (4): 229–237. doi: 10.1136/pn.2008.152611.
- Штабницкий В.А. Домашняя вентиляция легких у детей и подростков с нейромышечными заболеваниями: практическое пособие. М.: Проспект, 2019. [Shtabnitsky V.A. Home Mechanical Ventilation in Children and Adolescents with Neuromuscular Diseases: practical guide. Moscow: Prospekt Publishing House, 2019. (In Russ.)].
- Методические рекомендации. Спирометрия. 2023. [Methodological Guidelines. Spirometry. 2023. (In Russ.)].
- Pellegrino R., Viegi G., Brusasco V., Crapo R.O., Burgos F., Casaburi R., Coates A., van der Grinten C.P., Gustafsson P., Hankinson J., Jensen R., Johnson D.C., MacIntyre N., McKay R., Miller M.R., Navajas D., Pedersen O.F., Wanger J. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur. Respir. J.* 2005 Nov; 26 (5): 948–968. doi: 10.1183/09031936.05.00035205.
- Клемент Р.Ф., Зильбер Н.А. Методологические особенности показателей кривой поток–объем у лиц моложе 18 лет. *Пульмонология* 1994; (2): 17–21. [Klement R.F., Zilber N.A. Methodological Features of Flow-Volume Curve Parameters in Individuals under 18 years of age. *Pulmonologiya* 1994; (2): 17–21 (In Russ.)].
- Quanjer P.H., Tammeling G.J., Cotes J.E., Pedersen O.F., Peslin R., Yernault J.C. Lung volumes and forced ventilatory flows. Report Working Party Standardization of Lung Function Tests, European Community for Steel and Coal. Official Statement of the European Respiratory Society. *Eur. Respir. J.* 1993; 6: 5–40.
- Rad A., Kaminska M., Petrof B.J., Lands L.C., Hantos Z., Dan-durand R.J., Gottfried S.B. Oscillometry (OSC) to assess respiratory function in rare neuromuscular disease with respiratory muscle weakness (NMD). 2020. doi: 10.1183/13993003.congress-2020.1905.
- Pellegrino G.M., Corbo M., Di Marco F., Pompilio P., Dellacà R., Banfi P., Pellegrino R., Sferazza Papa G.F. Effects of Air Stacking on Dyspnea and Lung Function in Neuromuscular Diseases. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 2021 Aug; 102 (8): 1562–1567. doi: 10.1016/j.apmr.2021.01.092.
- Iliaz S., Yunisova G., Cakmak O.O., Celebi O., Bulus E., Duman A., Bayraktaroglu M., Oflazer P. The clinical use of impulse oscillometry in neuromuscular diseases. *Respir Med.* 2022 Aug-Sep; 200: 106931. doi: 10.1016/j.rmed.2022.106931.
- Макарова А.В., Альшаова М., Маслак О.С., Мушкин А.Ю. Изменение объема и пневматизации легких у детей в раннем периоде после хирургической коррекции тяжелого нейромышечного сколиоза, осложненного дыхательной недостаточностью: когортное исследование. *Вопросы современной педиатрии* 2024; 23 (3): 174–180. [Makarova A.V., Alshaowa M., Maslak O.S., Mushkin A.Yu. Lung Volume and Pneumatization Changes in Children in Early Post-Surgical Period After Correction of Severe Neuromuscular Scoliosis Complicated with Respiratory Failure: Cohort Study. *Voprosy sovremennoy pediatrii* 2024; 23 (3): 174–180 (In Russ.)]. doi: 10.15690/vsp.v23i3.2766.

Поступила в редакцию 27.10.2024 г.

Сведения об авторах:

Макарова Анна Валерьевна — врач-педиатр ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России; 191036, Санкт-Петербург, Лиговский пр., д. 2–4; e-mail: makarova_a09@mail.ru; ORCID 0000-0003-2253-2289;

Клюхина Юлия Борисовна — кандидат медицинских наук, пульмонолог, врач функциональной диагностики ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России; 191036, Санкт-Петербург, Лиговский пр., д. 2–4; врач функциональной диагностики ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; 194100, Санкт-Петербург, Литовская ул., д. 2; e-mail: julich74@mail.ru; ORCID 0000-0002-2280-8436;

Адамович Арина Сергеевна — врач функциональной диагностики ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России; 191036, Санкт-Петербург, Лиговский пр., д. 2–4; e-mail: ariad36967@gmail.com; ORCID 0009-0004-6009-1706;

Мушкин Александр Юрьевич — доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник, руководитель отдела вертебрологии, травматологии-ортопедии, руководитель Клиники детской хирургии и ортопедии ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России; 191036, Санкт-Петербург, Лиговский пр., д. 2–4; профессор кафедры травматологии и ортопедии ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России; 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8; e-mail: aymushkin@mail.ru; ORCID 0000-0002-1342-3278;

Яблонский Петр Казимирович — доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач Российской Федерации, директор ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России; 191036, Санкт-Петербург, Лиговский пр., д. 2–4; проректор по медицинской деятельности, заведующий кафедрой госпитальной хирургии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет»; 199034, Санкт-Петербург, Университетская наб., д. 7/9; e-mail: info@spsniif.ru; ORCID 0000-0003-4385-9643.

**БРОСИТЬ КУРИТЬ
— ЭТО ПРОСТО!**

#Ты СИЛЬНЕЕ
МИНЗДРАВ
УТВЕРЖДАЕТ.

**БЕСПЛАТНАЯ
ПОМОЩЬ**
в отказе от курения
8 800 200 0 200

**УЗНАЙ БОЛЬШЕ
КАК БЫТЬ ЗДОРОВЫМ**
www.takzdorovo.ru

на правах некоммерческой рекламы