

## Алгоритм реабілітаційного обстеження осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута

Ірина Корман

Львівський державний університет фізичної культури,  
Львів, Україна

Хвороба Шарко-Марі-Тута є спадковою демієлінізуючою поліневропатією, що супроводжується комплексом фізичних та функціональних порушень з боку опорно-рухової та нервової систем.

**Мета:** розробити алгоритм реабілітаційного обстеження осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута.

**Матеріал і методи:** теоретичний аналіз та узагальнення даних науково-методичної літератури та всесвітньої інформаційної мережі Інтернет, класифікація.

**Результати:** запропоновано алгоритм реабілітаційного обстеження, що дозволить повністю охопити наявні порушення та об'єктивно оцінити фізичний та функціональний стан пацієнта при даній хворобі.

**Висновки:** проведення комплексного реабілітаційного обстеження та аналіз його результатів є основою в адекватному підборі засобів та методів фізичної реабілітації та побудові плану реабілітаційного втручання.

**Ключові слова:** алгоритм обстеження, фізична реабілітація, хвороба Шарко-Марі-Тута.

### Вступ

Оскільки на сьогоднішній день медичне лікування даної нозології не призводить до сповільнення чи зупинки прогресування даного захворювання, більшість сучасних досліджень вказують на фізичну реабілітацію як необхідний засіб лікування [4; 6; 8]. Наявність комплексних порушень функціонального стану опорно-рухового апарату при даній хворобі, прогресивність їхнього перебігу та зниження якості життя осіб з даним захворюванням зумовлюють актуальність індивідуалізації фізичної реабілітації [3; 7]. Об'єктивне вивчення рухових та функціональних порушень при хворобі Шарко-Марі-Тута дозволить встановити реабілітаційний діагноз, що у подальшому буде основою у створенні індивідуальної реабілітаційної програми.

**Зв'язок дослідження з науковими програмами, планами, темами.** Обраний напрям дослідження відповідає темі науково-дослідної роботи у сфері фізичної культури і спорту на 2011–2015 рр. Міністерства України у справах сім'ї, молоді та спорту за темою 4.2. «Фізична реабілітація неповносправних з порушенням діяльності опорно-рухового апарату» (номер держреєстрації 0111U006471).

Шарко-Марі-Тута є найбільш поширеною серед спадкових нейропатій [9]. Проте на сьогоднішній день терапевтичні можливості для даного захворювання обмежуються симптоматичним лікуванням, а найефективнішим засобом лікування при даній нозології залишається фізична терапія [4; 5; 7].

Першочерговим компонентом діяльності фахівця фізичної реабілітації є проведення реабілітаційного обстеження з метою визначити існуючі порушення з боку різних систем, що є необхідним для встановлення реабілітаційного діагнозу, планування та прогнозування процесу фізичної реабілітації [1].

Програма фізичної реабілітації повинна враховувати всі наявні функціональні та рухові порушення, особливості вихідного фізичного стану та супутні захворювання. Ретельне обстеження хворого і встановлення його реабілітаційного діагнозу є підґрунтям побудови програми реабілітації [2; 8].

Існуючі на сьогодні дослідження у сфері фізичної ре-

абілітації, зокрема, реабілітаційного обстеження осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута, не повністю висвітлюють дане питання. Проте необхідно зазначити, що ефективність реабілітаційної програми та індивідуальний підхід у підборі засобів та методів втручання першочергово залежить від комплексного та об'єктивного обстеження хворого.

**Мета дослідження:** розробити алгоритм реабілітаційного обстеження для осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута.

### Матеріал і методи дослідження

**Методи дослідження:** теоретичний аналіз та узагальнення даних науково-методичної літератури та всесвітньої інформаційної мережі Інтернет; індукція та класифікація.

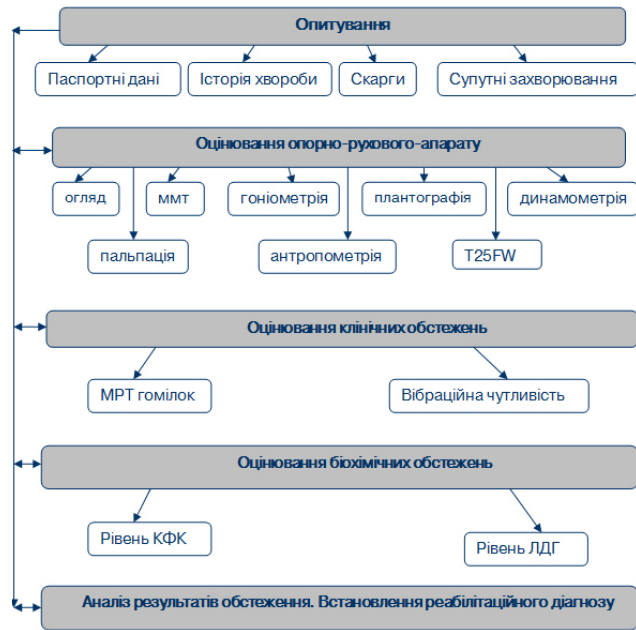
### Результати дослідження та їх обговорення

Необхідно звернути увагу на те, що у своїй клінічній діяльності фахівцеві фізичної реабілітації, перш ніж приступити до складання та виконання програми реабілітації, необхідно встановити реабілітаційний діагноз, відповідно для цього йому потрібно провести обстеження [2].

Для того щоб реабілітаційне обстеження повністю охоплювало всі існуючі порушення з боку опорно-рухового апарату та було комплексним та об'єктивним, воно повинне включати в себе такі складові: спостереження, об'єктивну оцінку та суб'єктивну оцінку [2].

При обстеженні осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута, враховуючи характерні для даного захворювання порушення, такі як: гіпотрофія м'язів дистальних відділів нижніх та верхніх кінцівок, деформації кистей та стоп, порушення ходьби та рівноваги та інші, також необхідно включити вище наведені складові обстеження [3; 5; 9]. Саме тому при обстеженні осіб з даною поліневропатією пропонуємо дотримуватися розробленого нами алгоритму (рис.).

Алгоритм реабілітаційного обстеження для осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута передбачає послідовне застосування таких складових обстеження як: опитування, оцінювання опорно-рухового апарату, оцінювання клінічних обстежень, оцінювання біохімічних обстежень, аналіз яких буде основою для встановлення реабілітаційного діагнозу



**Рис. Алгоритм реабілітаційного обстеження осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута:**

ММТ – мануально-м'язове-тестування, МРТ – магнітно-резонансна томографія, КФК – рівень ферментів креатинфосфокіназа, ЛДГ – рівень лактатдегідрогіназа, T25FW – timed 25-Foot Walking – тест ходьби [10].

та складання індивідуальної та конструктивної програми фізичної реабілітації.

Опитування включає в себе скарги пацієнта, як основні, так і додаткові, історію хвороби, наявність супутніх захворювань. Важливо звернути увагу на вік особи, дату встановлення діагнозу та період маніфестації захворювання, що дасть змогу проаналізувати швидкість прогресування поліневропатії.

Оцінювання опорно-рухового апарату включає в себе:

- огляд та пальпація. При огляді необхідно звернути увагу на стан шкірних покривів, деформацію стоп та кистей та стан їх вираженості, на наявність дистальних м'язових гіпотрофій та на положення тіла. При пальпації звертаємо увагу на консистенцію м'язів нижніх та верхніх кінцівок, особливо на дистальні групи м'язів.

- мануально-м'язове-тестування – дозволяє встановити наявність слабкості м'язу чи групи м'язів, а саме – згиначів та розгиначів стопи, стегна, привідних та відвідних м'язів стегна, згиначів та розгиначів кисті та в подальшому адекватно підібрати навантаження для тренування ослабленого м'язу чи групи м'язів.

- гониометрія проводиться для виявлення порушення амплітуди руху в гомілковостопному, колінному, кульшовому та променево-зап'ястковому суглобах. Проводиться

контралатерально.

- антропометричні вимірювання дозволяють визначити наявність та ступінь гіпотрофії кінцівок шляхом вимірювання сантиметровою стрічкою обводу обох гомілок, верхньої третини стегна, передпліччя.

- плантографія – дозволяє визначити ступінь деформованості стопи за рахунок визначення стану склепін (поперечного та повздожнього), наявності чи відсутності додаткових точок навантаження.

- динамометрія – дозволяє нам оцінити слабкість м'язів кисті та передпліччя, обов'язково вимірюється контралатерально.

- timed 25-Foot Walking – запропонований тест ходьби дозволить об'єктивно та функціонально оцінити стан опорно-рухового апарату. Під час виконання, окрім часу виконання тесту, також звертаємо увагу на якість ходьби, кількість зупинок [10].

Для об'єктивного оцінювання функціональних порушень з боку різних систем потрібно застосовувати сучасні інформативні методики дослідження. Саме тому оцінювання клінічних та біохімічних досліджень дозволяють скласти повну та об'єктивну картину порушення та стану пацієнта:

- аналіз результатів магнітно-резонансної томографії гомілок – це об'єктивна оцінка стану м'язів, що в подальшому дозволяє максимально індивідуалізувати програму фізичної реабілітації та зпрогнозувати її ефективність відповідно до вихідного стану пацієнта;

- аналіз результатів вібраційної чутливості – дозволить оцінити порушення глибокої чутливості та врахувати цей фактор у підборі навантаження;

- аналіз результатів біохімічних досліджень а саме, рівень ферментів КФК (Креатинфосфокіназа) та ЛДГ (лактатдегідрогіназа) надасть інформацію про внутрішній стан м'язів та їх реакцію на фізичні навантаження, як повсякденні, так і спеціально підібрані.

## Висновки

На підставі вищезазначеного можна зробити висновок про те, що для ефективного подолання наявних фізичних, функціональних порушень та збереження функції кінцівок, щоб запобігти ранній інвалідизації осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута потрібно дотримуватися розробленого алгоритму реабілітаційного обстеження. Це надасть можливість виявити різноманітні порушення з боку різних систем організму, врахувати індивідуальні особливості пацієнтів.

**Перспективи подальших досліджень.** Комплексне реабілітаційне обстеження є підґрунтям і основою у створенні індивідуальної методики фізичної реабілітації для осіб з хворобою Шарко-Марі-Тута, яка б дозволила оптимально вирішувати наявні рухові та функціональні порушення.

**Конфлікт інтересів.** Автор заявляє, що немає конфлікту інтересів, який може сприйматися таким, що може завдати шкоди неупередженості статті.

**Джерела фінансування.** Ця стаття не отримала фінансової підтримки від державної, громадської або комерційної організації.

## Список використаної літератури

1. Бойчук, Т., Голубева, М., Левандовський, О., Войчишин, Л. (2010), *Основи діагностичних досліджень у фізичній реабілітації: навч. посіб. для студ. ВНЗ, ЗУКЦ, Львів.*

2. Герцик, А.М. (2007), "Структура процедури обстеження опорно-рухового апарату у фізичній реабілітації", *Педагогіка, психологія та медико-біологічні проблеми фізичного виховання і спорту*, № 9, С. 23-25.
3. Корман, І., Семеряк, О. (2016), "Спадкова сенсомоторна невропатія Шарко-Мари-Тута: етіопатогенез та особливості функціонального стану опорно-рухового апарату", *Фізична культура, спорт та здоров'я нації: зб. наук. праць*, Вид-во ФОП Євенок О. О., Житомир, Вип. 2, С. 277-281.
4. Corrado, B., Ciardi, G. & Bargigli, C. (2016), "Rehabilitation Management of the Charcot-Marie-Tooth Syndrome: A Systematic Review of the Literature", *Medicine (Baltimore)*, No. 95(17), pp. e3278, doi: 10.1097/MD.0000000000003278.
5. McCorquodale, D., Pucillo, E.M. & Johnson, N.E. (2016), "Management of Charcot-Marie-Tooth disease: improving long-term care with a multidisciplinary approach", *JMultidiscipHealthc*, No. 9, pp. 7-19, doi: 10.2147/JMDH.S69979.
6. Nakagawa, M. (2014), "Diagnosis and care of Charcot-Marie-Tooth disease", *RinshoShinkeigaku*, No. 54(12), pp. 950-2, doi: 10.5692/clinicalneuro.54.950.
7. Young, P., De Jonghe, P., Stugbauer, F. & Butterfass-Bahloul, T. (2008), "Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease", *Cochrane Database Syst Rev*, No. 23(1), pp. CD006052, doi: 10.1002/14651858.CD006052.pub2.
8. Watanabe, K. (2016), "Treatment for Patients with Charcot-Marie-Tooth Disease: Orthopaedic Aspects. BrainNerve", No. 68(1), pp. 51-7, doi: 10.11477/mf.1416200345.
9. Charcot-Marie-Tooth Association (2017), Official website, available at: <http://www.cmtausa.org/resource-center/treatment-management/> (accessed 22 July 2017).
10. Everyday Health Media, LLC (2016), A Simple Walking Test Tracks MS Progress, available at: <http://www.everydayhealth.com/multiple-sclerosis/treatment/simple-walking-test-tracks-ms-progress/> (accessed 22 July 2017).

Стаття надійшла до редакції: 18.07.2017 р.  
Опубліковано: 31.08.2017 р.

**Анотація.** **Ірина Корман.** Алгоритм реабілітаційного обстеження лиц с болезнью Шарко-Мари-Тута. Болезнь Шарко-Мари-Тута является наследственной демиелинизирующей полиневропатией, сопровождающейся комплексом физических и функциональных нарушений со стороны опорно-двигательной и нервной систем. **Цель:** разработать алгоритм реабилитационного обследования лиц с болезнью Шарко-Мари-Тута. **Материал и методы:** теоретический анализ и обобщение данных научно-методической литературы и всемирной информационной сети Интернет, классификация. **Результаты:** предложен алгоритм реабилитационного обследования, который позволит полностью охватить имеющиеся нарушения и объективно оценить физическое и функциональное состояние пациента при данной болезни. **Выводы:** проведение комплексного реабилитационного обследования и анализ его результатов является основой в адекватном подборе средств и методов физической реабилитации и построении плана реабилитационного вмешательства.

**Ключевые слова:** алгоритм обследования, физическая реабилитация, болезнь Шарко-Мари-Тута.

**Abstract.** **Iryna Korman.** An algorithm of rehabilitation examination of persons with Charcot-Marie-Toot disease. The Charcot-Marie-Toot disease is a hereditary demyelinated polyneuropathies, accompanied by a complex of physical and functional disorders from the musculoskeletal and nervous systems. **Purpose:** to develop an algorithm for the rehabilitation examination of persons with Charcot-Marie-Toot's disease. **Material & Methods:** theoretical analysis and generalization of data from scientific and methodological literature and the worldwide Internet information network, classification. **Result:** algorithm of rehabilitation examination is offered that will allow fully covering the existing violations and objectively assessing the physical and functional state of the patient for this disease is proposed. **Conclusion:** carrying out a comprehensive rehabilitation survey and analyzing its results is the basis for an adequate selection of means and methods of physical rehabilitation and building a rehabilitation intervention plan.

**Keywords:** algorithm of examination, physical rehabilitation, Charcot-Marie-Toot disease.

## References

1. Boichuk, T., Holubieva, M., Levandovskiy, O. & Voichyshyn, L. (2010), *Osnovy diahnostychnykh doslidzhen u fizychnii reabilitatsii: navch. posib. dlia stud. VNZ* [Fundamentals of Diagnostic Research in Physical Rehabilitation: Teach. Manual For the stud Higher Educational Institutions], ZUKTs, Lviv. (in Ukr.)
2. Hertsyk, A.M. (2007), "Structure of the procedure of inspection of the locomotor apparatus in physical rehabilitation", *Pedahohika, psykholohiia ta medyko-biologichni problemy fizychnoho vykhovannia i sportu*, No. 9, pp. 23-25. (in Ukr.)
3. Korman, I. & Semeriak, O. (2016), "Hereditary Sensor Motor Neuropathy of Sharko-Mari-Tut: Etiopathogenesis and Features of the Functional Condition of the Musculoskeletal System", *Fizychna kultura, sport ta zdorov'ia natsii: zb. nauk. prats*, Vyd-vo FOP Yevenok O. O., Zhytomyr, Vyp. 2, pp. 277-281. (in Ukr.)
4. Corrado, B., Ciardi, G. & Bargigli, C. (2016), "Rehabilitation Management of the Charcot-Marie-Tooth Syndrome: A Systematic Review of the Literature", *Medicine (Baltimore)*, No. 95(17), pp. e3278, doi: 10.1097/MD.0000000000003278.
5. McCorquodale, D., Pucillo, E.M. & Johnson, N.E. (2016), "Management of Charcot-Marie-Tooth disease: improving long-term care with a multidisciplinary approach", *JMultidiscipHealthc*, No. 9, pp. 7-19, doi: 10.2147/JMDH.S69979.
6. Nakagawa, M. (2014), "Diagnosis and care of Charcot-Marie-Tooth disease", *RinshoShinkeigaku*, No. 54(12), pp. 950-2, doi: 10.5692/clinicalneuro.54.950. (in Jap.)
7. Young, P., De Jonghe, P., Stugbauer, F. & Butterfass-Bahloul, T. (2008), "Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease", *Cochrane Database Syst Rev*, No. 23(1), pp. CD006052, doi: 10.1002/14651858.CD006052.pub2.
8. Watanabe, K. (2016), "Treatment for Patients with Charcot-Marie-Tooth Disease: Orthopaedic Aspects. BrainNerve", No. 68(1), pp. 51-7, doi: 10.11477/mf.1416200345. (in Jap.)
9. Charcot-Marie-Tooth Association (2017), Official website, available at: <http://www.cmtausa.org/resource-center/treatment-management/> (accessed 22 July 2017).
10. Everyday Health Media, LLC (2016), A Simple Walking Test Tracks MS Progress, available at: <http://www.everydayhealth.com/multiple-sclerosis/treatment/simple-walking-test-tracks-ms-progress/> (accessed 22 July 2017).

Received: 18.07.2017.  
Published: 31.08.2017.

## Відомості про авторів / Information about the Authors

**Корман Ірина Володимирівна:** Львівський державний університет фізичної культури: вул. Костюшка 11, м. Львів, 79007, Україна.

**Корман Ірина Владимировна:** Львовский государственный университет физической культуры: ул. Костюшка 11, г. Львов, 79007, Украина.

**Iryna Korman:** Lviv State University of Physical Culture: Kostushko str. 11, Lviv, 79000, Ukraine.

**ORCID.ORG/0000-0002-0332-6132**

**E-mail:** iraknopka7@gmail.com