

ОЦІНКА НЕВРОЛОГІЧНОГО ДЕФІЦИТУ ХВОРИХ ЗІ СПАДКОВОЮ МОТОРНО-СЕНСОРНОЮ НЕЙРОПАТІЄЮ 1А ТИПУ ПІСЛЯ РЕАБІЛІТАЦІЇ З ВИКОРИСТАННЯМ ЗАГАЛЬНОПРИЙНЯТИХ ШКАЛ ТА ОПИТУВАЛЬНИКІВ

©І. О. Говбах

Харківська медична академія післядипломної освіти МОЗ України

РЕЗЮМЕ. Сьогодні не існує ефективних методів лікування хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію (СМСН) 1А типу. Таким пацієнтам призначають лише комплексні реабілітаційні програми, а також симптоматичну медикаментозну терапію.

Метою роботи була оцінка впливу комплексної реабілітації на динаміку захворювання на основі катамнестичного аналізу клініко-нейрофізіологічних характеристик хворих на СМСН 1А типу.

Матеріал і методи. У дослідженні взяли участь 63 пацієнти із СМСН 1А типу віком від 36 до 60 років, які були поділені на основну та контрольну групи. Основну групу становили хворі на СМСН 1А типу, які з моменту маніфестації захворювання проходили щорічно комплексні реабілітаційні програми, а також симптоматичну медикаментозну терапію. До контрольної групи увійшли хворі на СМСН 1А типу, які не отримували комплексні програми реабілітації. Для об'єктивізації клінічних симптомів було проведено оцінку неврологічного дефіциту хворих на СМСН 1А типу з використанням шкал та опитувальників: NIS, NDS, ODSS, MRC-SS, індексу Бартела та тесту «Функціональні категорії ходіння». Для оцінки якості життя пацієнтів використовували опитувальник «Коротка форма дослідження медичних результатів (Short Form Medical Outcomes Study (SF-36))».

Результати. Тяжкість неврологічного дефіциту у хворих на СМСН 1А типу контрольної групи була вищою, порівняно з хворими основної групи. У хворих основної групи спостерігався переважно середній ступінь тяжкості захворювання – у 71,4 % випадків; легкий – у 28,6 % випадків. У хворих контрольної групи спостерігався середній ступінь тяжкості захворювання у 46,4 % випадків; тяжкий – у 53,6 % випадків; легкий ступінь захворювання не спостерігався. У хворих основної групи середні значення показників якості життя за всіма шкалами опитувальника SF-36 були вищі за такі контрольної групи.

Висновки. Регулярні комплексні реабілітаційні програми достовірно знижують темпи прогресування захворювання у хворих на СМСН 1А типу та сприяють стабілізації патологічного процесу. Такі програми підвищують якість життя хворих на СМСН 1А типу завдяки підвищенню рівня фізичної активності, загального емоційного фону, соціального функціонування, загального стану здоров'я, а також найбільше впливають на покращення якості життя завдяки підвищенню показників за шкалою психічного здоров'я.

КЛЮЧОВІ СЛОВА: спадкова моторно-сенсорна нейропатія; реабілітація.

Вступ. У зв'язку зі спадковим характером захворювання, його неухильним прогресуванням і неможливістю повного лікування метою реабілітації хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію (СМСН) 1А типу є уповільнення темпів прогресування патологічного процесу та адаптація пацієнтів до умов повсякденного життя [1].

Загальноприйняте визначення «медичної реабілітації» було сформульовано в 1980 році Всесвітньою організацією охорони здоров'я: «Медична реабілітація – це активний процес, метою якого є досягнення повного відновлення порушених внаслідок захворювання чи травми функцій, а у разі неможливості досягнення цього – розвиток компенсаторних та замісних пристроїв (функцій)» [2].

Дослідження ефективності комплексної реабілітації при СМСН 1А типу раніше в Україні не проводилося, немає також літературних даних щодо клінічної ефективності комплексної немедикаментозної реабілітації при СМСН 1А типу, що стало підставою для проведення цього дослідження.

СМСН 1А типу є повільно прогресуючим захворюванням, тому клініко-неврологічні характе-

ристики можуть об'єктивно змінюватися впродовж тривалого часу.

Метою роботи була оцінка впливу комплексної реабілітації на динаміку захворювання на основі катамнестичного аналізу клініко-нейрофізіологічних характеристик хворих на СМСН 1А типу.

Матеріал і методи дослідження. У дослідженні взяли участь 63 пацієнти із СМСН 1А типу віком від 36 до 60 років. Залежно від обсягу та характеру проведених програм реабілітації хворі на СМСН 1А типу були поділені на основну та контрольну групи.

Основну групу склали хворі на СМСН 1А типу, які з моменту маніфестації захворювання проходили щорічно (2 рази на рік або більше) комплексні реабілітаційні програми: заняття ЛФК, фізіотерапевтичні процедури, а також симптоматичну медикаментозну терапію. Програми реабілітації хворих на СМСН 1А типу проводили в умовах лікувальних закладів і фіксували в картах реабілітації пацієнтів, що дало можливість провести катамнестичний аналіз реабілітаційних заходів, що проводяться, їх частоти та ефективності.

Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення

До контрольної групи увійшли хворі на СМСН 1А типу, які не отримували комплексні програми реабілітації, а також хворі, які отримували програми реабілітації нерегулярно (менше 1 разу на рік), не щорічно або лише у разі погіршення стану.

Основна та контрольна групи були статистично зіставні за віком, гендерним поділом та коморбідною патологією.

Для об'єктивізації клінічних симптомів, ступінь виразності яких визначав тяжкість захворювання, було проведено оцінку неврологічного дефіциту хворих зі спадковою моторно-сенсорною нейропатією 1А типу при різних ступенях тяжкості з використанням загальноприйнятих шкал та опитувальників: шкала нейропатичних порушень NIS (Neuropathy Impairment Score), шкала нейропатичної дисфункції NDS (Neuropathy Disability Score), шкала оцінки м'язової сили Британської ради з медичних досліджень MRC-SS (Medical Research Council Weakness Scale Sum Score), а також ступеня інвалідизації з використанням спеціалізованої шкали інвалідизації ODSS (Overall Disability Sum Score), індексу Бартела і тесту «Функціональні категорії ходіння».

Для оцінки якості життя пацієнтів використовували опитувальник «Коротка форма дослідження медичних результатів (Short Form Medical Outcomes Study (SF-36))». В основі конструкції шкал та сумарних вимірювань SF-36 є 36 пунктів опитувальника, які згруповані у вісім шкал: фізичне функціонування, рольова діяльність, тілесний біль, загальне здоров'я, життєздатність, соціальне функціонування, емоційний стан та психічне здоров'я. Розрахунок балів якості життя за кожною з 8 «трансформованих» шкал виконували за формулою:

$$\text{Трансформована шкала} = \frac{[\Sigma - \text{Min}]}{[\text{Max} - \text{Min}]} \times 100,$$

де Σ – сумарний рахунок шкали; Min – мінімально можливе значення шкали; Max – максимально можливе значення шкали.

Далі розраховували середні значення та стандартні відхилення кожної шкали.

Статистичну обробку результатів, отриманих під час дослідження чутливої та рухової сфер, ходи, ступеня тяжкості нейропатії, оцінки якості життя хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію 1А типу проводили з використанням загальноприйнятих параметричних та непараметричних методів порівняння. Після тесту на нормальність розподілу (Шапіро – Уїлка) кількісні дані були представлені у вигляді медіани та інтерквартильного розмаху (Me [Me25 %; Me75 %]). Методи непараметричної статистики застосовували у випадках, якщо розподіл відрізнявся від нормального. Міжгрупове порівняння значущості клінічних та параклінічних параметрів при рівній кількості спостережень проводили за допомогою парного W-критерію Вілкоксона, а при нерівній кількості спостережень – U-критерію Манна – Уїтні (відмінності між групами вважали достовірними при $p < 0,05$). Якісні дані були представлені у вигляді абсолютних значень та відсотків. Взаємозв'язок якісних показників досліджували за допомогою критерію χ^2 Пірсона, χ^2 Пірсона з поправкою Йетса, точного критерію Фішера. Для дослідження взаємозв'язку кількісних ознак незалежно від виду їх розподілу, кількісної та якісної порядкової ознак застосовували непараметричні методи кореляційного аналізу (коефіцієнт кореляції Спірмена (R)). Статистична обробка результатів виконана за допомогою пакета прикладних програм Statistica 6.0 (StatSoft, США).

Результати й обговорення. За результатами нашого дослідження, у таблиці 1 представлена оцінка тяжкості неврологічного дефіциту у хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію 1А типу основної та контрольної груп із застосуванням шкал NIS, NDS, ODSS, MRC-SS, індексу Бартела та тесту «Функціональні категорії ходіння».

Як показали проведені дослідження із застосуванням шкал NIS, NDS, ODSS, MRC-SS, індексу Бартела та тесту «Функціональні категорії ходіння», тяжкість неврологічного дефіциту у хворих на СМСН 1А типу контрольної групи була вищою, порівняно з хворими основної групи.

Таблиця 1. Оцінка тяжкості неврологічного дефіциту у хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію 1А типу основної та контрольної груп із застосуванням шкал NIS, NDS, ODSS, MRC-SS, індексу Бартела та тесту «Функціональні категорії ходіння»

Шкали і тести	Основна група	Контрольна група
1	2	3
Шкала ODSS: Загальний бал	5 [2; 7]	7 [3; 10]
Індекс Бартела: Загальний бал	95 ± 2,8	76 ± 3,2
Шкала NIS: Загальний бал: Краніальні нерви:	38,4 0	81,8 0

1		2	3
М'язова сила	Верхні кінцівки	8,5 [0; 24]	17,6 [26; 38]
	Нижні кінцівки	15,5 [6; 28]	33,5 [25; 50]
Сухожилкові рефлекс		9,5 [2; 14]	14,0 [10,0; 18,0]
Сенсорні порушення		6,5 [2; 12]	16,5 [10; 22]
Шкала MRC-S: Загальний бал		52 [46; 58]	42 [28; 50]
Шкала NDS: Середній бал		9,5 ± 1,7	15,6 ± 2,5
Тест «Функціональні категорії ходіння»: Середній рівень		4,0 [3; 5]	2,5 [1; 4]

На підставі комплексного аналізу клінічних характеристик та оцінки тяжкості неврологічного дефіциту із застосуванням шкал NIS, NDS, ODSS, MRC-SS, індексу Бартела та тесту «Функціональні категорії ходіння» в обстежуваних хворих на СМСН 1А типу основної та контрольної груп було визначено ступінь тяжкості захворювання (табл. 2).

Таблиця 2. Ступінь тяжкості у хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію 1А типу основної та контрольної груп

Ступінь тяжкості	Основна група	Контрольна група
Легкий	28,6 % (n=10)	–
Середній	71,4 % (n=25)	46,4 % (n=13)
Тяжкий	–	53,6 % (n=15)

Як показали результати дослідження, у хворих основної групи спостерігався переважно середній ступінь тяжкості захворювання – у 71,4 % випадків; легкий ступінь – у 28,6 % випадків. У хворих контрольної групи спостерігався середній ступінь тяжкості захворювання у 46,4 % випадків; тяжкий ступінь – у 53,6 % випадків; легкий ступінь захворювання не спостерігався.

Отже, у більшості випадків хворі основної групи мали менший ступінь тяжкості захворювання, порівняно з хворими контрольної групи, що свідчить про зниження темпу прогресування захворювання у хворих основної групи.

У таблиці 3 представлені показники якості життя хворих на СМСН 1А типу основної та контрольної груп за шкалами опитувальника SF-36.

Таблиця 3. Показники якості життя хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію типу 1А основної та контрольної груп

Шкали SF-36	Основна група					Контрольна група				
	Середні значення, проценти, стандартне відхилення, розмах					Середні значення, проценти, стандартне відхилення, розмах				
	Mean	25 %	50 % (Me)	75 %	Min-Max	Mean	25 %	50 % (Me)	75 %	Min-Max
PF	55,6	53	56	58	40-70	48,5	45	49	51	35-58
RP	49,5	49	50	52	38-55	46,8	44	48	50	35-55
BP	70,4	69	71	75	50-88	65,5	62	67	70	38-77
GH	48,7	47	50	53	32-58	42,8	41	44	46	32-55
VT	58,4	57	60	64	48-76	54,2	52	57	59	32-60
SF	60,6	60	62	65	44-72	53,5	52	54	58	38-65
RE	54,0	53	56	59	42-65	48,3	46	50	52	40-66
MH	47,2	46	49	50	35-55	42,0	40	43	47	30-58

Примітки: Min – мінімальне значення параметра; Max – максимальне значення параметра; Mean – середнє арифметичне; 25 % – межа нижнього квантилю (25 відсотків значень); 50 % (Me) – медіана; 75 % – межа верхнього квантилю (75 відсотків значень).

У хворих основної групи середні значення показників якості життя за всіма шкалами опиту-

вальника SF-36 були вищі за такі контрольної групи.

Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення

Загальний показник психічного компонента здоров'я, що складається із сумарної середньої оцінки показників за шкалами VT, SF, RE та MH, у обстежуваних хворих на СМСН 1А типу основної групи становив ($55,0 \pm 0,32$) бали, а у хворих контрольної – ($49,5 \pm 0,16$) бали.

Аналіз даних показав, що якість життя хворих на СМСН 1А типу контрольної групи нижча, порівняно з хворими основної групи. Низькі показники за шкалами фізичного компонента здоров'я свідчать про нижчу фізичну активність хворих контрольної групи, порівняно з хворими основної групи.

Низькі показники за шкалами психічного здоров'я у хворих контрольної групи свідчать про більш виражене зниження загального емоційного фону, обмежене соціальне функціонування, соціальні контакти, рівень спілкування та життєву активність, порівняно з хворими основної групи.

У хворих основної групи, які регулярно проходять комплексні реабілітаційні програми, спостерігався вищий рівень самооцінки стану здоров'я завдяки позитивній динаміці захворювання та перспективам реабілітаційних заходів, що проводились.

Отже, результати проведеного аналізу показали, що комплексні реабілітаційні програми, які проводяться регулярно, у хворих на СМСН 1А типу достовірно знижують темпи прогресування захворювання та сприяють стабілізації патологічного процесу, про що свідчить відсутність негативної динаміки клінічних симптомів захворювання протягом тривалого часу.

Регулярні комплексні реабілітаційні програми підвищують якість життя хворих завдяки підвищенню рівня фізичної активності, загальному емоційному фону, соціальному функціонуванню, загальному стану здоров'я, що проявляється вищою оцінкою хворими стану свого здоров'я та перспектив лікування [3]. Найбільш значимо у хворих на СМСН 1А типу комплексні реабілітаційні програми впливали на поліпшення якості життя завдяки підвищенню показників за шкалою психічного здоров'я, що свідчить про зменшення тривожних та депресивних станів.

Завданнями ЛФК при СМСН 1А є збереження та збільшення м'язової сили, нормалізація функції ходіння, мінімізація травматизму, розтягнення напружених і спазмованих м'язів, підтримка та покращення функціонального стану серцево-судинної системи [4].

Під час аналізу карт фізичної реабілітації виявлено, що основну частину програми ЛФК у хворих на СМСН 1А типу становили вправи на розтягування спазмованих та/або укорочених м'язів (склепіння стопи, литкового м'яза, підколінних та ахілових сухожилків). На початку курсу ЛФК повторення кожної вправи становило 2–4 рази, у

другій половині курсу ЛФК – 4–6 разів, а під час завершення курсу ЛФК кількість зменшувалася до 2–4 разів.

Відповідний комплекс ЛФК повинен формуватися, виходячи з індивідуального стану м'язів пацієнта, з урахуванням якого визначається рівень навантаження для кожної м'язової групи, що сприятиме зміцненню м'яза, і, водночас, не призведе до його травматизації [4, 5].

Більшість авторів підтверджують припущення, що навіть при вторинному пошкодженні м'яза при СМСН 1А типу вправи ЛФК сприяють збільшенню м'язової сили [3]. При цьому не рекомендуються тренування з максимальним силовим навантаженням, що може призвести до виснаження знижених резервів м'язів, а також розпаду м'язової тканини. Надмірне обтяження та перевтома під час незбалансованої програми ЛФК призводять не тільки до травм хворих та здорових м'язів, а й знижують ефективність занять ЛФК через скорочення кількості навантажень та повторів самим пацієнтом унаслідок початкової слабкості м'язів [6].

Також зазначається, що при збільшенні м'язової сили в уражених м'язах необхідні відповідне збільшення та силове навантаження. У міру відновлення порушених рухів та відновлення функцій кінцівок програму ЛФК необхідно розширювати шляхом додавання занять на тренажерах, вправ з гантелями, плаванням тощо [7].

Під час аналізу лікарських призначень в амбулаторних картах пацієнтів з СМСН 1А типу визначені препарати, які призначаються найчастіше: засоби, що впливають на процеси тканинного обміну: (вітаміни: тіамін хлорид (50 мг/мл) і ціанокобаламін (500 мкг/мл); полівітаміни (2 мл – 60,5 мг/мл); біогенні стимулятори – актовегін (2 мл – 40 мг/мл); амінокислотний композит – церебродізин (50 мг/мл); антиоксиданти – мексидол (2 мл – 50 мг/мл), препарати нейротрофічної та антихолінестеразної дії: нейромідин (келтикан) 1 мл в/м № 10 (15 мг/1 мл). Також часто призначали препарат, що впливає на судинну систему – пентоксифілін (5 мл – 20 мг/мл); ксантинолу нікотинат. При приєднанні гіпотрофії м'язів призначали метаболічну терапію: карнієль, тіворель, стимул (цитруліну малат). Лікарські препарати призначали курсом протягом 10–14 днів одночасно із заняттями ЛФК та фізіотерапією.

Враховуючи той факт, що дослідження ефективності симптоматичної терапії СМСН 1А типу раніше не проводилося, нині відсутні клінічні підтвердження ефективності цієї терапії. У нашому дослідженні оцінити клінічну ефективність симптоматичної терапії СМСН 1А типу не було можливим через повільно прогресуючий характер захворювання та недоцільність проведення реабілі-

Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення тації обмежено лише фармакологічними препаратами без використання ЛФК та фізіотерапевтичних заходів.

У зв'язку з цим у обстежуваних пацієнтів СМСН 1А типу доцільність застосування в комплексній реабілітації симптоматичної терапії, дія якої спрямована на зменшення суб'єктивних симптомів захворювання, ґрунтувалася на позитивному ефекті цієї терапії в короткостроковому періоді часу, що відзначали самі хворі.

Враховуючи фармакологічні ефекти лікарських препаратів, було розроблено практичні рекомендації щодо проведення симптоматичної терапії СМСН 1А типу з урахуванням ЕМГ-характеристик. Так, при переважанні мієлінопатичного типу ураження рекомендоване призначення препаратів метаболічної та антиоксидантної дії (кортексин, мільгама).

При аксонопатичному типі ураження рекомендовано застосування препаратів нейротрофічної та антихолінестеразної дії: нейромідин, келтикан, цераксон.

При поєднаному мієліноаксонопатичному типі ураження рекомендовано застосування комбінації препаратів нейротрофічного, антихолінестеразного, метаболічного та антиоксидантного механізмів дії: наприклад, мільгама + нейромідин; цераксон + мільгама; кортексин + нейромідин.

Висновки. 1. Регулярні комплексні реабілітаційні програми достовірно знижують темпи про-

гресування захворювання у хворих на СМСН 1А типу та сприяють стабілізації патологічного процесу. Такі програми підвищують якість життя хворих на СМСН 1А типу завдяки підвищенню рівня фізичної активності, загального емоційного фону, соціального функціонування, загального стану здоров'я, а також найбільше впливають на покращення якості життя завдяки підвищенню показників за шкалою психічного здоров'я, що свідчить про зменшення тривожних та депресивних станів.

2. Програма комплексної реабілітації повинна містити заняття ЛФК, фізіотерапію та симптоматичну медикаментозну терапію.

3. Проведення симптоматичної терапії СМСН 1А типу має проводитися з урахуванням ЕМГ-характеристик, при переважанні мієлінопатичного типу ураження рекомендовано призначення препаратів метаболічної та антиоксидантної дії (кортексин, мільгама); при аксонопатичному типі ураження рекомендовано застосування препаратів нейротрофічної та антихолінестеразної дії: нейромідин, келтикан, цераксон; при поєднаному мієліноаксонопатичному типі ураження рекомендовано застосування комбінації препаратів нейротрофічного, антихолінестеразного, метаболічного та антиоксидантного механізмів дії.

Перспективи подальших досліджень полягають у пошуку більш ефективних реабілітаційних заходів для пацієнтів із спадковою моторно-сенсорною нейропатією.

ЛІТЕРАТУРА

1. Morena J. Charcot-Marie-Tooth: From Molecules to Therapy / J. Morena // *International journal of molecular sciences*. – 2019. – Vol. 20, No. 14. – P. 3419. DOI: 10.3390/ijms20143419.

2. Mills T. Rehabilitation: Essential along the Continuum of Care. In D. T. Jamison (Eds.) *Disease Control Priorities: Improving Health and Reducing Poverty*, 3rd Edition / T. Mills. – The International Bank for Reconstruction and Development / The World Bank, 2017. DOI: 10.1596/978-1-4648-0527-1_ch15.

3. Chitapure T. Impact of Customized and Sustained Physiotherapy in Charcot-Marie-Tooth Disease / T. Chitapure // *Cureus*. – 2021. – Vol. 13, No. 8. – P. e17201. DOI: 10.7759/cureus.17201.

4. Shy M. E. Reliability and validity of the CMT neuropathy score as a measure of disability / M. E. Shy // *Neu-*

rology. – 2005. – Vol. 64, No. 7. – P. 1209–1214. DOI: 10.1212/01.WNL.0000156517.00615.A3.

5. Souza C. C. Effectiveness of a specific physical therapy program for Charcot-Marie-Tooth on sleep quality, pain perception, and nocturnal cramps: a pilot study / C. C. Souza // *Sleep science (Sao Paulo, Brazil)*. – 2022. – Vol. 15, No. 3. – P. 326–333. DOI: 10.5935/1984-0063.20220058.

6. El Mhandi L. Benefits of interval-training on fatigue and functional capacities in Charcot-Marie-Tooth disease / L. El Mhandi // *Muscle & Nerve*. – 2008. – Vol. 37, No. 5. – P. 601–610. DOI: 10.1002/mus.20959.

7. Kenis-Coskun O. Rehabilitation issues in Charcot-Marie-Tooth disease / O. Kenis-Coskun // *Journal of pediatric rehabilitation medicine*. – 2016. – Vol. 9, No. 1. – P. 31–34. DOI: 10.3233/PRM-160359.

REFERENCES

1. Morena, J., Gupta, A., & Hoyle, J.C. (2019). Charcot-Marie-Tooth: From Molecules to Therapy. *International Journal of Molecular Sciences*, 20(14), 3419. DOI: 10.3390/ijms20143419.

2. Mills, T., Marks, E., Reynolds, T., & Cieza, A. (2017). Rehabilitation: Essential along the Continuum of Care. In D. T. Jamison (Eds.). *Disease Control Priorities: Improving Health and Reducing Poverty*. (3rd ed.). The International

- Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення
- Bank for Reconstruction and Development. The World Bank. DOI: 10.1596/978-1-4648-0527-1_ch15.
3. Chitapure, T., Jethwani, D., Zubair Ahmed, S., & Panigrahy, C. (2021). Impact of Customized and Sustained Physiotherapy in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Cureus*, 13(8), e17201. DOI: 10.7759/cureus.17201.
4. Shy, M.E., Blake, J., Krajewski, K., Fuerst, D.R., Laura, M., Hahn, A.F., Li, J., Lewis, R.A., & Reilly, M. (2005). Reliability and validity of the CMT neuropathy score as a measure of disability. *Neurology*, 64(7), 1209-1214. DOI: 10.1212/01.WNL.0000156517.00615.A3.
5. Souza, C.C., Vallim, J., Neves, E., Nunes, P. S., Costa, I., Barreto, L., Garcez, C.A., & Araujo, A. (2022). Effectiveness of a specific physical therapy program for Charcot-Marie-Tooth on sleep quality, pain perception, and nocturnal cramps: a pilot study. *Sleep Science (Sao Paulo, Brazil)*, 15(3), 326-333. DOI: 10.5935/1984-0063.20220058.
6. El Mhandi, L., Millet, G.Y., Calmels, P., Richard, A., Oullion, R., Gautheron, V., & Féasson, L. (2008). Benefits of interval-training on fatigue and functional capacities in Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle & Nerve*, 37(5), 601-610. DOI: 10.1002/mus.20959.
7. Kenis-Coskun, O., & Matthews, D.J. (2016). Rehabilitation issues in Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine*, 9(1), 31-34. DOI: 10.3233/PRM-160359.

ASSESSMENT OF THE NEUROLOGICAL DEFICIT OF PATIENTS WITH HEREDITARY MOTOR AND SENSORY NEUROPATHY TYPE 1A AFTER REHABILITATION USING COMMONLY ACCEPTED SCALES AND QUESTIONNAIRES

©I. O. Govbakh

Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Public Health of Ukraine

SUMMARY. There are currently no effective treatments for patients with hereditary motor and sensory neuropathy (HMSN) type 1A. Such patients are prescribed comprehensive rehabilitation programs, as well as symptomatic drug therapy.

The aim – to assess the impact of complex rehabilitation on the dynamics of the disease based on a follow-up analysis of the clinical characteristics of patients with HMSN type 1A.

Material and Methods. The study involved 63 patients with HMSN type 1A aged 36 to 60 years, who were divided into the main and control groups. The main group consisted of patients, who, since the onset of the disease, underwent annual comprehensive rehabilitation programs, as well as symptomatic drug therapy. The control group included patients who did not receive comprehensive rehabilitation programs. To objectify the clinical symptoms, an assessment of the neurological deficit in patients was carried out using scales and questionnaires: NIS, NDS, ODSS, MRC-SS, Barthel index, "Functional categories of walking" test, and the questionnaire "Short Form Medical Outcomes Study (SF-36)".

Results. The severity of neurological deficit in patients with HMSN type 1A in the control group was higher compared to patients in the main group. In patients of the main group, predominantly moderate severity of the disease was observed in 71.4 % of cases; mild – in 28.6 % of cases. In patients of the control group, an average severity of the disease was observed in 46.4 % of cases; severe – in 53.6 %; mild disease was not observed. In patients of the main group, the average values of quality of life indicators on all scales of the SF-36 questionnaire were higher than in such control groups.

Conclusions. Regular comprehensive rehabilitation programs significantly reduce the rate of disease progression in patients with HMSN type 1A, contribute to the stabilization of the pathological process, and improve the quality of life of patients.

KEY WORDS: hereditary motor sensory neuropathy; rehabilitation.

Отримано 12.10.2022

Електронна адреса для листування: irynagovbakh@gmail.com