

© ШНАЙДЕР Н. А., ГОНЧАРОВА С. И., ДЮЖАКОВА А. В., ПОПОВА Т. Е., КАНТИМИРОВА Е. А., ДМИТРЕНКО Д. В., ШЕВЧЕНКО С. А.

УДК 616.832 — 009.55: 316.628: 613.735

ПРЕДПОЛАГАЕМЫЕ БАРЬЕРЫ И МОТИВАТОРЫ К ФИЗИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ У ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ ШАРКО-МАРИ-ТУТА

Н. А. Шнайдер, С. И. Гончарова, А. В. Дюжакова, Т. Е. Попова, Е. А. Кантимирова, Д. В. Дмитренко, С. А. Шевченко
ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого
Министерства здравоохранения РФ, ректор — д. м. н., проф. И. П. Артюхов; кафедра медицинской генетики
и клинической нейрофизиологии Института последипломного образования, зав. — д.м.н., проф. Н. А. Шнайдер;
Университетская клиника, гл. врач — к.м.н. Е. Ю. Чешейко.

Резюме. Нарушение физической активности у пациентов с болезнью Шарко-Мари-Тута (БШМТ) может вызвать прогрессирование заболевания и снижение сроков инвалидизации, вместе с тем, поддается улучшению через регулярную физическую активность. Для поддержания физической активности пациента с БШМТ нам важно понять, как он «воспринимает» барьеры и мотиваторы. Поэтому мы предприняли попытку систематизировать предполагаемые барьеры и мотиваторы в физической активности пациентов с БШМТ. Проведен электронный поиск в 4-х англоязычных (Medline, PubMed, ClinicalKey, Springer) и одной русскоязычной (e-LIBRARY) базах данных. Мы включили рецензируемые журнальные статьи на английском и русском языках, опубликованные с 1 января 1990 по 30 августа 2014 года, посвященные физической активности больных с БШМТ. Поисковые запросы нашли 68 874 цитаты, из которых удалось восстановить 35 полных статей. Наиболее частыми барьерами были отсутствие мотивации, факторы окружающей среды (например, транспорт), проблемы со здоровьем и нарушения, связанные с БШМТ. Наиболее частыми факторами мотивации были социальная поддержка и необходимость выполнять повседневные задачи на работе и в быту. Проведенная работа первоначально содействовала нашему пониманию воспринимаемых пациентом барьеров и мотиваторов в физической активности при БШМТ. Этот обзор будет способствовать развитию медико-социальных и реабилитационных мероприятий, нацеленных на устранение существующих барьеров, и в тоже время, опираясь на воспринимаемые пациентом наиболее значимые мотиваторы, станет основой для увеличения и поддержания физической активности больных с БШМТ.

Ключевые слова: барьеры, мотиваторы, физическая активность, реабилитация, физиотерапия, болезнь Шарко-Мари-Тута, обзор.

SUPPOSED BARRIERS AND MOTIVATORS TO PHYSICAL ACTIVITY IN PATIENTS WITH CHARCOT-MARIE-TOOTH DISEASE

N. A. Shnyder, S. I. Goncharova, A. V. Diuzhakova, T. E. Popova,
E. A. Kantimirova, D. V. Dmitrenko, S. A. Shevchenko
Krasnoyarsk State Medical University named after prof. V. F. Voyno-Yasensky

Abstract. Disorders of physical activity in patients with Charcot-Marie-Tooth disease (CMT) can cause disease progression and decreasing time of disability, however, is treatable through regular physical activity. For keeping the physical activity of the patient with CMT it is important to understand how he "sees" the barriers and motivators. Therefore, we tried to systematize the supposed barriers and motivators in the physical activity of patients with CMT. It was conducted in electronic search in 4 English (Medline, PubMed, ClinicalKey, Springer) and one Russian-speaking (e-LIBRARY) databases. We have included peer-reviewed journal articles in English and Russian languages, published from 1 January 1990 to 30 August 2014, devoted to physical activity in patients with CMT. The searches found 68874 citations, 35 full articles were restored from them. The most common barriers were lack of motivation, environmental factors (eg, transportation), health problems and disorders associated with CMT. The most common motivators were social support and daily tasks at work and at home. This review will promote the development of medical and social and habilitation activities aimed at removing of existing barriers, and at the same time, based on the patients most important motivators, will be the basis for increasing and maintaining of physical activity in patients with CMT.

Key words: barriers, motivators, physical activity, habilitation, physical therapy, Charcot-Marie-Tooth disease, a review.

Актуальность проблемы. Болезнь Шарко-Мари-Тута (БШМТ) — это генетически гетерогенная, но клинически сходная, обширная группа наследственной патологии периферической нервной системы с высокой частотой встречаемости в мире [1, 6, 12]. Средняя частота

встречаемости БШМТ составляет около 1 на 3000 в популяции. Средняя продолжительность жизни пациентов с БШМТ не отличается от средней популяционной, но в то же время распространенность инвалидности при данном заболевании остается высокой. БШМТ дебютирует в первой или второй

декадах жизни пациента и включает симптомы и признаки, связанные со слабостью мышц дистальных отделов нижних конечностей и последствиями биомеханических проблем, включая растяжение связок голеностопного сустава, неуклюжую походку, нарушение равновесия, перонеальную походку, боли, деформацию стоп и голеностопных суставов [26]. Скорость прогрессирования заболевания широко варьирует: в одних случаях состояние стабильное в течение нескольких десятилетий, в других — прогрессирование заболевания довольно быстрое [55]. Клиническая гетерогенность БШМТ обусловлена, как генетической гетерогенностью заболевания, так и влиянием внешнесредовых факторов, включая физическую активность пациентов. Однако зачастую после установки диагноза БШМТ физическая активность пациентов является низкой, что может способствовать дальнейшему прогрессированию патологического процесса и ограничению повседневной жизненной активности, снижению качества жизни и трудоспособности пациентов [13].

Цель исследования — проведение критического обзора литературы на основе поиска доступных русскоязычных и англоязычных исследований по изучению предполагаемых барьеров и мотиваторов к физической активности при БШМТ.

Дизайн/методология/подход. Физическая активность была определена как любое телесное движение, производимое за счет сокращения скелетных мышц и приводящее к увеличению расхода энергии [21], предполагаемые барьеры — как причины, препятствующие участию пациента в поведении, которое может помочь предотвратить болезнь и улучшить состояние здоровья [21] (в настоящем исследовании — причины низкой физической активности больных с БШМТ). Предполагаемые барьеры могли отражать внешние факторы (например, отсутствие поддержки со стороны друзей и семьи, низкие ресурсы или нехватку времени из-за других обязанностей), а также индивидуальные, психологически обусловленные факторы (отсутствие мотивации или других приоритетов, сомнения по поводу участия в физической активности) [17]. Предполагаемые мотиваторы были определены как силы, действующие на человека и инициирующие изменение его поведения [45].

Критерии включения/исключения. Статьи соответствовали критериям включения, если: были опубликованы в рецензируемом научном журнале и написаны на русском или английском языках; участниками исследования были люди с БШМТ; были в той или иной мере оценены предполагаемые барьеры и/или мотиваторы в физической активности у пациентов с БШМТ. Статьи соответствовали критериям исключения, если они были опубликованы до 1990 года и написаны на других иностранных языках, были опубликованы в материалах (тезисах) научно-практических конференций.

Стратегия поиска. Электронный поиск в четырех англоязычных (Medline, PubMed, ClinicalKey, Springer) и одной русскоязычной (e-LIBRARY) базах данных был осуществлен для обзора статей, опубликованных в период между 1.01.1990 г. и 30.08.2014 г. Поиск проводился с использованием ключевых слов (терминов) как в заголовках, так и в тексте статей, включая «болезнь Шарко-Мари-Тута», (Charcot-Marie-Tooth disease, англ.), «физическая активность» (physical activity,

англ.), «барьеры» (barriers, англ.), «мотиваторы» (motivators, англ.). Кроме того, в поиск были включены Кокрановские обзоры, посвященные физической реабилитации и физическим тренировкам при БШМТ. Мы тщательно анализировали библиографические списки всех включенных статей.

Результаты. Поиск в выше указанных англоязычных и русскоязычных базах выявил 87 678 названий и рефератов (абстрактов). После удаления дубликатов, статей, опубликованных до 1990 года, любых статей, опубликованных не в формате журнала, осталось 68 874 наименований. Из них 35 статей были извлечены как полнотекстовые статьи.

Характеристика исследований. На сегодняшний день нет консенсуса среди авторов о том, какие мышцы наиболее часто поражаются на ранних стадиях БШМТ, хотя это знание может иметь решающее значение в разработке реабилитационных программ для пациентов с целью восстановления/сохранения баланса между мышцами и предотвращения нарушений ходьбы и развития деформаций суставов конечностей [54, 55]. По данным Кокрановского обзора, выполненного С. М. White и соавт. (2004) [57], основанного на анализе данных рандомизированных контролируемых исследований в электронных базах Cochrane Neuromuscular Disease Group register (с июля 2002 г. по февраль 2004 г.), MEDLINE (с января 1966 г. по июнь 2004 г.), EMBASE (с января 1980 г. по июнь 2004 г.), CINAHL (с января 1982 г. по июль 2002 г.) и LILACS (с января 1982 г. по июль 2002 г.), показано, что лечебная физкультура и стрейч-терапия имеют положительный клинический эффект при функциональной абилитации больных с периферической невропатией и способствуют сохранению силы вторично пораженных мышц конечностей. Однако авторами не проводилась оценка комплаентности пациентов к сохранению физической активности, а число рандомизированных исследований с наличием четко очерченных критериев исключения было мало (одна публикация). Сходные данные опубликованы и в Кокрановском обзоре N. B. Voet et al. (2010) [56], основанном на анализе результатов рандомизированных и квази-контролируемых исследований в англоязычных электронных базах Cochrane Neuromuscular Disease Group Trials Specialized Register (июль 2009 г.), Cochrane Rehabilitation and Related Therapies Field Register (октябрь 2002 г., август 2008 г., июль 2009 г.), Cochrane Central Register of Controlled Trials (2009 г.), MEDLINE (с января 1966 г. по июль 2009 г.), EMBASE (с января 1974 г. по июль 2009 г.), EMBASE Classic (с 1947 г. по 1973 г.) и CINAHL (с января 1982 г. по июль 2009 г.). Авторами показано, что стрейч-терапия и программы аэробной лечебной физкультуры оказывают оптимизирующий эффект на состояние мышц и кардиореспираторной системы пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, предупреждают/снижают выраженность мышечных атрофий. Однако число исследований, соответствующих критериям поиска было небольшим (три публикации), а исследования были посвящены дистрофической миотонии, лицеплечелопаточной мышечной дистрофии и митохондриальной миопатии. Мотиваторы и барьеры к сохранению физической активности больных не анализировались [56].

Кокрановский обзор C. Sackley et al. (2009) [47], основанный на анализе рандомизированных и квази-рандомизированных исследований клинической эффективности физической реабилитации, ортопедического и хирургического

лечения пациентов со «свисающей стопой», опубликованных в электронных базах данных Cochrane Neuromuscular Disease Group Trials Register (апрель 2009 г.), MEDLINE (с января 1966 г. до апреля 2009 г.), EMBASE (с января 1980 г. до апреля 2009 г.), CINAHL (с января 1982 г. до марта 2009 г.), AMED (с января 1985 г. до апреля 2009 г.), British Nursing Index (с января 1985 г. до января 2008 г.) и Royal College of Nursing Journal of Databases (с января 1985 г. по январь 2008 г.), и включающий 4 гетерогенных исследования, соответствующие критериям поиска, из 152 найденных, показал, что раннее хирургическое лечение не оказывает статистически значимого влияния на скорость ходьбы пациентов, а использование ночных укладок голеностопных суставов не оказывает статистически значимого влияния на мышечную силу и объем движений в голеностопном суставе у 26 больных с БШМТ. В то же время стрейч-терапия в течение 24 недель статистически значимо улучшала показатели ходьбы у больных БШМТ на дистанцию 6 метров по сравнению с группой контроля, но не на дистанцию 50 метров. Однако при сохранении приверженности больных к соблюдению тренировочного режима и стрейч-терапии в течение 1 года улучшались двигательная активность в целом, а показатели ходьбы на 50-метровую дистанцию были статистически значимыми по сравнению с группой контроля, что сопровождалось увеличением произвольного изометрического сокращения пораженных мышц и их динамического растяжения. Мотиваторы и барьеры к сохранению двигательной активности и комплаентность больных с БШМТ к соблюдению рекомендаций врача-реабилитолога не оценивались [47].

Кокрановский обзор K.J. Rose et al. (2010) [44] посвящен анализу роли немедикаментозной, медикаментозной терапии и хирургического лечения, направленного на увеличение объема движений в голеностопных суставах при формировании «полых стоп» с дорсофлексией, на двигательную активность пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, включая БШМТ. На основе поиска контролируемых рандомизированных исследований в электронных базах данных Cochrane Neuromuscular Disease Group Trials Specialized Register (август 2009 г.), Cochrane Central Register of Controlled Trials (2009 г.), MEDLINE (с 1966 г. по август 2009 г.), EMBASE (с 1980 г. по август 2009 г.), CINAHL (с 1982 г. по август 2009 г.), AMED (с 1985 г. по август 2009 г.) и Physiotherapy Evidence Database (с 1929 г. по август 2009 г.) согласно критериям включения/исключения авторами найдено 4 публикации. Два исследования включали 26 детей и взрослых с БШМТ 1А типа, оценивался клинический эффект ночных укладок на увеличение объема движений в голеностопных суставах, который расценен как статистически незначимый [44], что согласуется с результатами рандомизированного слепого исследования K.M. Refshauge (2006) [41] с включением 14 детей и взрослых с БШМТ 1А типа в возрасте от 7 до 30 лет. Роль пассивных движений для лечения и профилактики контрактур голеностопных суставов у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями оценена и в Кокрановском обзоре R.K. Prabhu et al. (2013) [40], основанном на поиске рандомизированных контролируемых исследований в электронных базах данных Cochrane Injuries Group Specialised Register, the Cochrane Central Register of Controlled Trials (CENTRAL), MEDLINE

(Ovid SP), EMBASE (Ovid SP), ISI Web of Science (SCI-EXPANDED; SSCI; CPCI-S; CPCI-SSH), PEDro and PsycINFO (Ovid SP), опубликованных до ноября 2013 года. Авторами показано, что пассивная гимнастика не оказывает статистически значимого влияния на профилактику контрактур голеностопных суставов при БШМТ.

В то же время, исследование P. Vinci (2003) [50] продемонстрировало статистически значимый клинический эффект двигательной реабилитации (лечебной физкультуры) на функцию ходьбы у больных, страдающих БШМТ, с плантарно-флексорной деформацией стоп, свисающими стопами, ротацией и контрактурами стоп, сенситивной атаксией. А observational исследование L. Padua et al. (2014) [39] показало существенную роль повышения уровня знаний об эффективности реабилитации у больных с БШМТ и членов их семьи для сохранения двигательной активности, мобильности и качества жизни больных.

По данным двойного слепого плацебо-контролируемого исследования R. D. Chetlin et al. (2004) [23], выполненном в течение 12 недель с участием 20 добровольцев (мужчин и женщин) — больных с БШМТ, тестировалась их физическая активность в университетской среде и на дому, а также качество жизни. Добровольцы обучались приемам стрейч-терапии, показанной для снижения темпов прогрессирования заболевания и профилактики осложнений, которую им предлагалось осуществлять на дому 3 раза в неделю в течение 12 недель. Оценивались качество жизни, изометрическая растяжка и антропометрические показатели. Комплаентность пациентов к выполнению тренировок на дому составил 87% без гендерных различий, улучшение показателей изометрической растяжки отмечено в 80% случаев и сопровождалось улучшением качества жизни обследуемых также без гендерных различий. Авторы пришли к выводу о важности рекомендаций по соблюдению физической активности и тренировочного режима, как для течения БШМТ, так и для повышения качества жизни пациентов [23].

Пилотное исследование G. Maggi et al. (2011) [34], было посвящено влиянию лечебной физкультуры (тренировок, стрейч-терапии, дыхательные и проприоцептивные упражнения в течение 6 месяцев) на состояние дыхательных функций у больных с БШМТ и у здоровых добровольцев. Авторами показано, что использованный ими тренировочный режим был безопасным и хорошо переносился, способствовал улучшению показателей дыхательных функций, однако число пациентов с БШМТ, включенным в исследование, было ограниченным (8 человек). Авторы рекомендовали регулярные и повторные курсы данного тренировочного режима (до 2 раз в год), поскольку положительные показатели проведенного лечения регрессировали в течение последующих 6 месяцев отдыха. Комплаентность пациентов к соблюдению врачебных рекомендаций не оценивалась.

Весьма интересны результаты исследования, проведенного C. Smith et al. (2006) [48], посвященного изучению роли пищевых добавок, содержащих креатин, который повышает производительность скелетных мышц путем увеличения депо креатинфосфата и поддерживает энергетический обмен аденозинтрифосфата (АТФ) в мышцах во время максимальных

тренировочных мероприятий, а также повышает ресинтез креатинфосфата во время периодов отдыха между повторными тренировками у здоровых людей. Однако сочетание тренировок и диеты с применением добавок креатина может быть менее успешно у пациентов с БШМТ. В то же время показано, что только тренировки с сопротивлением являются наилучшим условием для пациентов с БШМТ, принимающих препараты креатина, повысить мышечную силу. При этом прием креатина индуцирует адаптацию сократительных белков мышц к тренировке и увеличивает количество специфического миозина в тяжелых цепях молекул сократительного белка. Проведенное исследование убедительно продемонстрировало клинический эффект орального приема креатина только в комбинации с регулярными силовыми физическими упражнениями. К сожалению, авторами не анализировалась приверженность наблюдаемых пациентов к регулярным физическим упражнениям, а само исследование выполнено на небольшой выборке (28 пациентов) [48].

Обсервационное исследование J. S. Dufek et al. (2014) [25], посвященное анализу характеристик функционального и динамического ответов на использование композитных ортезов на голеностопный сустав у больных с БШМТ, продемонстрировало субъект-специфический эффект использования ортезов на функцию ходьбы. Наилучшие характеристики функционального и динамического ответов продемонстрировали пациенты, использующие ортезы из карбоновых волокон. Однако настоящее исследование было ограничено включением лишь 8 добровольцев с БШМТ, к тому же их приверженность к дальнейшему использованию ортезов для сохранения/повышения повседневной двигательной активности не изучалась. Однако ранее P. Vinci и P. Gargiulo (2008) [52] на основе динамического наблюдения и интервьюирования психологом и физиотерапевтом 25 итальянских пациентов с БШМТ, включая 8 мужчин и 17 женщин в возрасте от 16 до 54 лет (средний возраст – 41,6 лет), с тяжелой двухсторонней свисающей стопой (подошвенный угол стопы альфа более 105 градусов), было показано, что только 5 человек из 25 пользовались ортезами для свисающей стопы с удовлетворительными функциональными результатами, были физически активными и больше не падали. Интервьюирование показало, что у пациентов были «плохие отношения с собственным телом». Трое из 5 пациентов, пользующихся ортезами, ответили, что «ненавидели» их, один пациент отметил болевые ощущения при использовании ортезов. Пациенты, которые не пользовались ортезами, обосновывали свое решение тем, что «я еще не готов принять их» (3 чел.), «я еще пока могу обходиться без них» (2 чел.), «я не могу найти обувь для их размещения» (2 чел.). Двенадцать пациентов с БШМТ были абсолютно не заинтересованы в ношении ортезов, поэтому никогда не обращались к ортопеду для их подбора. Авторы отметили, что основным барьером к ношению ортезов и сохранению высокой двигательной активности у пациентов с БШМТ были психологические причины, поэтому при выписке рецепта на ортезы необходима консультация и поддержка клинических психологов, чтобы использование ортезов было более комфортным и косметически приемлемым для пациентов [52].

В последние годы накапливаются доказательства того, что более высокие уровни физической активности больных с БШМТ связаны с более медленным темпом прогрессирования заболевания [23]. Экстраполируя доказательства того, что физическая активность снижает риск и темпы прогрессирования вторичного поражения скелетной мускулатуры при БШМТ, можно говорить и о том, что физическая активность пациентов может уменьшить риск инвалидизирующих осложнений БШМТ (периферических парезов, сколиоза, контрактур суставов, падений и переломов, и др.) [4]. Кроме того, есть убедительные доказательства из мета-анализа рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), что лечебная физкультура (ЛФК) и другие виды физиотерапии, включая множество различных видов физической активности [14] улучшают прогноз БШМТ, то есть уменьшают зависимость пациента от других членов семьи, а также от медицинских и социальных работников, во время передвижения и самообслуживания, увеличивают скорость ходьбы и толерантность к физическим нагрузкам [18].

Весьма вероятно, что носителям причинных генных мутаций, ответственных за развитие БШМТ, необходимо регулярно поддерживать свою физическую активность, начиная с детского возраста (уже с досимптомной стадии развития заболевания) [9, 11] в целях замедления темпов развития патологического процесса [43], повышения возраста формирования контрактур суставов и выраженных периферических парезов, поддержания социального статуса и высокого качества жизни [3, 42, 54]. На фоне бурного развития и внедрения новых методов реабилитации пациентов с наследственными заболеваниями и врожденными пороками развития в клиническую практику отечественными и зарубежными неврологами и физиотерапевтами предпринимаются попытки разработки индивидуальных программ лечебной физкультуры (ЛФК) [16] и других видов физической терапии (стрейч-терапия, пилатес и др.) для пациентов с БШМТ [5, 32, 44]. В то же время, существует четкая аргументация, что пациента с БШМТ необходимо регулярно поощрять и поддерживать, чтобы он увеличивал свою физическую активность, но каким способом врачу это лучше осуществить непонятно [2]. Хотя физические тренировки полезны детям, подросткам и взрослым с БШМТ [57, 59], не все пациенты желают принимать участие в занятиях ЛФК или самостоятельно заниматься активными видами спорта (плавание, катание на велосипеде, ходьба в ортезах и др.). Поэтому должны быть разработаны новые подходы для облегчения освоения индивидуально разработанных тренировочных программ и долгосрочного поддержания физической активности при БШМТ [23, 38, 39]. Если мы хотим поощрить пациента с БШМТ, то нам очень важно понимать воспринимаемые им барьеры и мотиваторы в физической активности, как после первичной диагностики болезни, так и при динамическом диспансерном наблюдении пациента у невролога по мере ее прогрессирования.

Воспринимаемые пациентом барьеры и мотиваторы в любом поведении в отношении своего здоровья (например, по отношению к физической активности, включая ЛФК и другие методы физиотерапии) могут значительно влиять на вероятность изменения этого конкретного индивидуального

поведения [19, 35]. Так, в докладе шотландского правительства в 2003 году «Спорт, упражнения и физическая активность: участие общественности, барьеры и отношения» наиболее распространенными причинами низкой физической активности населения в целом указаны: нехватка времени, слабое здоровье, мотивационные причины, а не доступность и наличие мест для физических тренировок [49]. Медико-санитарное просвещение считается необходимым для укрепления здоровья и профилактики заболеваний среди населения в целом [33]. Помочь пациентам с БШМТ развивать уверенность в важности физической активности можно также через санитарное просвещение, но лучше всего это достигается через личные формы общения и через общественные информационно-пропагандистские программы [29, 37]. Тем не менее, многочисленные исследования по изучению последствий повторных поощрений и словесных рекомендаций (инструкций) лечащего врача показали их неэффективность в увеличении физической активности пациентов [20, 36]. Важно помнить, что воспринимаемые барьеры и мотиваторы к физической активности у пациентов с БШМТ могут существенно отличаться от таковых у населения в целом [22, 27] из-за нескольких долгосрочных последствий (осложнений) заболевания, например: периферических парезов нижних конечностей, контрактур суставов и деформаций стоп [5, 30], нарушений равновесия из-за сенситивной атаксии и др. [58], а также из-за психологических проблем [34, 38, 52] и повышенной утомляемости [51]. Лучшее понимание природы этих барьеров и мотиваторов может помочь неврологу и физиотерапевту быть более эффективными в мотивации пациентов БШМТ стать физически более активными.

Самоэффективность, осознанная физическая деятельность пациентов с БШМТ и социальная поддержка, кажется, имеют особое значение как мотиваторы к физической активности [52]. Однако могут существенно повышать мотивацию пациентов к физической активности и такие внешнесредовые факторы, как: транспорт, особенно для пациентов с развернутыми клиническими стадиями развития заболевания; доступность специализированных реабилитационных центров по месту проживания пациента; доступность медицинских и спортивных учреждений, предлагающих программы ЛФК и других видов физиотерапии (пелатеса, стрейч-терапии и др.) со скидкой или бесплатно для пациентов с БШМТ; экономические ресурсы пациента или его семьи; поддержка со стороны личного тренера; доступ к информационным ресурсам о путях повышения физической активности и программах физической реабилитации при БШМТ; возможность встречи с другими людьми, страдающими БШМТ, которые могли бы обеспечить психологическую и социальную поддержку; профессиональная поддержка руководства (работодателя) и содействие физической активности; и др.

Обсуждение. До середины XX в. в медицине преобладал принцип патернализма. При назначении лечения предполагалось, что каждый больной будет неукоснительно исполнять предписания врача. Действительно, большинство пациентов соблюдали рекомендации врачей, авторитет которых был велик. В 1976-1979 гг. D. Sackett и R. Haynes [28, 46] дали определение понятию «комплаенс», после чего

оно стало неотъемлемой частью оценки эффективности лечебного процесса в повседневной клинической практике и при проведении научных исследований [8]. Термин «комплаенс» (от англ. Compliance — уступчивость, податливость) — это мера, характеризующая правильность выполнения больным рекомендаций врача: лекарственного лечения, нелекарственных процедур, изменения образа жизни и др. Принцип партнерства, на основании которого рекомендуется выстраивать взаимоотношения врача и больного, в настоящее время определяет предпочтительность использования термина «согласие с лечением» [15]. Это понятие учитывает точку зрения пациента по отношению к проводимой терапии. Некоторые авторы используют понятия, трактовка которых еще более широка: «терапевтическое сотрудничество» и «терапевтический альянс». Эти термины описывают не только правильность соблюдения больными назначений врача и их согласие придерживаться медицинских рекомендаций, но и качество взаимоотношения пациентов с системой медицинской помощи [8].

Очевидно, что некомплаентное поведение больных с БШМТ к сохранению/повышению физической активности приводит к серьезным медицинским последствиям: отсутствие или низкое качество комплаенса → недостаточная эффективность терапии → многократные пересмотры схемы лечения врачом (в случае переоценки им дисциплинированности больного в выполнении рекомендаций) → разочарование врача в успехе лечения и появление мнения о «бесперспективности» больного → дискредитация системы медицинской помощи в глазах пациента. По мнению Д.С. Данилова (2008), в целом, отсутствие терапевтического сотрудничества является одной из причин несоответствия данных об эффективности лекарственных средств и методов немедикаментозного лечения, полученных в РКИ, и результатов лечения, наблюдающихся в условиях повседневной клинической практики [7].

В формировании модели терапевтического поведения пациента с БШМТ ведущую роль играет тип внутренней картины болезни. Больной стремится к сотрудничеству с врачом и соблюдает медицинские рекомендации по сохранению/повышению физической активности только при осознании факта заболевания и его последствий для здоровья, понимании того, что польза от немедикаментозной терапии перевешивает неудобства, связанные с ней, включая регулярные занятия ЛФК и другими видами физической терапии, как дома, так и в специализированных спортивных и медицинских учреждениях. При недооценке пациентом тяжести заболевания или при полном отрицании БШМТ (гипонозогнозия, анозогнозия) установить первоначальный контакт с пациентом и объяснить ему необходимость проведения немедикаментозного лечения, направленного на сохранение/повышение физической активности, крайне сложно [13]. Поскольку БШМТ развивается постепенно, исподволь и в детском возрасте может протекать бессимптомно или малосимптомно, не принося пациенту ощутимого физического дискомфорта, то в этих случаях заболевание часто выявляется случайно (например, при диспансерном осмотре или при обращении к неврологу или ортопеду по другому поводу), и только объективные данные свидетельствуют о необходимости начала

немедикаментозного лечения, направленного на сохранение физической активности и силы мышц нижних конечностей. Наш многолетний опыт показывает, что в случаях бессимптомной (малосимптомной) стадии БШМТ («у меня ничего не болит») уровень терапевтического сотрудничества пациентов с врачом и соблюдению рекомендаций по сохранению/повышению физической активности довольно низок. Рекомендованные неврологом рекомендации по регулярному проведению ЛФК и активным занятиям определенными видами спорта многие пациенты выполняют недолго или уже с самого начала отвергают. Подобным образом низкий комплаенс является барьером к физической активности при БШМТ на ранних стадиях развития патологического процесса, когда пациенты еще не испытывают тягостных симптомов болезни и ее осложнений. Только нарастающая тяжесть осложнений заболевания обычно заставляет их вновь обратиться за медицинской помощью к неврологу или ортопеду. При этом, обращаясь за помощью к врачу, пациент с БШМТ рассчитывает на быстрое улучшение состояния, но возможности современной медицины при рассматриваемой наследственной патологии периферической нервной системы ограничены. Поскольку симптомы заболевания сохраняются в течение всей жизни пациента, дебютируя в детском или подростковом возрасте, то несоответствие результатов медикаментозного лечения БШМТ ожиданиям больного правомерно может привести к возникновению разочарования и появлению сомнения в квалификации врача и правильности проводимой терапии [2, 3]. Пациенты (и/или родители детей и подростков, страдающих БШМТ) перестают соблюдать медицинские рекомендации (*«Зачем принимать эти лекарства, если они не помогают?»*, *«Зачем выполнять эти упражнения, если их эффект для меня сомнителен?»*, *«Зачем носить ортезы, если я еще могу ходить сам и редко падаю?»* и др.), отказываются от помощи, консультируются у новых и новых специалистов, как в бюджетных, так и в частных клиниках. Необходимость длительной немедикаментозной терапии (физической реабилитации) зачастую недооценивается пациентом и членами его семьи, что является еще одним барьером к сохранению/повышению физической активности при БШМТ. При этом сотрудничество пациента с врачом значительно хуже, чем при краткосрочном приеме лекарств. Общее правило заключается в следующем: чем длительнее терапия, тем хуже качество комплаенса.

С другой стороны, мотиватором к физической активности при БШМТ может быть доверительное общение врача и пациента, особенно если оно построено на уважении, доверии и партнерстве [10]. Важны активное участие пациента в разработке плана физической терапии, учет его мнения при выборе немедикаментозного лечения. При соблюдении этого условия у пациента появляется чувство ответственности за успех терапии, и он будет лучше следовать тактике лечения и диспансерного наблюдения, выработанной совместно. Но в связи с длительным течением БШМТ мотивация к физической активности нарушается из-за развития депрессии или нарастания беспомощности (выраженные двигательные расстройства, формирование контрактур на поздних стадиях развития заболевания), или из-за того, что пациенты «привыкают» к заболеванию, «сживаются» с ним. В связи с этим, большое

значение могут иметь такие мотиваторы, как упрощение и индивидуальный подбор программ ЛФК и других видов физической терапии (например, стрейч-терапии, пассивной гимнастики и др.) и вовлечение в терапевтический процесс близких пациента. У одиноких больных большую роль играет патронаж, осуществляемый медицинскими и социальными работниками.

Несомненно, высока роль родителей (опекунов) ребенка с БШМТ в его мотивации к физической активности на досимптомных (малосимптомных) стадиях заболевания. Ребенок не прогнозирует последствий болезни, не может оценить пользу рекомендаций врача и проводимой терапии. Физическая активность детей контролируется их родными, как дома, так и в учебных, спортивных и медицинских (реабилитационных) учреждениях. Однако родственники могут столкнуться с нежеланием ребенка заниматься рекомендованными ему («полезными») видами спорта из-за боязни прошлого опыта, когда занятия физкультурой, например в школе, вызвали неприятные эмоциональные ощущения и переживания (*«я не такой как все»*, *«у меня ничего не получится»*) или страха поражения в спортивных соревнованиях, а также или из-за желания ребенка заниматься другими («вредными») видами спорта, приводящими к перегрузке вторично пораженных мышц конечностей и повышению темпов прогрессирования БШМТ. Мотивация к физической активности при лечении детей и подростков с БШМТ детей может снижаться из-за несогласия их родных с рекомендациями врача, например из-за их негативного отношения к определенным видам спорта или физической терапии, или из-за веры в «чудодейственное лекарство» от БШМТ. Для повышения мотивации родителей могут быть использованы: помощь коллег (совместные консультации невролога и ортопеда, невролога и физиотерапевта), предложение осмотра другим специалистом в области лечения БШМТ более высокой квалификации (доцента, профессора), или отдельная беседа со всеми взрослыми членами семьи ребенка, чтобы определить возможного партнера для мотивации пациента к физической активности. На этом этапе развития БШМТ ответственность за правильность выполнения медицинских рекомендаций по выбору оптимальной физической активности ребенка ложится на его родственников. Привлечение семьи в лечебный процесс в ряде случаев более важно, чем применение других методов оптимизации терапевтического сотрудничества.

Мотивация к физической активности при БШМТ особенно высока у молодых больных и пациентов с высоким уровнем образования и активной жизненной позицией. Однако у некоторых пациентов, например при сверхценном отношении к своей внешности, гипотрофия мышц нижних конечностей, формирование контрактур и изменение походки могут играть роль сильнейшего психотравмирующего фактора [2, 19, 23]. Ограничительные рекомендации (соблюдение определенного двигательного режима, дозирование физических нагрузок, отказ от курения и алкоголя, необходимость длительного лечения и др.) часто несовместимы с их стремлением к привычному для здоровых людей ритму жизни. Мотиваторами к физической активности и поддержанию терапевтического сотрудничества с лечащим врачом в этих случаях могут быть: психологическая поддержка пациента;

регулярное проведение образовательных программ, в том числе с использованием средств массовой информации (радио, телевидение, Интернет), в том числе в рамках Всемирного Дня повышения осведомленности о БШМТ (17 сентября ежегодно); индивидуальные и групповые занятия ЛФК и другими видами физической терапии; подбор удобного режима физических тренировок и их включение в жизненный стиль пациента; регулярное диспансерное наблюдение; поддержка больного его близкими (родственниками, друзьями), коллегами и работодателями. Назначая немедикаментозную (физическую) терапию, пациенту с БШМТ важно предоставить понятные инструкции о выполнении упражнений, включая силовые нагрузки, схему тренировок (в том числе, устно и письменно) [4, 5]. Индивидуальный подход к выбору тренировочного режима с учетом не только тяжести заболевания, но и распорядка дня и жизненного стиля, особенно важны у социально активных больных. Большое значение в правильности соблюдения медицинских рекомендаций имеет формирование партнерства и доверия между врачом и больным. Если пациент не доверяет лечащему врачу, скорее всего он не только не будет следовать рекомендациям, но и откажется от его помощи. Для повышения мотивации к физической активности необходимо учитывать пожелания больного и, если возможно, использовать их при выработке тактики немедикаментозной терапии. Важно дать понять пациенту, что его мнение имеет значение при выборе метода лечения. Соблюдение этих условий поможет сформировать у взрослого пациента с БШМТ чувство уверенности в успехе физической терапии и ответственности за достижение результата.

Мотивация может зависеть от социального и семейного положения больного. При наличии работы, активной социальной позиции, высоком уровне образования у больных формируется прочная установка на сохранение физической активности из-за опасения потери своего статуса в связи с БШМТ. Такие пациенты обычно лучше соблюдают медицинские рекомендации, чем больные с низким социальным положением [2].

В любом случае, мотиватором к физической активности при БШМТ является психотерапевтический компонент, который иногда даже более важен, чем непосредственное объяснение пациенту сути метода немедикаментозной (физической) терапии заболевания. Для повышения мотивации могут быть использованы специальные психотерапевтические методики, направленные на коррекцию внутренней картины болезни, личностных черт и механизмов психологической защиты, препятствующих формированию комплаенса пациента с лечащим врачом неврологом. Психотерапия должна проводиться подготовленным специалистом, так как разрушение устойчивых защитных механизмов, которые больной «использует» для преодоления стресса, связанного с БШМТ, приводит к фрустрации. Поэтому одновременно с выработкой адекватного реагирования на БШМТ больной нуждается в психологической поддержке в связи с актуализацией неприятной, стрессовой информации (признание болезни) [8, 13, 53].

Несомненно, мотиватором к физической активности при БШМТ являются образовательные программы, основанные на предоставлении пациентам их родным адекватной

информации о заболевании (клинических проявлениях, причинах развития и прогрессирования, осложнениях и методах медикаментозного и немедикаментозного лечения), обучении распознаванию ранних признаков болезни и необходимому терапевтическому поведению. В течение последних лет большую роль в повышении мотивации играет Всемирный День повышения осведомленности о БШМТ, проводимый ежегодно 17 сентября, а также международные и отечественные ассоциации пациентов и специалистов в области БШМТ и наследственных нервно-мышечных заболеваний в целом [2, 13].

Заключение. Проведенный нами литературный обзор и многолетний собственный опыт клинической и научно-исследовательской работы свидетельствуют о недостаточно изученном вопросе о роли мотиваторов и барьеров к сохранению физической активности у больных с БШМТ. В то же время, следует признать, что уровень организации медицинской помощи может играть важную роль в повышении мотивации пациентов к физической активности и в формировании терапевтического сотрудничества [2, 8, 13, 31]. Качество комплаенса зависит от частоты медицинских осмотров: описан так называемый «феномен белого халата»: больные лучше соблюдают рекомендации в течение недели до посещения врача и в течение недели после него [24]. Поэтому при планировании программы физической реабилитации пациентов с БШМТ большое значение должно уделяться регулярности диспансерного наблюдения, в котором помимо врача невролога и физиотерапевта [14] должны участвовать медсестры и социальные работники, в обязанности которых может входить активный патронаж больного [8], а также клинические психологи, участвующие в изменении восприятия пациентом внутренней картины болезни и восприятия («принятия») своего изменяющегося с течением заболевания тела [10, 13, 53]. Регулярные посещения больным лечащего врача необходимы не только для оценки эффективности физической терапии, но и для поддержания доверительных отношений с пациентом и повторного подкрепления или коррекции инструкций о его тренировочном режиме. В свою очередь, регулярность посещений пациентом с БШМТ лечащего врача зависит от доступности специализированной медицинской помощи. Мотивация к физической активности может повышаться, если больной знает, что при необходимости может быстро связаться с врачом, например по телефону, электронной почте или через интернет-сайт лечебного учреждения. В случае развития непредвиденного побочного эффекта или сопутствующей острой соматической или хирургической патологии такая консультация успокоит больного с БШМТ и предотвратит возникновение барьера к сохранению физической активности и «разрушение» терапевтического сотрудничества. При значительном снижении мобильности пациента на поздних стадиях развития БШМТ, тяжелом или быстро прогрессирующем течении заболевания, ограничивающим возможность самостоятельного посещения пациентом амбулаторно-поликлинического или реабилитационного лечебного учреждения, мотивация к сохранению возможной на данной стадии физической активности будет выше при активном патронаже пациента на дому врачами и специально обученными медицинскими сестрами.

Литература

1. Билева Д. С., Ситников В. Ф., Дадали Е. О классификации и нозологии генетически гетерогенной моторно-сенсорной невропатии // Вестник Российского государственного медицинского университета. — 2007. — № 3. — С. 44-50.
2. Глущенко Е. В., Шнайдер Н. А., Кантимирова Е. А., Козулина Е. А., Воевода М. И., Максимов В. И., Аллахвердян А. А. Опыт организации диагностической и медико-социальной помощи больным с наследственной нейропатией Шарко-Мари-Тута в Красноярском крае // Нервно-мышечные болезни. — 2012. — № 1. — С. 41-53.
3. Глущенко Е. В., Шнайдер Н. А., Шульмин А. В., Воевода М. И., Максимов В. Н., Аллахвердян А. А., Козулина Е. А., Пилюгина М. С. Случай наследственной моторно-сенсорной невропатии Шарко-Мари-Тута 1 типа // Сибирское медицинское обозрение. — 2012. — № 4. — С. 84-87.
4. Гончарова С. И., Шнайдер Н. А. Наследственная невропатия Шарко-Мари-Тута: возможности нефармакологического лечения // Физиотерапия, бальнеология и реабилитация. — 2013. — № 6. — С. 13-19.
5. Гончарова С. И., Шнайдер Н. А. Опыт кинезиотерапии наследственной невропатии Шарко-Мари-Тута // Сибирское медицинское обозрение. — 2014. — № 3. — С. 91-97.
6. Гурьева П. И. Болезнь Шарко-Мари-Тута: современная классификация и клинические особенности // Якутский медицинский журнал. — 2012. — № 2. — С. 92-96.
7. Данилов Д. С. Индивидуальный выбор современной психофармакотерапии шизофрении (основные принципы, обсуждение результатов клинических исследований и некоторые практические рекомендации) // Психиатрия и психофармакотерапия. — 2008. — № 10 (6). — С. 50-57.
8. Данилов Д. С. Терапевтическое сотрудничество (комплаенс): содержание понятия, механизмы формирования и методы оптимизации // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. — 2014. — № 2. — С. 4-12.
9. Мальмберг С. А., Маслова О. И., Дадали Е. Л. Наследственные моторно-сенсорные невропатии у детей и подростков: клиническая и электронейромиографическая дифференциация // Педиатрия. — 1996. — № 3. — С. 6-12.
10. Наумова Е. А., Шварц Ю. Г. Выполнение больными врачебных назначений: эффективны ли вмешательства, направленные на улучшение этого показателя? // Международный журнал медицинской практики. — 2006. — № 1. — С. 48-60.
11. Шаймурзин М. Р. Новые модифицированные стандарты диагностики миелино- и аксонопатий у детей с наследственными моторно-сенсорными невропатиями (обзор и личные наблюдения) // Международный неврологический журнал. — 2012. — № 1. — С. 11-21.
12. Шнайдер Н. А., Глущенко Е. В. Наследственная невропатия — гетерогенная группа генетически детерминированных заболеваний периферической нервной системы // Вестник клинической больницы №51. — 2009. — Т. III, № 4. — С. 15-20.
13. 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. — Т. 10, № 2. — С. 57-62.
14. Шнайдер Н. А., Гончарова С. И. Физиотерапия болезни Шарко-Мари-Тута // Нервно-мышечные болезни. — 2013. — № 4. — С. 13-18.
15. Ястребов В. С. Проблемы патернализма и партнерства в психиатрии // Психиатрия. — 2012. — № 4 (56). — С. 7-13.
16. Abresch R. T., Han J. J., Carter G. T. Rehabilitation management of neuromuscular disease: the role of exercise training // J. Clin. Neuromuscul. Dis. — 2009. — Vol. 11, № 1. — P. 7-21.
17. Allison K. R., Dwyer J. J., Makin S. Perceived barriers to physical activity among high school students // Prev. Med. — 1999. — Vol. 28. — P. 608-615.
18. Bar-Or O. Role of exercise in the assessment and management of neuromuscular disease in children // Med. Sci. Sports Exerc. — 1996. — Vol. 28, № 4. — P. 421-427.
19. Becker M. H., Maiman L. A. Sociobehavioral determinants of compliance with health and medical care recommendations // Med. Care. — 1975. — Vol. 13. — P. 10-24.
20. Boysen G., Krarup L.H., Zeng X., Oskedra A., Korv J., Andersen J. N. ExStroke Pilot Trial of the effect of repeated instructions to improve physical activity after ischemic stroke: a multinational randomised controlled clinical trial // BMJ. — 2009. — Vol. 339. — P. 2810.
21. Caspersen C. J., Powell K. E., Christenson G. M. Physical activity, exercise and physical fitness: definitions and distinctions for health-related research // Public Health Rep. — 1985. — Vol. 100. — P. 126-131.
22. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Environmental barriers to health care among persons with disabilities - Los Angeles County, California, 2002-2003 // Morb. Mortal. Wkly. Rep. — 2006. — Vol. 55, № 48. — P. 1300-1303.
23. Chetlin R. D., Gutmann L., Tarnopolsky M. Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: recommendations for exercise prescription // Arch. Phys. Med. Rehabil. — 2004. — Vol. 85, № 8. — P. 1217-1223.
24. Cramer J. A., Scheyer R. D., Mattson R. H. Compliance declines between clinic visits // Arch. Intern. Med. — 1990. — Vol. 150, № 7. — P. 1509-1510.
25. Dufek J. S., Neumann E. S., Hawkins M. C., O'Toole B. Functional and dynamic response characteristics of a custom composite ankle foot orthosis for Charcot-Marie-Tooth patients // Gait Posture. — 2014. — Vol. 39, № 1. — P. 308-313.
26. Garcia C. A. Clinical features of Charcot-Marie-Tooth // NY Acad. Sci. — 1999. — Vol. 883. — P. 69-76.
27. Hammel J. Technology and the environment: supportive resource or barrier for people with developmental disabilities? // Nurs. Clin. North. Am. — 2003. — Vol. 38, № 2. — P. 331-349.
28. Haynes R. B. Introduction. In: Compliance in Health Care // Haynes R.B., Sackett D.L., Taylor D. W., editors. - Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1979. — P. 1-18.
29. Hogan M. Media matters for youth health // J. Adolesc. Health. — 2000. — Vol. 27, № 2. — P. 73-76.
30. Holmes J. R., Hansen S. T. Jr. Foot and ankle manifestations of Charcot-Marie-Tooth disease // Foot Ankle. — 1993. — Vol. 14, № 8. — P. 476-486.
31. Iezzoni L. I., Frakt A. B., Pizer S. D. Uninsured persons with disability confront substantial barriers to health care services // Disabil. Health J. — 2011. — Vol. 4, № 4. — P. 238-244.
32. Katalinic O. M., Harvey L. A., Herbert R. D., Moseley A. M., Lannin N. A., Schurr K. Stretch for the treatment and prevention of contractures // Cochrane Database Syst. Rev. — 2010. — Vol. 9. — CD007455.
33. King C. N., Senn M. D. Exercise testing and prescription. Practical recommendations for the sedentary // Sports Med. — 1996. — Vol. 21 (5). — P. 326-336.
34. Maggi G., Monti Bragadin M., Padua L., Fiorina E., Bellone E., Grandis M., Reni L., Bennicelli A., Grosso M., Saporiti R., Scorsone D., Zuccarino R., Crimi E., Schenone A. Outcome measures and rehabilitation treatment in patients affected

by Charcot-Marie-Tooth neuropathy: a pilot study // *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* — 2011. — Vol. 90, № 8. — P. 628-637.

35. Marcus B. H., Dubbert P. M., Forsyth L. H., McKenzie T. L., Stone E. J., Dunn A. L., Blair S. N. Physical activity behavior change: issues in adoption and maintenance // *Health Psychol.* — 2000. — Vol. 19, № 1. — P. 32-41.

36. Nicholson S., Sniehotta F. F., van Wijck F., Greig C. A., Johnston M., McMurdo MET, Dennis M. A systematic review of perceived barriers and motivators to physical activity after stroke // *Intern. J. Stroke.* — 2013. — Vol. 8, № 5. — P. 357-364.

37. Nutbeam D. Health literacy as a public health goal: a challenge for contemporary health education and communication strategies into the 21st century // *Health Promot. Int.* — 2000. — Vol. 15. — P. 259-267.

38. Padua L., Aprile I., Cavallaro T., Commodari I., Pareyson D., Quattrone A., Rizzuto N., Vita G., Tonali P., Schenone A. Italian CMT QoL Study Group. Relationship between clinical examination, quality of life, disability and depression in CMT patients: Italian multicenter study // *Neurol. Sci.* — 2008. — Vol. 29, № 3. — P. 157-162.

39. Padua L., Pazzaglia C., Schenone A., Ferraro F., Biroli A., Esposito C., Pareyson D. Rehabilitation for Charcot Marie tooth: a survey study of patients and familiar/caregiver perspective and perception of efficacy and needs // *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* — 2014. — Vol. 50, № 1. — P. 25-30.

40. Prabhu R. K., Swaminathan N., Harvey L. A. Passive movements for the treatment and prevention of contractures // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2013. — Vol. 12. — CD009331.

41. Refshauge K. M., Raymond J., Nicholson G., van den Dolder P. A. Night splinting does not increase ankle range of motion in people with Charcot-Marie-Tooth disease: a randomised, cross-over trial // *Aust. J. Physiother.* — 2006. — Vol. 52, № 3. — P. 193-199.

42. Roh Y. H. Clinical evaluation of upper limb function: Patient's impairment, disability and health-related quality of life // *J. Exerc. Rehabil.* — 2013. — Vol. 9, № 4. — P. 400-405.

43. Rose K. J., Burns J., Ouvrier R. A. Role of stretching in Charcot-Marie-Tooth disease // *Eura Medicophys.* — 2007. — Vol. 43, № 4. — P. 560-561.

44. Rose K. J., Burns J., Wheeler D. M., North K. N. Interventions for increasing ankle range of motion in patients with neuromuscular disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2010. — Vol. 2. — CD006973.

45. Ryan R. M., Deci E. L. Intrinsic and extrinsic motivations: classic definitions and new directions // *Contemp. Educ. Psychol.* — 2000. — Vol. 25. — P. 54-67.

46. Sackett D. L. Introduction and the magnitude of compliance and noncompliance. In: *Compliance with therapeutic regimens* // Sackett D. L., Haynes R. B., editors. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1976. — P. 1-25.

47. Sackley C., Disler P. B., Turner-Stokes L., Wade D. T., Brittle N., Hoppitt T. Rehabilitation interventions for foot drop in neuromuscular disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2009. — Vol. 3. — CD003908.

48. Smith C., Chetlin R. D., Gutmann L., Yeater R. A., Alway S. E. Effect of exercise and creatine on myosin heavy chain isoform composition in patients with Charcot-Marie-Tooth disease // *Muscle Nerve.* — 2006. — Vol. 34. — P. 586-594.

49. The Scottish Government. Sport, exercise and physical activity: public participation, barriers and attitudes; 2006. Available at <http://www.scotland.gov.uk/Publications/2006/09/29134901/0> [cited 6 September 2011]

50. Vinci P. Gait rehabilitation in a patient affected with Charcot-Marie-Tooth disease associated with pyramidal and cerebellar

features and blindness // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* — 2003. — Vol. 84, № 5. — P. 762-765.

51. Vinci P., Esposito C., Perelli S. L. Overwork weakness in Charcot-Marie-Tooth disease // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* — 2003. — Vol. 84, № 6. — P. 825-827.

52. Vinci P., Gargiulo P. Poor compliance with ankle-foot-orthoses in Charcot-Marie-Tooth disease // *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* — 2008. — Vol. 44, № 1. — P. 27-31.

53. Vinci P., Gargiulo P., Panunzi M., Baldini L. Psychological distress in patients with Charcot-Marie-Tooth disease // *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* — 2009. — Vol. 45, № 3. — P. 385-389.

54. Vinci P., Serrao M., Millul A., Millul A., Deidda A., De Santis F., Capici S., Martini D., Pierelli F., Santilli V. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease // *Neurology.* — 2005. — Vol. 65, № 6. — P. 922-924.

55. Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A // *Funct. Neurol.* — 2006. — Vol. 21, № 3. — P. 159-163.

56. Voet N. B., van der Kooi E. L., Riphagen I. I., Lindeman E., van Engelen B. G., Geurts A. C. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2010. — Vol. 1. — CD003907.

57. White C. M., Pritchard J., Turner-Stokes L. Exercise for people with peripheral neuropathy // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2004. — Vol. 4. — CD003904.

58. Yagerman S. E., Cross M. B., Green D. W., Scher D. M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot-Marie-Tooth disease: a literature review // *Curr. Opin. Pediatr.* — 2012. — Vol. 24, № 1. — P. 50-56.

59. Young P., De Jonghe P., Stögbauer F., Butterfass-Bahloul T. Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2008. — Vol. 1. — CD006052.

References

1. Bileva D. S., Sitnikov V. F., Dadali E. On the classification and nosology of genetically heterogeneous motor-sensory neuropathy // *Bulletin of the Russian State Medical University.* — 2007. — № 3. — P. 44-50.

2. Gluschenko E. V., Schnayder N. A., Kantimirova E. A., Kozulina E. A., Voevoda M. I., Maksimov V. I., Allakhverdyan A. A. Experience in organizing of diagnostic and medical and social care to patients with hereditary neuropathy Charcot-Marie-Tooth in the Krasnoyarsk region // *Neuromuscular Disease.* — 2012. — № 1. — P. 41-53.

3. Gluschenko E. V., Schnayder N. A., Shulmin A. V., Voevoda M. I., Maksimov V. N., Allakhverdyan A. A., Kozulina E. A., Pilyugina M. S. Case of hereditary motor-sensory neuropathy Charcot-Marie-Tooth of type 1 // *Siberian Medical Review.* — 2012. — № 4. — P. 84-87.

4. Goncharova S. I., Schnayder N. A. Hereditary neuropathy Charcot-Marie-Tooth disease: possible non-pharmacological treatment // *Physiotherapy, Balneology and Rehabilitation.* — 2013. — № 6. — P. 13-19.

5. Goncharova S. I., Schnayder N. A. Experience of kinesiotherapy in hereditary neuropathy Charcot-Marie-Tooth // *Siberian Medical Review.* — 2014. — № 3. — P. 91-97.

6. Guryeva P. I. Charcot-Marie-Tooth disease: current classification and clinical features // *Yakut Medical Journal.* — 2012. — № 2. — P. 92-96.

7. Danilov D. S. Individual choice of modern pharmacotherapy of schizophrenia (basic principles, discussion of the results of clinical studies and some practical recommendations) // *Psychiatry and Pharmacotherapy.* — 2008. — № 10 (6). — P. 50-57.

8. Danilov D.S. Therapeutic cooperation (compliance): content of the concept, mechanisms of formation and optimization methods // *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. — 2014. — № 2. — P. 4-12.
9. Mal'mberg S.A., Maslova O.I., Dadaly E.L. Hereditary motor and sensory neuropathy in children and adolescents: a clinical and electroneuromyographic differentiation // *Pediatrics*. — 1996. — № 3. — P. 6-12.
10. Naumova E.A., Schvartc Yu.G. Performing by patients the medical prescriptions: whether effective are interventions aimed to improve this indicator? // *International Journal of Medical Practice*. — 2006. — № 1. — P. 48-60.
11. Shaymurzin M.R. New modified standards of diagnosis myelin- and axonopathies in children with hereditary motor and sensory neuropathies (review and personal observations) // *International Neurological Journal*. — 2012. — № 1. — P. 11-21.
12. Schnayder N.A., Gluschenko E.V. Hereditary neuropathy — a heterogeneous group of genetically determined diseases of the peripheral nervous system // *Bulletin of Clinical Hospital №51*. — 2009. — Vol. III, № 4. — P. 15-20.
13. Schnayder N.A., Gluschenko E.V., Kozulina E.A. Assessment of the life quality in patients with hereditary neuropathy Charcot-Marie-Tooth in the Krasnoyarsk Region // *Bulletin of Siberian Medicine*. — 2011. — Vol. 10, № 2. — P. 57-62.
14. Schnayder N.A., Goncharova S.I. Physiotherapy of Charcot-Marie-Tooth disease // *Neuromuscular Disease*. — 2013. — № 4. — P. 13-18.
15. Yastrebov V.S. The problems of paternalism and partnership in psychiatry // *Psychiatry*. — 2012. — № 4 (56). — P. 7-13.
16. Abresch R. T., Han J. J., Carter G. T. Rehabilitation management of neuromuscular disease: the role of exercise training // *J. Clin. Neuromuscul. Dis.* — 2009. — Vol. 11, № 1. — P. 7-21.
17. Allison K. R., Dwyer J. J., Makin S. Perceived barriers to physical activity among high school students // *Prev. Med.* — 1999. — Vol. 28. — P. 608-615.
18. Bar-Or O. Role of exercise in the assessment and management of neuromuscular disease in children // *Med. Sci. Sports Exerc.* — 1996. — Vol. 28, № 4. — P. 421-427.
19. Becker M. H., Maiman L. A. Sociobehavioral determinants of compliance with health and medical care recommendations // *Med. Care*. — 1975. — Vol. 13. — P. 10-24.
20. Boysen G., Krarup L.H., Zeng X., Oskedra A., Korv J., Andersen J. N. ExStroke Pilot Trial of the effect of repeated instructions to improve physical activity after ischemic stroke: a multinational randomised controlled clinical trial // *BMJ*. — 2009. — Vol. 339. — P. 2810.
21. Caspersen C. J., Powell K. E., Christenson G. M. Physical activity, exercise and physical fitness: definitions and distinctions for health-related research // *Public Health Rep.* — 1985. — Vol. 100. — P. 126-131.
22. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Environmental barriers to health care among persons with disabilities - Los Angeles County, California, 2002-2003 // *Morb. Mortal. Wkly. Rep.* — 2006. — Vol. 55, № 48. — P. 1300-1303.
23. Chetlin R. D., Gutmann L., Tarnopolsky M. Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: recommendations for exercise prescription // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* — 2004. — Vol. 85, № 8. — P. 1217-1223.
24. Cramer J. A., Scheyer R. D., Mattson R. H. Compliance declines between clinic visits // *Arch. Intern. Med.* — 1990. — Vol. 150, № 7. — P. 1509-1510.
25. Dufek J. S., Neumann E. S., Hawkins M. C., O'Toole B. Functional and dynamic response characteristics of a custom composite ankle foot orthosis for Charcot-Marie-Tooth patients // *Gait Posture*. — 2014. — Vol. 39, № 1. — P. 308-313.
26. Garcia C. A. Clinical features of Charcot-Marie-Tooth // *NY Acad. Sci.* — 1999. — Vol. 883. — P. 69-76.
27. Hammel J. Technology and the environment: supportive resource or barrier for people with developmental disabilities? // *Nurs. Clin. North. Am.* — 2003. — Vol. 38, № 2. — P. 331-349.
28. Haynes R. B. Introduction. In: *Compliance in Health Care* // Haynes R.B., Sackett D.L., Taylor D. W., editors. — Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1979. — P. 1-18.
29. Hogan M. Media matters for youth health // *J. Adolesc. Health*. — 2000. — Vol. 27, № 2. — P. 73-76.
30. Holmes J. R., Hansen S. T. Jr. Foot and ankle manifestations of Charcot-Marie-Tooth disease // *Foot Ankle*. — 1993. — Vol. 14, № 8. — P. 476-486.
31. Iezzoni L. I., Frakt A. B., Pizer S. D. Uninsured persons with disability confront substantial barriers to health care services // *Disabil. Health J.* — 2011. — Vol. 4, № 4. — P. 238-244.
32. Katalinic O. M., Harvey L. A., Herbert R. D., Moseley A. M., Lannin N. A., Schurr K. Stretch for the treatment and prevention of contractures // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2010. — Vol. 9. — CD007455.
33. King C. N., Senn M. D. Exercise testing and prescription. Practical recommendations for the sedentary // *Sports Med.* — 1996. — Vol. 21 (5). — P. 326-336.
34. Maggi G., Monti Bragadin M., Padua L., Fiorina E., Bellone E., Grandis M., Reni L., Bennicelli A., Grosso M., Saporiti R., Scorsone D., Zuccarino R., Crimi E., Schenone A. Outcome measures and rehabilitation treatment in patients affected by Charcot-Marie-Tooth neuropathy: a pilot study // *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* — 2011. — Vol. 90, № 8. — P. 628-637.
35. Marcus B. H., Dubbert P. M., Forsyth L. H., McKenzie T. L., Stone E. J., Dunn A. L., Blair S. N. Physical activity behavior change: issues in adoption and maintenance // *Health Psychol.* — 2000. — Vol. 19, № 1. — P. 32-41.
36. Nicholson S., Sniehotta F. F., van Wijck F., Greig C. A., Johnston M., McMurdo MET, Dennis M. A systematic review of perceived barriers and motivators to physical activity after stroke // *Intern. J. Stroke*. — Vol. 8, № 5. — P. 357-364.
37. Nutbeam D. Health literacy as a public health goal: a challenge for contemporary health education and communication strategies into the 21st century // *Health Promot. Int.* — 2000. — Vol. 15. — P. 259-267.
38. Padua L., Aprile I., Cavallaro T., Commodari I., Pareyson D., Quattrone A., Rizzuto N., Vita G., Tonali P., Schenone A. Italian CMT QoL Study Group. Relationship between clinical examination, quality of life, disability and depression in CMT patients: Italian multicenter study // *Neurol. Sci.* — 2008. — Vol. 29, № 3. — P. 157-162.
39. Padua L., Pazzaglia C., Schenone A., Ferraro F., Biroli A., Esposito C., Pareyson D. Rehabilitation for Charcot Marie tooth: a survey study of patients and familiar/caregiver perspective and perception of efficacy and needs // *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* — 2014. — Vol. 50, № 1. — P. 25-30.
40. Prabhu R. K., Swaminathan N., Harvey L. A. Passive movements for the treatment and prevention of contractures // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2013. — Vol. 12. — CD009331.
41. Refshaug K. M., Raymond J., Nicholson G., van den Dolder P. A. Night splinting does not increase ankle range of motion in people with Charcot-Marie-Tooth disease: a randomised, cross-over trial // *Aust. J. Physiother.* — 2006. — Vol. 52, № 3. — P. 193-199.
42. Roh Y. H. Clinical evaluation of upper limb function: Patient's impairment, disability and health-related quality of life // *J. Exerc. Rehabil.* — 2013. — Vol. 9, № 4. — P. 400-405.

43. Rose K. J., Burns J., Ouvrier R. A. Role of stretching in Charcot-Marie-Tooth disease // *Eura Medicophys.* — 2007. — Vol. 43, № 4. — P. 560-561.
44. Rose K. J., Burns J., Wheeler D.M., North K.N. Interventions for increasing ankle range of motion in patients with neuromuscular disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2010. — Vol. 2. — CD006973.
45. Ryan R. M., Deci E. L. Intrinsic and extrinsic motivations: classic definitions and new directions // *Contemp. Educ. Psychol.* — 2000. — Vol. 25. — P. 54-67.
46. Sackett D. L. Introduction and the magnitude of compliance and noncompliance. In: Compliance with therapeutic regimens // Sackett D. L., Haynes R. B., editors. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1976. — P. 1-25.
47. Sackley C., Disler P. B., Turner-Stokes L., Wade D. T., Brittle N., Hoppitt T. Rehabilitation interventions for foot drop in neuromuscular disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2009. — Vol. 3. — CD003908.
48. Smith C., Chetlin R. D., Gutmann L., Yeater R. A., Alway S. E. Effect of exercise and creatine on myosin heavy chain isoform composition in patients with Charcot-Marie-Tooth disease // *Muscle Nerve.* — 2006. — Vol. 34. — P. 586-594.
49. The Scottish Government. Sport, exercise and physical activity: public participation, barriers and attitudes; 2006. Available at <http://www.scotland.gov.uk/Publications/2006/09/29134901/0> [cited 6 September 2011].
50. Vinci P. Gait rehabilitation in a patient affected with Charcot-Marie-Tooth disease associated with pyramidal and cerebellar features and blindness // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* — 2003. — Vol. 84, №5. — P. 762-765.
51. Vinci P., Esposito C., Perelli S. L. Overwork weakness in Charcot-Marie-Tooth disease // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* — 2003. — Vol. 84, № 6. — P. 825-827.
52. Vinci P., Gargiulo P. Poor compliance with ankle-foot-orthoses in Charcot-Marie-Tooth disease // *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* — 2008. — Vol. 44, №1. — P. 27-31.
53. Vinci P., Gargiulo P., Panunzi M., Baldini L. Psychological distress in patients with Charcot-Marie-Tooth disease // *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* — 2009. — Vol. 45, № 3. — P. 385-389.
54. Vinci P., Serrao M., Millul A., Millul A., Deidda A., De Santis F., Capici S., Martini D., Pierelli F., Santilli V. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease // *Neurology.* — 2005. — Vol. 65, № 6. — P. 922-924.
55. Vinci P., Serrao M., Pierelli F., Sandrini G., Santilli V. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A // *Funct. Neurol.* — 2006. — Vol. 21, № 3. — P. 159-163.
56. Voet N. B., van der Kooi E. L., Riphagen I. I., Lindeman E., van Engelen B. G., Geurts A. C. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2010. — Vol. 1. — CD003907.
57. White C. M., Pritchard J., Turner-Stokes L. Exercise for people with peripheral neuropathy // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2004. — Vol. 4. — CD003904.
58. Yagerman S. E., Cross M. B., Green D. W., Scher D. M. Pediatric orthopedic conditions in Charcot-Marie-Tooth disease: a literature review // *Curr. Opin. Pediatr.* — 2012. — Vol. 24, № 1. — P. 50-56.
59. Young P., De Jonghe P., Stögbauer F., Butterfass-Bahloul T. Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease // *Cochrane Database Syst. Rev.* — 2008. — Vol. 1. — CD006052.

Сведения об авторах

Шнайгер Наталья Алексеевна — доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой медицинской генетики и клинической нейрофизиологии

Института постдипломного образования, ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.
Адрес: 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, г. 1; тел. 8(391) 2016254; e-mail: NASHnaider@yandex.ru.

Гончарова Светлана Ивановна — невролог, физиотерапевт Университетской клиники, ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660021, г. Красноярск, ул. Карла Маркса, г. 124; тел. 8(391) 2215456; e-mail: tonus2006@yandex.ru.

Дюжакова Анна Владиславна — лаборант кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии Института постдипломного образования, ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, г. 1; тел. 8(391) 2016254; e-mail: humsterzoo@gmail.com.

Попова Татьяна Егоровна — кандидат медицинских наук, доцент кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии Института постдипломного образования, ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, г. 1; тел. 8(391) 2016254; e-mail: tata2504@yandex.ru.

Кантимирова Елена Анатольевна — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии Института постдипломного образования, ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, г. 1; тел. 8(391) 2016254; e-mail: kantilea@mail.ru.

Дмитренко Диана Викторовна — доктор медицинских наук, доцент кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии Института постдипломного образования, ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, г. 1; тел. 8(391) 2016254; e-mail: mart2802@yandex.ru.

Шевченко Сергей Алексеевич — лаборант кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии Института постдипломного образования ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, г. 1; тел. 8(391) 2016254; e-mail: Madfingerman@narod.ru.

Authors

Shnayder Natalya Alexeevna — Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of Department of Medical Genetics and Clinical Neurophysiology Institute for Postgraduate Education of Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky, Ministry of Health of the Russian Federation

Address: 1, P. Zheleznyak Street, Krasnoyarsk, RF, 660022; Phone: 8(391) 2016254; e-mail: NASHnaider@yandex.ru.

Goncharova Svetlana Ivanovna — Neurologist, Physical Therapist, University Clinic of Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky, Ministry of Health of the Russian Federation

Address: 124, K. Marx Street, Krasnoyarsk, RF, 660021; Phone: 8(391) 2215456; e-mail: tonus2006@yandex.ru.

Duzackova Anna Vladislava — Assistant of the Department of Medical Genetics and Clinical Neurophysiology Institute for Postgraduate Education of Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky, Ministry of Health of the Russian Federation

Address: 1, P. Zheleznyak Street, Krasnoyarsk, RF, 660022; Phone: 8(391) 2016254; e-mail: humsterzoo@gmail.com.

Popova Tatyana Egorovna — Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Medical genetics and Clinical Neurophysiology Institute for Postgraduate Education Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky, Ministry of Health of the Russian Federation.

Address: 1, P. Zheleznyak Street, Krasnoyarsk, RF, 660022; Phone: 8(391) 2016254; e-mail: tata2504@yandex.ru.

Kantimirova Elena Anatolyevna — Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Medical Genetics and Clinical Neurophysiology Institute for Postgraduate Education of Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky, Ministry of Health of the Russian Federation.

Address: 1, P. Zheleznyak Street, Krasnoyarsk, RF, 660022; Phone: 8(391) 2016254; e-mail: kantilea@mail.ru.

Dmitrenko Diana Victorovna — Doctor of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Medical Genetics and Clinical Neurophysiology Institute for Postgraduate Education of Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky, Ministry of Health of the Russian Federation

Address: 1, P. Zheleznyak Street, Krasnoyarsk, RF, 660022; Phone: 8(391) 2016254; e-mail: mart2802@yandex.ru.

Shevchenko Sergey Alexeevich — Assistant, Department of Medical Genetics and Clinical Neurophysiology Institute for Postgraduate Education of Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky, Ministry of Health of the Russian Federation.

Address: 1, P. Zheleznyak Street, Krasnoyarsk, RF, 660022; Phone: 8(391) 2016254; e-mail: Madfingerman@narod.ru.