

**ОПЫТ АБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТА С НАСЛЕДСТВЕННОЙ СЕНСОМОТОРНОЙ
НЕЙРОПАТИЕЙ ШАРКО–МАРИ–ТУТА 1Х ТИПА В УНИВЕРСИТЕТСКОЙ КЛИНИКЕ**

Светлана Ивановна Гончарова¹, Наталья Алексеевна Шнайдер², Сергей Алексеевич Шевченко³

¹Краевая туберкулезная больница №1 ФСИН РФ, 660075, г. Красноярск, ул. Маерчака, д.48, e-mail: tonus2006@yandex.ru, Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава РФ, ²кафедра медицинской генетики и клинической нейрофизиологии ИПО, ³Центр неврологии, эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга университетской клиники, 660021, г. Красноярск, ул. Карла Маркса, д.124

Реферат. Статья посвящена актуальной проблеме современной неврологии – немедикаментозным методам лечения наследственной сенсомоторной невропатии Шарко–Мари–Тута. До настоящего времени нет четкого представления о немедикаментозной абилитации и ее клинической значимости при наследственной сенсомоторной невропатии Шарко–Мари–Тута. Работы по исследованию комплексной абилитации при наследственной сенсомоторной невропатии Шарко–Мари–Тута не проводились ранее в Российской Федерации, что послужило основанием для проведения настоящего исследования.

Представлен опыт абилитации пациента с наследственной сенсомоторной невропатией Шарко–Мари–Тута 1Х типа по авторской программе, предложенной С.И. Гончаровой. Настоящая программа абилитации больных наследственной сенсомоторной невропатией Шарко–Мари–Тута может быть использована с целью снижения темпов прогрессирования заболевания и улучшения функционального состояния нервно-мышечного аппарата, механизмов нервно-мышечной передачи, устранения болевого синдрома и, тем самым – повышению ежедневной физической активности пациентов, улучшению качества жизни и психоэмоционального статуса.

Ключевые слова: наследственная невропатия Шарко–Мари–Тута, абилитация, физиотерапия, кинезиотерапия, психоэмоциональное состояние, клинический случай.

**THE EXPERIENCE OF THE HABILITATION OF THE
PATIENT WITH HEREDITARY SENSORIMOTOR
NEUROPATHY CHARCOT-MARIE-TOOTH TYPE 1X
IN UNIVERSITY CLINIC**

Svetlana. I. Goncharova¹, Natalya A. Shnyder²,
Sergey A. Shevchenko³

¹Regional tuberculosis hospital No. 1 of the Federal Penitentiary service of the Russian Federation, Krasnoyarsk, Maerchak str., 48, e-mail: tonus2006@yandex.ru, Voyno-Yasensky Krasnoyarsk State Medical University Ministry of healthof the Russian Federation, ²Department of medical genetics and clinical neurophysiology of Institute of Postgraduate Education, ³Center of neurology, epileptology, genetics and brain research of University clinic, 660021, Krasnoyarsk, Karl Marx str., 124

The article is devoted to an actual problem of neurology – the methods of non-drugs treatment of hereditary sensory neuropathy Charcot–Marie–Tooth (CMT). Up to now there is no distinct conception of non-drug habilitation and its clinical significance in hereditary CMT. Work research for complex habilitation has not been performed in the Russian Federation and was the basis

for doing the present study. The experience of the habilitation of the patient with hereditary motor-sensory neuropathy Charcot–Marie–Tooth 1X type on the program S. Goncharova is described. This patients ‘ habilitation program can be used to reduce the rate of disease progression and improvement of functional status of the neuromuscular system, mechanisms of neuro-muscular transmission, elimination of pain, and thereby to increase daily physical activity of patients, improve the quality of life and psychoemotional status.

Keywords: Charcot–Marie–Tooth hereditary neuropathy, habilitation, physiotherapy, kinesiotherapy, psychoemotional status, medical case report

*«Ничего не потеряно, пока не потеряно всё».
(И.-В. Гёте)*

Наследственная сенсомоторная невропатия Шарко–Мари–Тута (ННШМТ) – одна из наиболее распространенных форм наследственных невропатий, сопровождающаяся развитием прогрессирующей мышечной слабости и стойких двигательных нарушений. Распространенность ННШМТ в Российской Федерации варьирует от 7,14 до 13,3 на 100 000 населения в разных регионах и составляет около 80% всех наследственных невропатий [3]. На долю ННШМТ 1 типа приходится около 70% клинических случаев заболевания [3, 24]. Примерно 1/3 пациентов с определенными мутациями при ННШМТ имеют новую мутацию гена, которая определяется как «спорадический случай» [2, 26]. Предварительные исследования показали, что наиболее распространенной формой заболевания является ННШМТ 1 типа, которая прогрессирует примерно на 1 пункт по шкале CMTNS (Charcot–Marie–Tooth Neuropathies Scale, англ.) в течение двухлетнего периода [2, 19]. Около 20–40% пациентов имеют ННШМТ 2 типа, при котором степень поражения нижних конечностей

более выражена, чем при ННШМТ 1 типа [15, 17]. В подавляющем большинстве случаев ННШМТ 1X типа возникает как спорадический случай, что является результатом вновь возникшей мутации и составляет 10-15% от всех случаев ННШМТ. Основные проявления заболевания – слабость и атрофия мышц, раннее выпадение сухожильных рефлексов (ахилловых в 100% случаев, коленных – в 90% случаев), более выраженная атрофия мышц голени, чем при ННШМТ 1А типа [5, 15, 17]. Эта форма ННШМТ часто сопровождается нейросенсорной тугоухостью, у части больных неадекватная физическая нагрузка может приводить к развитию транзиторной энцефалопатии [15].

Как показывает наш многолетний опыт работы, пациенты с ННШМТ могут первично обратиться к специалисту любого профиля – терапевту, хирургу-ортопеду, педиатру, ревматологу. Основные жалобы пациентов с ННШМТ: нарастающая мышечная слабость, деформации конечностей, нестерпимые, приступообразные боли в икроножных мышцах, боли в голеностопных суставах, растяжения и вывихи голеностопных суставов, частые падения [2, 3, 7, 24]. При ННШМТ 1X типа нарушения болевой и температурной чувствительности выражены слабо, пациенты быстро к ним адаптируются. Это связано с преимущественным поражением толстых миелинизированных волокон, которые отвечают за глубокую чувствительность. Вследствие «адаптации» к двигательным нарушениям и медленно прогрессирующему течению заболевания пациенты часто обращаются к врачу-неврологу только в стадии развернутых клинических проявлений с выраженными двигательными, чувствительными нарушениями, ограничениями жизнедеятельности и, в ряде случаев, в состоянии тяжелой депрессии. Когда больные осознают неизлечимость этого наследственного заболевания, перед ними встает необходимость коренным образом изменить свою жизнь. Развитие двигательных расстройств, сопровождающихся ограничением повседневной деятельности, негативно сказываются на психоэмоциональном состоянии больных [4, 24, 28]. У части пациентов с ННШМТ развивается депрессия с чувством безнадежности и собственной ненужности. Увеличивается зависимость пациента от семьи и врача. Депрессия может сопровождаться острой жалостью к себе или самоуничижением [3, 4, 8].

В настоящее время ведутся активные исследования по разработке новых медикаментозных

и немедикаментозных методов лечения ННШМТ с использованием стволовых клеток, блокаторов натриевых и кальциевых каналов, генной терапии с использованием ретровирусных переносчиков, терапия стволовыми клетками и др. [6, 26, 27, 28], однако эффективность и безопасность этих методов нуждается в уточнении. В то же время пациенты с ННШМТ нуждаются в реабилитации, которая в настоящее время может замедлить прогрессирование заболевания и улучшить их ежедневную физическую и психоэмоциональную активность [6, 16, 25, 27]. В подавляющем большинстве случаев на уровне первичного звена здравоохранения методы немедикаментозного лечения ННШМТ применяются бессистемно, эпизодически, а сведения о возможностях их применения не являются удовлетворительными ни для врачей, ни для пациентов [6, 19, 25]. Это является причиной распространенного мнения о том, что их использование при лечении больных с ННШМТ не позволяет добиться клинически значимой стабилизации патологического процесса [6, 7, 26], что является ошибочным.

В связи с наследственным характером заболевания, его неуклонным прогрессированием, невозможностью полного излечения и восстановления утраченных функций, целью реабилитации больных ННШМТ является замедление прогрессирования двигательных и чувствительных нарушений и адаптация пациентов к повседневной жизни [25]. Реабилитация (*habilitation*, англ.) – это подготовка к определенному роду деятельности, стандарт медицинской помощи и психосоциальные вмешательства для адаптации пациентов (социальной, бытовой, профессиональной). В целом, реабилитация – это всеобъемлющий подход (поведенческий, немедикаментозный, медикаментозный) к уходу за людьми с прогрессирующими наследственными заболеваниями и врожденными пороками развития. Реабилитация же возвращает пациентов на ранний, более высокий уровень функционирования (например, в случае инсульта или черепно-мозговой травмы, травматической невропатии) [3, 5, 25]. Однако неизвестна реабилитация для ННШМТ. Реабилитация фокусируется на оптимизации и расширении тех возможностей, которые пациент с ННШМТ имеет сейчас, а не того, что он имел в прошлом. Цель психологической реабилитации больных с ННШМТ – создание и поддержание положительного эмоционального состояния пациента. Цель физической реабилитации – создание условий для максимально возможного сохранения двигательной активности

и самообслуживания больного ННШМТ [4, 6, 24]. В странах СНГ и Российской Федерации вопросы лечения, медицинской и социальной абилитации при наследственных нервно-мышечных заболеваниях, в том числе и при ННШМТ рассматривались на Украине [10, 11], разработаны методики физиотерапевтического лечения, рекомендованного при ННШМТ без учета типа заболевания (аксональный, демиелинизирующий), выраженности клинических проявлений, данных электронейромиографии [10, 11, 22, 23]. Отечественными авторами сделана попытка систематизировать физические факторы, используемые при ННШМТ по механизму действия [9]. Так, все факторы были разделены на следующие группы: факторы, направленные на активацию метаболических процессов в мышечной и нервной тканях (энзимостимулирующие методы); факторы, направленные на уменьшение дистрофических процессов (трофостимулирующие методы физиотерапии); факторы, направленные на улучшение регионарного кровотока, микроциркуляции и лимфооттока в тканях (сосудорасширяющие, гипокоагулирующие и лимфодренирующие методы); факторы, направленные на улучшение нервно-мышечной проводимости (миостимулирующие и нейростимулирующие методы); факторы, нормализующие функции центральной и вегетативной нервной системы (седативные, тонизирующие методы) без учета типа заболевания [9, 22]. И.Б. Третьяк (2007) [18] описал методику применения длительной электростимуляции периферических нервов у 46 больных с повреждениями нервов и плечевого сплетения с помощью прямоугольных биполярных импульсов длительностью 0,1–0,5 мс, амплитудой от 5 до 50 мкА и частотой 5 имп/с. Контроль регенерации авторы осуществляли как в раннем периоде, так и в отдаленные сроки. Ранние симптомы регенерации (позитивный симптом Тиннеля, появление болезненности в реиннервированных мышцах) и ее объективные признаки (регистрация ортодромного потенциала действия нерва, в дальнейшем – появление М-ответа) у больных, которым осуществляли электростимуляцию, регистрировали раньше, чем у пациентов контрольной группы, которым электростимуляцию не проводили, даже у пациентов, давность повреждения у которых была значительно меньше (до 4 мес.) [18]. Однако нами не было найдено отечественных или зарубежных источников, описывающих исследование электростимуляции у пациентов с ННШМТ и влияние ее на выраженность парезов и улуч-

шение качества жизни. Следует отметить, что, несмотря на широкое применение физиотерапии в нашей стране для лечения и реабилитации многих заболеваний и наличие множества методик для лечения неврологических заболеваний исследования, посвященные применению физиотерапии в комплексной абилитации ННШМТ единичны и не упорядочены как в отечественной, так и в зарубежной литературе [9, 19, 22, 27]. Нами также не было найдено исследований о дифференцированном применении физиотерапии при ННШМТ.

Кроме того, в Российской Федерации исследования по изучению комплексной физической абилитации на качество жизни и социальную адаптацию больных с ННШМТ ранее не проводились, что определило проведение настоящего исследования. Кроме того впервые в отечественной практике оценивалось влияние изменений функционального неврологического дефицита при ННШМТ на психологический статус пациента и качество жизни.

Приводим клинический пример.

Больной Л. 33 лет, образование высшее. Впервые обратился к неврологу-нейрогенетику Университетской клиники КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого в 2012 г. с жалобами на деформацию кистей и стоп, похудание голеней, невозможность тыльного сгибания стоп, частые падения, слабость в ногах и неловкость при ходьбе; боли в икроножных мышцах, преимущественно в ночное время суток, боли в голеностопных суставах.

Из анамнеза: дебют заболевания в возрасте 14–15 лет, когда впервые при физической нагрузке у пациента появились боли в стопах, неуверенность при ходьбе. На уроках физкультуры в общеобразовательной школе юноша не выполнял возрастные нормативы. В последующие годы заболевание медленно прогрессировало. В 2003 году в возрасте 23-х лет пациенту впервые установлен диагноз Невральная амиотрофия Шарко–Мари–Тута. Патогенетического медикаментозного лечения не назначалось, объем физической нагрузки пациент не ограничивал (занимался в тренажерном зале по стандартной программе, хотя ранее неврологами амбулаторно-поликлинического звена здравоохранения было рекомендовано ограничение физической активности). За период 2003–2012 гг. постепенно нарастала слабость мышц дистальных отделов нижних конечностей, гипотрофии мышц стоп и голеней, частота и интенсивность крампи, что способствовало значительному ограничению ежедневной двигательной активности пациента и развитию астенодепрессивного синдрома.

Наследственный анамнез: со слов пациента, не отягощен, но данные анамнеза скудные.

Неврологический статус на момент первичного осмотра: черепные нервы интактны. Двигательная сфера: пациент передвигался самостоятельно, но походка была затруднена из-за двустороннего степ-

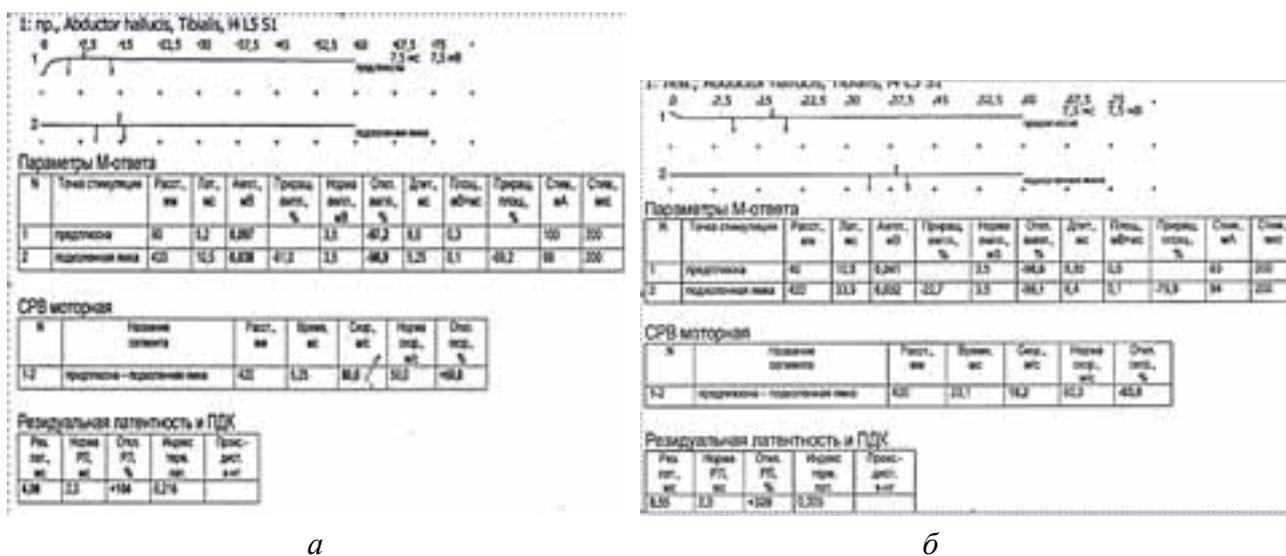


Рис. 1. Стимуляционная электромиография М. Abductor hallucis, n. Tibialis (L₅-S₁) справа (а) и слева (б), проведенная до абилитации больного Л., 33 г., с ННШМТ (2011 год). Полученные данные свидетельствуют о значительно выраженных признаках симметричного аксонально-демиелинизирующего нарушения проведения по двигательным волокнам n. Tibialis с обеих сторон.

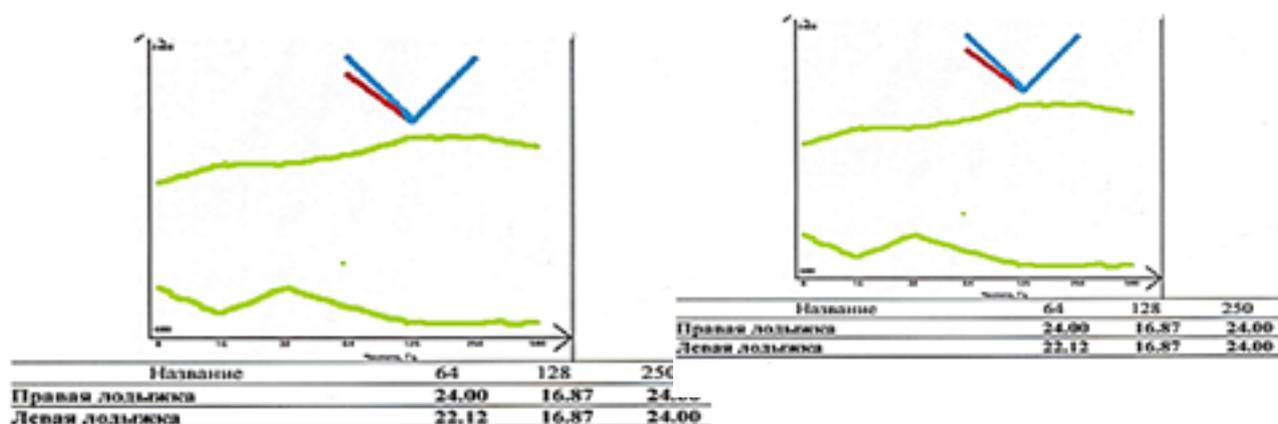


Рис. 2. Компьютерная паллестезиометрия с наружных лодыжек (методика проф. Шнайдер Н.А. и др. [12]), проведенная до абилитации больного Л., 33 г., с ННШМТ (2011 г.). Выявлено выраженное двухстороннее снижение вибрационной чувствительности без клинически значимой разницы сторон, что свидетельствует о поражении толстых миелинизированных волокон Аβ типа и коррелирует с клиническим диагнозом ННШМТ.

пажа и негрубой сенситивной атаксии; умеренные симметричные гипотрофии мышц стоп, голеней, кистей, деформации по типу «полых стоп» и «ног аиста». Стойка на пятках невозможна. Мышечная сила в разгибателях стоп 3 балла, сгибателях стоп – 1 балл, сгибателях и разгибателях пальцев стоп – 2 балла. Сухожильные рефлексы: бицепитальные – снижены, без асимметрии сторон; карпорадiales – низкие, на грани выпадения, без асимметрии сторон; коленные – низкие, без асимметрии сторон; ахилловы – отсутствуют с обеих сторон. Расстройств болевой чувствительности не выявлено. Оценка проприоцептивной чувствительности выявила легкие нарушения: 2 балла согласно стандартной шкале – 2 неправильных ответа при тестировании пальцев стоп. Легкий дистальный гипергидроз кистей и стоп. Координа-

торные пробы пациент выполнял удовлетворительно. Отмечался тремор кистей.

По данным нейропсихологического тестирования на момент первичной консультации выявлено снижение общего фона настроения с низкой комплаентностью к выполнению рекомендаций врача, недоверием к лечащему врачу, самоуничижением, страх перед будущим с явлениями умеренно выраженной тревожности.

Стимуляционная электромиография (ЭМГ) проводилась на аппарате «Нейро-МВП» (Нейрософт, Россия) – рис. 1. Компьютерная паллестезиометрия проведена на компьютерном «Вибротестере – МБН» ВТ-02-01 (МБН, Москва) по методике проф. Н. А. Шнайдер (патент № 83906 от 27.06.2009 г.) по скрининговому протоколу на частотах 64, 128 и 250 Гц (рис. 2) [12].



Рис. 3. Алгоритм физиотерапевтического лечения ННШМТ (Гончарова С. И., Шнайдер Н.А.)

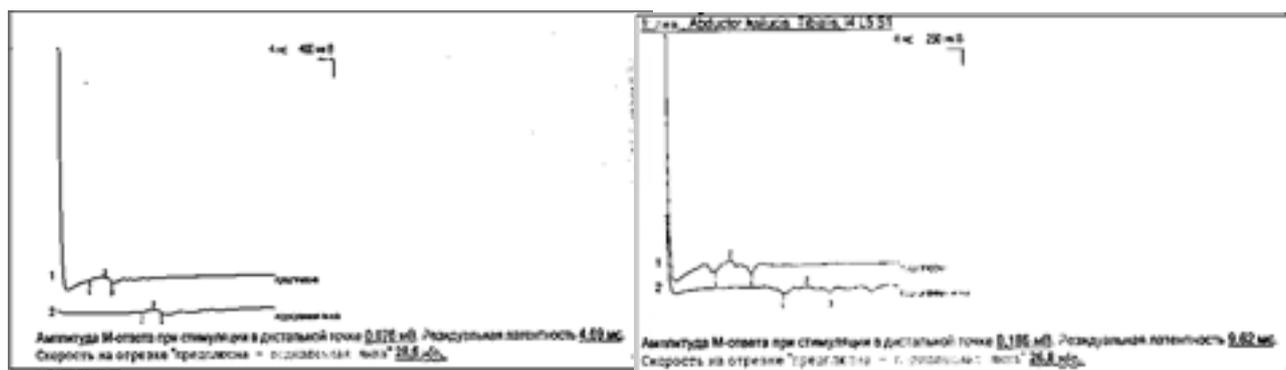
На основании вышеизложенного, был уточнен клинический диагноз: Наследственная сенсомоторная невропатия Шарко–Мари–Тута 1 типа? (спорадический случай?) с умеренным периферическим дистальным парапарезом нижних конечностей, умеренными амиотрофиями мышц кистей, стоп и голени, умеренной деформацией кистей и дистальных отделов нижних конечностей, нарушением статико-динамических функций 1 степени тяжести, нарушениями глубоких видов чувствительности 2 степени, сенситивной атаксией, медленно прогрессирующим типом течения.

Пациенту рекомендовано молекулярно-генетическое тестирование для уточнения типа ННШМТ и прогноза заболевания в плановом порядке.

В течение 2012–2013 гг. на базе Университетской клиники пациент получал повторные курсы медикаментозной и немедикаментозной реабилитационной терапии, включая препараты тиоктовой кислоты, витамины группы В (В₁, В₆, В₁₂), высокодозные препараты аскорбиновой кислоты (до 500–1000 мг/сут), подобраны ортезы для поддержки голеностопных и коленных суставов. Клинический эффект от медикаментозного лечения был низкий, в связи с чем разработана программа физиолечения с целью замедления дегенеративного вторично-мышечного поражения, улучшения функционального состояния вегетативной нервной системы, увеличения силы паретичных мышц, стимуляции аксонального транспорта, улучшения нервно-мышечной передачи [9]. Впервые в клинической практике нами сделана попытка разде-

лить физические факторы при ННШМТ в зависимости от особенностей клинических проявлений, типа ННШМТ, данных ЭНМГ (рис. 3) [6, 8].

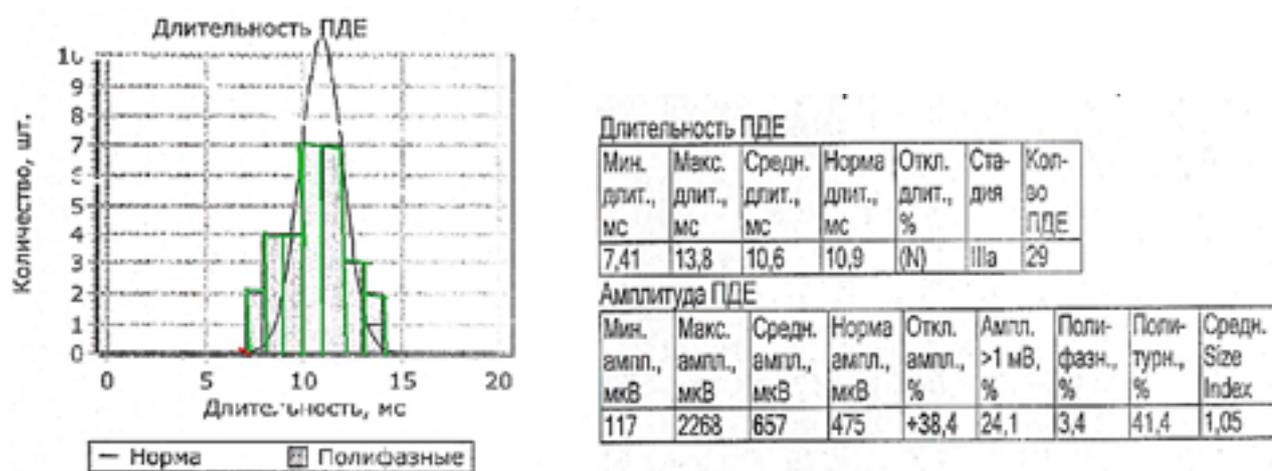
Выбор физических факторов и схема воздействия была обусловлена наличием у пациента смешанного (аксонально-демиелинизирующего) поражения с выраженными амиотрофиями, наличием «кramпи», проприоцептивных нарушений. В связи с этим мы комбинировали методы с учетом задач абилитации в данный временной промежуток. Проводились следующие процедуры: избирательный ручной массаж паретичных мышц нижних конечностей с элементами постизометрической релаксации передней большеберцовой мышцы, ахилловых сухожилий, затем электрофорез по Вермелю с цианокобаламином на дистальные отделы нижних конечностей, с последующей электростимуляцией мышц перонеальной группы через 30 минут – 3 поля по 3 мин с интервалом 3 мин 3-хкратно каждое поле [7, 9, 25] 12 ежедневных процедур на курс; пальцев стоп по методике, предложенной С.И. Гончаровой (12 ежедневных процедур на курс); после 30-минутного интервала – кинезиотерапия с элементами стрейч-терапии [6, 8]. Занятия ЛФК проводились 3 раза в неделю по 40–60 мин в течение 9 недель с последующей коррекцией нагрузки [6, 8, 16]. На 4-й процедуре комплексной физиотерапии пациентом субъективно отмечено увеличение объема выполняемой физической нагрузки, который сохранялся до конца курса абилитации. На 6-й процедуре электростимуляции – снизилась пороговая величина силы



а

б

Рис. 4. Стимуляционная электромиография m. Abductor hallucis, n. Tibialis (L4, L₅-S₁) справа (а) и слева (б), проведенная после 1-го курса абилитации больного Л., 33 г., 2012 г.



а

б

Рис. 5. Игольчатая электромиография m. Biceps femoris brevis, n. Peroneus слева больного Л., 33 г., (2012 г.) после 1-го курса абилитации: а – потенциалы двигательных единиц (ПДЕ); б – длительность ПДЕ. Полученные данные выявили признаки характерной для ЭМГ-картины IIIa стадии денервационно-реинервационного процесса в m. Biceps femoris brevis слева. Определялась спонтанная активность в виде единичных потенциалов фибрилляций.

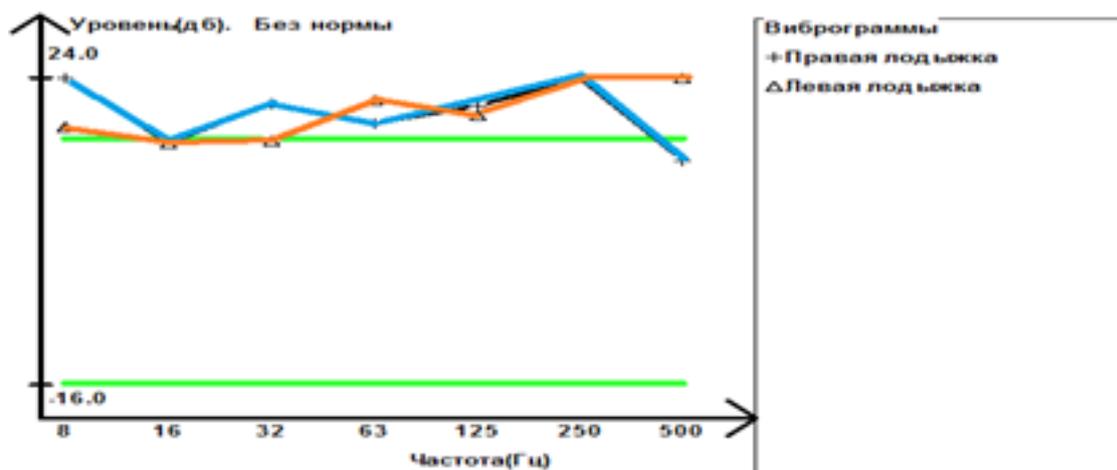
тока, необходимая для получения безболезненного сокращения мышц (в среднем на 5 мА) симметрично на обеих конечностях. Данная величина сохранялась до 12-й процедуры, то есть до конца первого курса абилитации. Через 5 месяцев после первого курса абилитации состояние пациента было стабильным, повторно проведены компьютерная паллестезиометрия [3, 5, 14] и игольчатая и стимуляционная ЭМГ (рис. 4–6).

На 2-й курс абилитации в январе 2013 г. пациент обратился через 8 мес с жалобами на неприятные ощущения в обеих стопах при ходьбе, периодического характера, в местах наибольшего давления. Пациент на приеме в ортезах (рис. 7) передвигался уверенно без степпажа и посторонней помощи.

При динамическом диспансерном наблюдении пациента в Университетской клинике отмечено, что за прошедший год после повторных курсов физической абилитации и увеличения двигательной активности

у мужчины значительно повысилась толерантность к физическим нагрузкам, он стал мобильнее, много ходит пешком, катается на велосипеде; крампи редкие, непродолжительные, средней интенсивности; Уменьшились мышечные гипотрофии нижних конечностей. Уменьшилась вегетативная симптоматика (гипергидроз кистей и стоп незначительный).

Неврологический статус: общий фон настроения ровный, пациент уравновешен, настроен оптимистически. Черепные нервы интактны. Двигательная сфера: умеренные (но менее яркие) гипотрофии мышц стоп, голеней, кистей без асимметрии сторон, «полые стопы», стойка на пятках не возможна, при ходьбе без ортезов лёгкий степпаж. Мышечная сила: сгибатели и разгибатели проксимальных отделов верхних и нижних конечностей – 5 баллов, в дистальных сгибателях и разгибателях голеней – 5 баллов, в разгибателях стоп – 4 балла, в сгибателях – 2 балла, в сгибателях и разгиба-



Виброграмма \ Гц	1	16	32	64	128	250	500
Правая лодыжка	24,0	15,4	20,6	18,0	20,3	24,0	13,1
Левая лодыжка	17,6	15,4	15,8	21,0	19,1	24,0	24,0

Рис. 6. Компьютерная паллестезиометрия с наружных лодыжек больного Л., 33 г., после первого курса абилитации (2012 г.): по сравнению с данными компьютерной паллестезиометрии от 2011 г. отмечена тенденция к улучшению вибрационной чувствительности на частоте 64 Гц больше выраженная справа (с 24,0 до 18,0 дВ) и слева (с 22,12 до 21 дВ).



Рис. 7. Вид ног пациента в ортезах, позволяющих носить обычную обувь, компенсировать явления степпажа (шлепающей походки) и минимизировать риск падений.

телях пальцев стоп – 2 балла. В проксимальных отделах рук – 5 баллов, сгибателях и разгибателях кистей – до 4 баллов. Сухожильные рефлексy: бицепитальные – снижены, карпорадиальные – низкие, на грани выпадения, без асимметрии сторон; коленные – низкие без асимметрии сторон; ахилловы – отсутствуют с обеих сторон. Чувствительная сфера: легкая болевая гипестезия дистальных отделов нижних конечностей до уровня коленных суставов по типу высоких «гольф». Оценка проприоцептивной чувствительности соста-

вила 2 балла по стандартной шкале [1], однако с положительной клинической динамикой (1 неправильный ответ при тестировании на пальцах стоп вместо двух неправильных ответов до проведения абилитации). Координаторные пробы выполнял удовлетворительно. Отмечался легкий постуральный тремор кистей.

Проведены следующие абилитационные мероприятия, включая медикаментозную (препараты тиоктовой кислоты, янтарной кислоты, аскорбиновой кислоты) и немедикаментозной терапии: ношение ортезов на нижние конечности с поддержкой коленных и голеностопных суставов, произведена коррекция физической нагрузки при занятиях кинезиотерапией – увеличено количество подходов (с 3 до 5) и повторений (с 6 до 10) на пораженные группы мышц, скорректирован максимально разрешенный вес снарядов, определен максимально допустимый уровень аэробной нагрузки [6, 8]. Кроме того, с учетом увеличения мышечной силы дистальных отделов конечностей, для улучшения глубокой и поверхностной чувствительности, стимуляции периферического кровообращения улучшения качества ремиелинизации пациенту назначен следующий курс физиотерапии, который включал в себя: дарсонвализацию дистальных отделов верхних и нижних конечностей 4 поля по 5 мин на поле через день верхние и нижние конечности, чередуя с фонофорезом препаратов нативной грязи на область нервных стволов и пораженных мышц (срединный нерв, большеберцовая и малоберцовая группа мышц), мощность 0,3 Вт/см², 4 минуты на поле, 4 поля [6, 9, 25] через день. На курс – от 10 до 15 процедур. После физио-

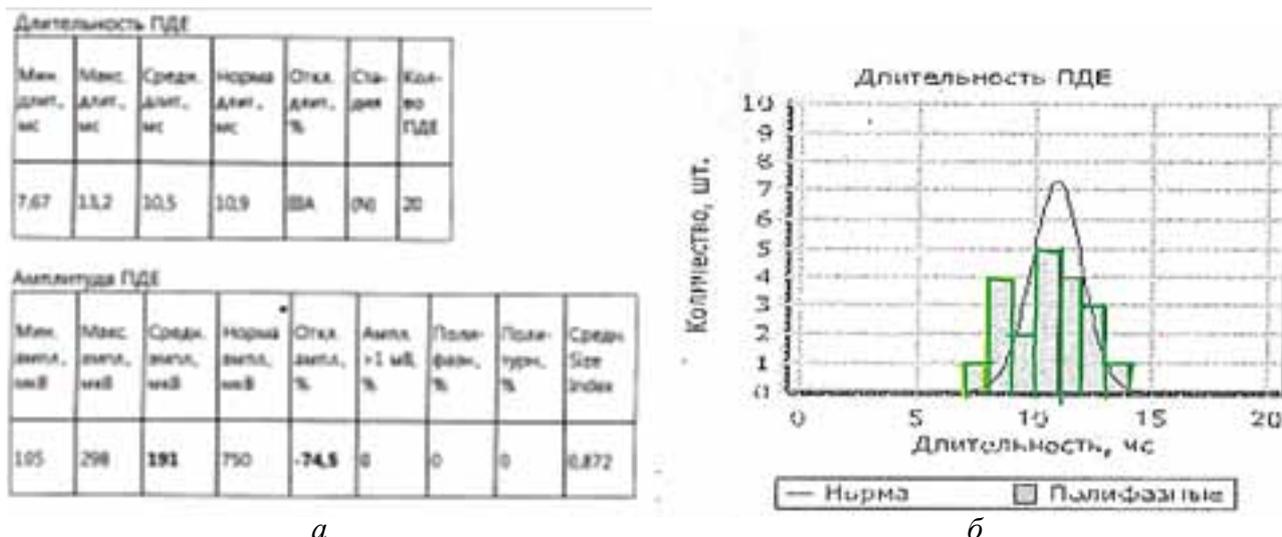


Рис. 8. Игольчатая электромиография *m. Viceps femoris brevis*, *m. Peroneus* справа (а) и слева (б).

Полученные данные свидетельствуют об умеренных изменениях IIIA стадии денервационно-реиннервационных процессов в короткой головке двуглавой мышцы бедра слева. По сравнению с игольчатой миографией *m. Viceps femoris brevis*, *Peroneus* слева от 2012 года средняя длительность ПДЕ не изменилась (нарастания степени тяжести ННШМТ нет).

Таблица 1
Динамика изменений стимуляционной электромиографии у пациента Л. с ННШМТ 1X типа

Исследуемая область	Календарный год	Резидуальная латентность (мс)	СРВм (м/с)
<i>m. Abductor hallucis</i> , <i>m. Tibialis</i> справа	2011	4,08	80*
	2012	4,69	28,6
	2013	5,0	31,3
<i>m. Abductor hallucis</i> , <i>m. Tibialis</i> слева	2011	8,55	18,2
	2012	9,62	26,8
	2013	4,03	26,7

*значение скорости распространения возбуждения (СРВ) справа (2011 г.) мы посчитали недостоверными ввиду технических погрешностей при проведении исследования.

терапевтических процедур проводился дифференцированный массаж нижних конечностей с элементами кинезиотерапии в течение 30 минут, на курс – 12 ежедневных процедур (до 15 процедур на курсе).

На 3-й курс абилитации пациент поступил через 5 месяцев по собственной инициативе. Отмечал полное отсутствие болей в ногах, увеличение ежедневной физической активности, несколько раз посещал страны дальнего зарубежья, где много ходил в ортезах пешком, не испытывая какого-либо дискомфорта в нижних конечностях. Субъективно отмечал улучшение настроения, строил планы на будущее, в том числе поиск спутницы жизни (супруги). В плановом порядке продолжался поиск причинной генной мутации, поскольку мутации гена, кодирующего периферический белок миелина PMP22, на хромосоме 17 не выявлено и диагноз ННШМТ 1А типа (наиболее

распространенного в популяции) не подтвержден. Физиотерапия проводилась с целью улучшения трофики пораженных нервов и мышц, ускорения и нормализации процессов ремиелинизации, улучшения качества миелиновой оболочки, улучшения аксонального транспорта и стимуляции аксонального роста и коррекции вегетативных нарушений в зонах иннервации периферических нервов, стабилизации процесса нервно-мышечной дегенерации [15, 25]. Проведено: грязевые аппликации по типу высоких «перчаток», «носок» температуры 20-24° («холодная грязь»), время экспозиции – 40 минут с предварительными растираниями пораженных конечностей, через день, на курс 10–20 процедур; после процедур пелоидотерапии через 30 минут – 1 час проводилась электростимуляция мышц перонеальной группы (передней большеберцовой мышцы, передней большеберцовой мышцы, короткого разгибателя пальцев) [7, 9, 22, 25] на обе конечности, параметры тока подбирались индивидуально с учетом данных электромиографии; электростимуляция проводилась экспоненциальными биполярными импульсами, с частотой 10 Гц, длительностью импульса 100мкс по 3 минуты на поле с перерывом в 3 минуты, трехкратно на каждое поле [9, 25]. Пациенту рекомендовано продолжать постоянное ношение индивидуально подобранных ортезов, а в тех случаях, когда это невозможно – обуви с ортопедическими стельками для полых стопы с высокими задниками [7, 8, 26, 27].

По окончании абилитации проведены неврологический осмотр по специально разработанной шкале оценки неврологического статуса больных ННШМТ (по методике, предложенной Н.А. Шнайдер, С.И. Гончаровой, 2013г. [6]), стимуляционная и игольчатая ЭМГ (рис. 8, табл. 1), компьютерная паллестезиометрия дистальных отделов нижних конечностей (состо-

Таблица 2

Результаты тестирования пациента Л., 33 года, с ННШМТ 1X типа по опроснику MOS SF-36 в динамике [10]

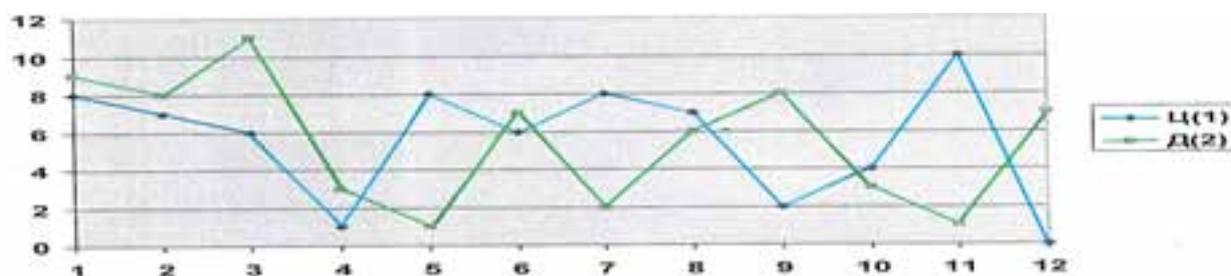
Критерий	До проведения курса абилитации (баллы, абс. число)	После проведения курса абилитации (баллы, абс. число)	P
Интенсивность боли	51	84	<0,05
Социальное функционирование	62	100	<0,01

Примечание: полноценно пациентом были заполнены только бланки ответов, относящиеся к шкалам «Интенсивность боли» и «Социальное функционирование». Некоторые вопросы, относящиеся к остальным шкалам, остались без ответа, что не позволяет в полной мере интерпретировать результаты.

Таблица 3

Результаты тестирования пациента Л. с ННШМТ 1X типа по методике, предложенной Е.Б. Фанталовой «Уровень соотношения ценности и доступности в различных жизненных сферах» до абилитации (в баллах)

Показатели	Активная, деятельная жизнь	Здоровье	Интересная работа	Красота природы и искусства	Любовь	Материально-обеспеченная жизнь	Наличие хороших друзей	Уверенность в себе	Познание	Свобода	Счастливая семейная жизнь	Творчество
Ценность (1)	8	7	6	1	8	6	8	7	2	4	10	0
Доступность (2)	9	8	11	3	1	7	2	6	8	3	1	7
Соотношение (1-2)	-1	-1	-5	-2	7	-1	6	-1	-6	1	9	-7



Общий показатель уровня интеграции мотивационно-личностной сферы (R) = 47. Соотношения зон внутреннего конфликта (ВК), внутреннего вакуума (ВВ) и нейтральных зон (НЗ): ВК/ВВ/НЗ=4/2/6; ВК/ВВ/НЗ= 33,3/16,6/50,1%.

яние стабильное), психологическое тестирование [12, 13, 20, 21]. На момент осмотра со стороны двигательной сферы отмечены умеренные (менее выраженные) гипотрофии мышц стоп, голеней, кистей. При ходьбе – легкий шаг, полая стопа. Оценка боли по шкале ВАШ – 0 баллов (до абилитации – 2 балла) [6]. Мышечная сила в разгибателях стоп – 4 балла, сгибателях стоп – 5 баллов, разгибателях пальцев стоп – 2 балла, сгибателях I пальца стоп – 5 баллов, сгибателях II–V пальцев обеих стоп – 3 балла (до абилитации – 2 балла). Оценка по шкале компенсации мануальных функций (тест Ли) [1, 6] снизилась с 6 баллов до 3 баллов, что свидетельствовало об увеличении повседневной двигательной активности и хорошей физической адаптации. Сухожильные рефлексы: биципитальные – норма, карпорадиальные – низкие, коллен-

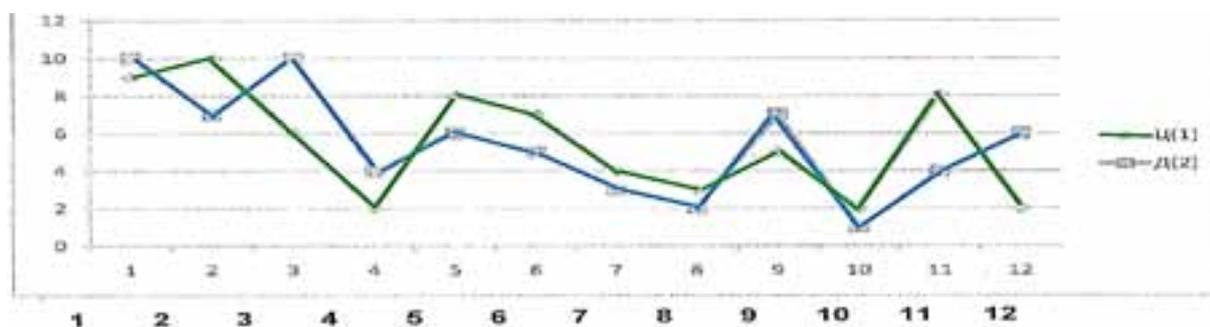
ные – норма, ахилловы – низкие, на грани выявления. Зона болевой гипестезии уменьшилась до средней трети голени симметрично с обеих сторон. В позе Ромберга пациент устойчив, координаторные пробы выполнял удовлетворительно.

В 2014 году пациентом получены результаты молекулярно-генетического тестирования методом прямого автоматического секвенирования в экзоне 2 гена *GJB1*: выявлена мутация с.841T>C (Ser281Pro) в гемизиготном состоянии на хромосоме X, ранее не описанная в базах. Результаты проведенного исследования свидетельствовали о том, что у пациента выявлена ННШМТ 1X типа, связанная с мутацией гена коннексина 32, с X-сцепленным рецессивным типом наследования. Ген *CJBI* (gap junction beta 1 protein, англ.), мутации в котором приводят к развитию ННШМТ 1X типа,

Таблица 4

Результаты тестирования пациента Л. с ННШМТ 1 X типа по методике, предложенной Е. Б. Фанталовой «Уровень соотношения ценности и доступности в различных жизненных сферах» после абилитации (в баллах)

Показатели	Активная, деятельная жизнь	Здоровье	Интересная работа	Красота природы и искусства	Любовь	Материально-обеспеченная жизнь	Наличие хороших друзей	Уверенность в себе	Познание	Свобода	Счастливая семейная жизнь	Творчество
Ценность (1)	9	10	6	2	8	7	4	3	5	2	8	2
Доступность (2)	10	7	10	4	6	5	3	2	7	1	4	6
Соотношение (1-2)	-1	-3	4	-2	2	2	1	1	-2	1	4	-4



Общий показатель уровня интеграции мотивационно-личностной сферы (R) = 27. Соотношения зон внутреннего конфликта (ВК), внутреннего вакуума (ВВ) и нейтральных зон (НЗ): ВК/ВВ/НЗ = 0/0/12; ВК/ВВ/НЗ = 0/0/100%.

локализован в области хромосомы Xq13.1 и состоит из двух экзонов, один из которых является кодирующим. Продукт гена – белок коннексин 32 (Cx32) – принадлежит к классу белков межклеточных контактов. В основном Cx32 экспрессируется и функционирует в шванновских клетках периферических нервов. Места локализации коннексина 32 – это некомпактный миелин в области контактов между соседними шванновскими клетками (перехватов Ранвье) и некомпактный миелин щелей Шмидта–Лантермана оболочки периферических нервов [13, 15]. Таким образом, генетический тип ННШМТ был уточнен и подтвержден. Запланировано молекулярно-генетическое тестирование дообследование членов семьи пациента (пробанда) с целью дифференциальной диагностики между спорадическим и семейным случаем ННШМТ 1X типа.

Нарушения со стороны психоэмоциональной сферы у больных ННШМТ встречаются довольно часто – около 93% от общего количества пациентов с данным заболеванием [3, 4, 24], поэтому нами было дополнительно проведено обследование пациента до и после курсов абилитации по следующим шкалам: Европейский опросник качества жизни MOS SF-36 (телесная боль, социальное функционирование); Шкала тревоги и депрессии Бека; Батарей тестов физических возможностей Ранд; Шкала тяжести астении [1, 4, 6], Шкала психологического благополучия Кэрл–Рифф;

методика, предложенная Е.Б. Фанталовой: «Уровень соотношения ценности и доступности в различных жизненных сферах» (табл. 2, 3) [13, 20, 21].

Результаты тестирования свидетельствовали о понижении влияния болевых ощущений на способность пациента заниматься повседневной деятельностью и осуществлять межличностное общение. Согласно данным тестирования по Шкале Бека (оценка тревоги и депрессии) [1, 3, 6], до проведения курса абилитации результат составил 21 балл, что соответствовало наличию умеренно выраженной депрессии; после проведения абилитации – результат тестирования составил 9 баллов, что соответствовало отсутствию депрессивных тенденций и хорошем эмоциональном состоянии пациента.

Также была проведена оценка степени адаптации пациента к повседневной жизни с акцентом на его мобильность с помощью Батарей тестов физических возможностей Ранд [1]. До проведения абилитации результаты тестирования составили 28 баллов, после абилитации – 35 баллов, что свидетельствовало о расширении физических возможностей пациента и повышении уровня физической адаптации к повседневной деятельности. В начале курса абилитации у пациента по субъективным ощущениям наблюдалась астенизация (52 балла по шкале тяжести астении), которая полностью купирована после проведения 3-х

курсов абилитации (14 баллов). Кроме того, в ходе проведения лечения и диспансерного наблюдения в Университетской клинике отмечено повышение комплаентности больного к сотрудничеству со специалистами неврологами, физиотерапевтами, ортопедами, появилось позитивное отношение пациента к проводимым курсам абилитации, отмечено формирование ориентации на успех, уверенности в будущем, расширение круга общения с окружающими, в том числе с другими людьми, страдающими ННШМТ, которым пациент стал оказывать посильную психологическую поддержку с использованием интернет-технологий.

В результате проведения тестирования по методике, предложенной К. Рифф «Шкала психологического благополучия» [3, 6] испытуемый получил высокие средние баллы по всем шкалам теста, что свидетельствовало об уровне психологического благополучия, соответствующего норме. По шкале №1 «Позитивные отношения с другими» пациент получил средний балл 70 (до проведения абилитации – 50). Этот показатель позволяет заключить о наличии близких, доверительных отношений с окружающими.

По шкале №2 «Автономия» испытуемый получил средний балл, что свидетельствует об удовлетворительной способности противостоять социальному давлению, регулировать и определять свое поведение, руководствуясь собственными стандартами.

По шкале №3 «Самопринятие» испытуемый получил средний балл 66 (58 до абилитации), что позволяет заключить, что индивид признает и принимает свое собственное личное многообразие.

По шкале №4 «Управление окружающей средой» – средний балл 65 (до абилитации – 60), что позволяет сделать вывод о появлении у него чувства уверенности и компетентности в управлении повседневными делами.

По шкале №6 «Личностный рост» – средний балл пациента составил 70 (66 до абилитации). Этот показатель свидетельствует о том, что пациент в полной мере реализует свой личностный потенциал.

В результате двукратного проведения тестирования пациента с ННШМТ по методике, предложенной Е.Б. Фанталовой (табл. 3–4) у пациента выявлено существенное увеличение уровня интеграции мотивационно-личностной сферы. Ценности, воспринимаемые испытуемым при первом проведении исследования как желаемые, но недостижимые («интересная работа», «любовь», «наличие хороших и верных друзей» и счастливая семейная жизнь»), после проведения курса комплексной абилитации были субъективно оценены им как доступные. В целом, по результатам повторного исследования было выявлено взаимное соответствие значимости и доступности всех двенадцати жизненных ценностей, снижение интенсивности переживания внутренних конфликтов и вакуумов, общее увеличение удовлетворенности жизнью [13, 20, 21].

Заключение. Мутации в гене *GJB1* являются вторыми по частоте среди других форм ННШМТ после дупликации гена *PMP22*, являющейся причиной развития ННШМТ 1А типа. Следует отметить, что новые (ранее не описанные в международной базе данных моногенной патологии человека – ОММ) мутации во 2 экзоне гена *GJB1* все чаще встречаются в публикациях последних лет. Так, Т.В. Осадчук и др. [15] в Беларуси описали мутации во 2 экзоне гена *GJB1* в 7 семьях у 16 человек: у 7 из 33 пробандов (21,2%) и у 9 из 11 родственников. Из семи идентифицированных мутаций четыре мутации были ассоциированы с тяжелым фенотипом, выявлены и описаны авторами впервые в мире. К настоящему времени в гене *CJB1* идентифицировано более 300 мутаций, которые нарушают синтез белка коннексина 32, и, соответственно, приводят к развитию ННШМТ 1X типа, и их количество с каждым годом увеличивается. Поэтому проведение молекулярно-генетического тестирования необходимо всем членам семьи больного с целью выявления носителей выявленной генной мутации и уточнения генетического риска повторения случаев заболевания в родословной.

Прогрессирование ННШМТ 1X типа в большинстве случаев медленное, иногда состояние остается стабильным многие годы. Инвалидизация пациентов наблюдается лишь на поздних сроках развития заболевания, обычно «негрубая», большинство пациентов продолжают с трудом, но самостоятельно, передвигаться даже в 70-летнем возрасте. За счет X-сцепленного рецессивного типа наследования клиническая симптоматика данного заболевания развивается у мальчиков (мужчин), в то время как девочки (женщины) являются асимптомными (малосимптомными) гетерозиготными носительницами причинной генной мутации. Развитие заболевания у девочек (женщин) возможно при гомозиготном носительстве данной мутации [15, 17]. Кроме того, появление выраженных клинических симптомов заболевания у женщин может быть связано с преимущественной инактивацией X-хромосомы, несущей нормальную копию гена *GJB1*, а также со значительной функциональной неполноценностью гена при наличии ряда нонсенс-мутаций в гене *CJB1* [17].

Несмотря на редкость выявления БШМТ 1X типа, практикующим врачам-неврологам следует помнить о возможном накоплении случаев заболевания в отдельных регионах нашей страны,

в частности, в Восточно-Сибирском регионе России. Впервые в отечественной и зарубежной практике абилитации пациентов с ННШМТ нами был разработан дифференцированный подход к выбору немедикаментозного лечения ННШМТ с учетом типов заболевания: (аксональный, демиелинизирующий, смешанный), данных стимуляционной электромиографии, выраженности двигательных расстройств, результаты которого были подтверждены клиническими данными и пара-клиническими исследованиями (компьютерной паллестезиометрией, электронейромиографией). Впервые была проведена оценка влияния комплексной абилитации на качество жизни пациента с ННШМТ до и после абилитации, что послужило основой для проведения мульти-центрального исследования данной группы пациентов. Разработка и применение программ индивидуальной абилитации при ННШМТ, раннее начало абилитационных мероприятий позволяют существенно замедлить темп прогрессирования заболевания, повысить качество жизни пациентов и их социальную адаптацию.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белова А. Н., Прокопенко С. В. Нейрореабилитация. М., 2010. С. 129–153.
2. Генетические заболевания. Перонеальная дистрофия Шарко–Мари–Тута (часть первая). [Электронный ресурс] Режим доступа: <http://vse-pro-geny.com/ru//2014>
3. Глущенко Е. В. Клинико-генетическая характеристика наследственной нейропатии Шарко–Мари–Тута (на примере Красноярского края): авторефер. дисс. ... канд. мед. наук. Красноярск, 2011. 24 с.
4. Глущенко Е.В., Гончарова С.И., Шнайдер Н.А. Тревожно-депрессивные расстройства и дезадаптация людей, страдающих болезнью Шарко–Мари–Тута / Современная психология: теория и практика. материалы IX международной научно-практической конференции 23 июня 2013 года. М.: Спецкнига, 2013. С. 32–35.
5. Глущенко Е.В., Шнайдер Н.А., Воевода М.И. и др. Клиническое наблюдение доклинической диагностики наследственной моторно-сенсорной нейропатии Шарко–Мари–Тута 1А типа у 7-летнего мальчика // Вестник Клинической больницы №51. 2011. Т. IV, № 51. С. 104–108.
6. Гончарова С.И. Абилитация пациентов с наследственной невропатией Шарко–Мари–Тута на амбулаторном этапе: дисс. ... канд. мед. наук. Красноярск, 2015. 177 с.
7. Гончарова С.И., Шнайдер Н.А. Наследственная невропатия Шарко–Мари–Тута: возможности нефармакологического лечения // Физиотерапия, бальнеология и реабилитация. 2013. № 6. С. 13–19.
8. Гончарова С.И., Шнайдер Н.А. Опыт кинезиотерапии наследственной нейропатии Шарко–Мари–Тута // Сибирское медицинское обозрение. 2014. № 3(87). С. 91–97.
9. Гурленя А.М., Багель Г.Е., Смычек В.Б. Физиотерапия в неврологии. М.: Мед. лит., 2008. С. 236–237.
10. Евтушенко О.С., Яновская Н.В. Опыт реабилитации детей с различными органическими заболеваниями нервной системы в Донецком областном детском клиническом центре нейрореабилитации // Междунар. неврол. журн. 2010. № 7. С. 11–21.
11. Евтушенко С.К., Шаймурзин М.Р., Евтушенко О. С. Нейромышечные заболевания у детей: проблемы ранней диагностики и современной медицинской и социальной реабилитации [Электронный ресурс] // Новости медицины, фармации. Режим доступа : <http://www.mif-ua.com/archive/article/36745>.
12. Инструкция по обработке данных, полученных с помощью опросника SF-36. [Электронный ресурс] Режим доступа: info@evidence-press.ru /20/03/2014
13. Каширский Д. В. Психология личностных ценностей: дисс. докт. психол. наук. М., 2014. 550 с.
14. Киричкова Г.А., Устинович М.А., Петрова М.М. и др. Патент на полезную модель № 83906 Устройство для крепления датчика Вибротестер-MBN BT-02-1 при снятии показателей вибрационной чувствительности с нижних конечностей / Зарегистрирован в Государственном реестре полезных моделей РФ. Москва, 27 июня 2009 г.
15. Левин О.С. Полинейропатии: клиническое руководство. М.: МИА, 2005. С. 358–383.
16. Лечебная физкультура при болезни Шарко–Мари–Тута: учеб. пособие для последипломного образования врачей [С.И. Гончарова, Н.А. Шнайдер, Д.В. Дмитренко]. Красноярск: Гротеск, 2015. 31 с.
17. Осадчук Т.В., Моссэ К.А., Румянцева Н.В. Спектр мутаций гена коннексина-32 (GJB1) у больных с невралгической амиотрофией Шарко–Мари–Тус тип IX в Беларуси. [Электронный ресурс] Режим доступа: <http://old.bsmu.by/files/mj/26.pdf//04/2009>.
18. Третьяк И.Б. Использование длительной электростимуляции при повреждении периферических нервов и сплетений // Украинский неврол. журн. 2007. № 2. С. 58–61.
19. Уэлш Т.М. Нервно-мышечные заболевания. В кн.: Неврология [под ред. М. Самуэльс]. М.: Практика, 1997. 640 с.
20. Фанталова Е.Б. Внутренний конфликт, внутренний вакуум и нейтральная зона как ценностно-ориентированные личностные конструкты в экзистенциальном пространстве человека / Вопросы. Гипотезы. Ответы: Наука XXI века: Монография. Краснодар, 2012.
21. Фанталова Е. Б. Уровень соотношения «ценности» и «доступности» в различных жизненных сферах: психометрическое исследование показателей. Методика // Мир психологии. Научно-методический журнал. 2011. № 2(66). [Electronic resource] Access mode: http://psyjournals.ru/mpsi_worldpsy/
22. Частная физиотерапия: учеб. пособие [ред. Г.Н. Пономаренко]. М. : Медицина, 2005. 744 с.
23. Шаймурзин М.Р. Новые модифицированные стандарты диагностики и терапии миело- и аксонопатий у детей с наследственными мотосенсорными невропатиями (научный обзор и личные наблюдения) // Междунар. неврол. журн. 2012. Т. 47, № 1. С. 11–21.
24. Шнайдер Н.А., Глущенко Е.В., Козулина Е.А. Оценка качества жизни больных с наследственной нейропатией Шарко–Мари–Тута в Красноярском крае // Бюллетень Сибирской медицины. 2011. № 2. С. 57–62.
25. Шнайдер Н.А., Гончарова С.И. Физиотерапия болезни Шарко–Мари–Тута // Нервно-мышечные болезни. 2013. № 4. С.18–22.

26. Bird T. D. Excerpt from Charcot–Marie–Tooth. Hereditary neuropathy overview. CMT Facts 6. 2008. Vol. 6. P. 8–9. [Electronic recourse] Access mode: <http://www.cmtausa.org/journal/2011/07>

27. Grandis M., Shy M. E. Current Therapy for CMT. CMT // Facts VI. Special Report. 2008. Vol. 6. P. 28–30. [Electronic recourse] Access mode: <http://www.cmtausa.org/journal/2011/07>

28. Shy M. E. Therapeutic strategies for the inherited neuropathies // Neuro Molecular Medicine. 2006. Vol.8. P. 255–278.

REFERENCES

1. Belova A.N., Prokopenko S.V. *Neiroreabilitatsiya*. Moscow, 2010. pp. 129–153. (in Russian)

2. *Geneticheskie zabolevaniya. Peroneal'naya distrofiya Sharko–Mari–Tuta (chast' pervaya)*. [Elektronnyi resurs]: <http://vse-pro-geny.com/ru//2014> (in Russian)

3. Glushchenko E.V. *Extended abstract of PhD dissertation (Medicine)*. Krasnoyarsk, 2011. 24 p. (in Russian)

4. Glushchenko E.V., Goncharova S.I., Shnaider N.A. In: *Sovremennaya psikhologiya: teoriya i praktika. Proceedings of the IX international scientific-practical conference on June 23, 2013*. Moscow: Spetskniga, 2013. pp. 32–35. (in Russian)

5. Glushchenko E.V., Shnaider N.A., Voevoda M.I. et al. *Vestnik Klinicheskoi bol'nitsy №51*. 2011. Vol. IV, № 51. pp. 104–108. (in Russian)

6. Goncharova S.I. *PhD dissertation (Medicine)*. Krasnoyarsk, 2015. 177 p. (in Russian)

7. Goncharova S.I., Shnaider N.A. *Fizioterapiya, bal'neologiya i reabilitatsiya*. 2013. № 6. pp. 13–19. (in Russian)

8. Goncharova S.I., Shnaider N.A. *Sibirskoe meditsinskoe obozrenie*. 2014. № 3(87). pp. 91–97. (in Russian)

9. Gurlenya A.M., Bagel' G.E., Smychek V.B. *Fizioterapiya v nevrologii*. Moscow: Med. lit., 2008. pp. 236–237. (in Russian)

10. Evtushenko O.S., Yanovskaya N.V. *Mezhdunar. nevrolog. zhurn.* 2010. № 7. pp. 11–21. (in Russian)

11. Evtushenko S.K., Shaimurzin M.R., Evtushenko O.S. *Novosti meditsiny, farmatsii*: <http://www.mif-ua.com/archive/article/36745>. (in Russian)

12. *Instruktsiya po obrabotke dannykh, poluchennykh s pomoshch'yu oprosnika SF-36*. [Elektronnyi resurs]: info@evidence-press.ru /20/03/2014 (in Russian)

13. Kashirskii D.V. *MD dissertation (Psychology)*. Moscow, 2014. 550 p. (in Russian)

14. Kirichkova G.A., Ustinovich M.A., Petrova M.M. et al. *Patent na poleznuyu model' № 83906 Ustroistvo dlya krepleniya datchika Vibrotester-MBN VT-02-1 pri snyatii pokazatelei vibratsionnoi chuvstvitel'nosti s nizhnikh konechnostei / Zaregistrovan v Gosudarstvennom reestre poleznykh modelei RF*. Moscow, on June 27, 2009. (in Russian)

15. Levin O. S. *Polineiropatii: klinicheskoe rukovodstvo*. Moscow: MIA, 2005. pp. 358–383. (in Russian)

16. *Lechebnaya fizkul'tura pri bolezni Sharko–Mari–Tuta: ucheb. posobie dlya poslediplomnogo obrazovaniya vrachei* [S.I. Goncharova, N.A. Shnaider, D.V. Dmitrenko ed.]. Krasnoyarsk: Grotesk, 2015. 31 p. (in Russian)

17. Osadchuk T.V., Mosse K.A., Rumyantseva N.V. *Spektr mutatsii gena konneksina-32 (GJBL1) u bol'nykh s nevrал'noi amiotrofiei Sharko–Mari–Tus tip 1X v Belarusi*. [Elektronnyi resurs]: <http://old.bsmu.by/files/mj/26.pdf//04/2009>. (in Russian)

18. Tret'yak I.B. *Ukrainskii nevrolog. zhurn.* 2007. № 2. pp. 58–61. (in Russian)

19. Uelsh T.M. In: *Nevrologiya* [M. Samuel's ed.]. Moscow: Praktika, 1997. 640 p. (in Russian)

20. Fantalova E.B. In: *Voprosy. Gipotezy. Otveti: Nauka XXI veka: Monografiya*. Krasnodar, 2012. (in Russian)

21. Fantalova E.B. *Mir psikhologii. Nauchno-metodicheskii zhurnal*. 2011. № 2(66). [Electronic resource] Access mode: http://psyjournals.ru/mpsi_worldpsy/ (in Russian)

22. *Chastnaya fizioterapiya: ucheb. posobie* [G.N. Ponomarenko ed.]. Moscow: Meditsina, 2005. 744 p. (in Russian)

23. Shaimurzin M.R. *Mezhdunar. nevrolog. zhurn.* 2012. Vol. 47, № 1. pp. 11–21. (in Russian)

24. Shnaider N.A., Glushchenko E.V., Kozulina E.A. *Byulleten' Sibirskoi meditsiny*. 2011. № 2. pp. 57–62. (in Russian)

25. Shnaider N.A., Goncharova S.I. *Nervno-myshechnye bolezni*. 2013. № 4. pp. 18–22. (in Russian)

Поступила 14.12.15.