

ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ БОЛЬНЫХ НАСЛЕДСТВЕННОЙ НЕЙРОПАТИЕЙ ШАРКО-МАРИ-ТУТА

Е.В.Глущенко, Н.А.Шнайдер, Е.А.Козулина
Красноярск, Россия

Болезнь Шарко – Мари – Тута (ШМТ) - это обширная группа наследственных болезней нервной системы, характеризующихся хронически прогрессирующей слабостью и атрофией дистальных мышц конечностей, снижением сухожильных рефлексов, деформацией стоп и кистей, изменением походки и сенсорными нарушениями. В основе болезни лежат дегенеративные изменения миелиновой оболочки или аксонов двигательных и чувствительных волокон периферических нервов и спинномозговых корешков. Течение заболевания медленно прогрессирующее, дебют заболевания варьирует от 5 до 25 лет. Менее 5 % людей становятся инвалидами прикованным к инвалидным креслам. Продолжительность жизни не сокращена.

Частота ШМТ варьирует от 1:10000 до 1:2500 населения в различных популяциях.

В настоящее время никакое лечение не способно предотвратить прогрессирование заболевания ШМТ. Поэтому, лечение должно быть направлено на профилактику развития инвалидности у людей с ШМТ. Пациенты с ШМТ требуют квалифицированной помощи целой команды врачей: невролог, эндокринолог, кардиолог, хирург-ортопед, физиотерапевт, специалист по протезированию. Лечение является симптоматическим и может включать следующее.

- Для лечения мышечной боли используют ацетоаминофен или нестероидные противовоспалительные средства, нейропатической боли - трициклические антидепрессанты, карбамазепин или габапентин.

- Хирурги-ортопеды в зависимости от степени деформации ног могут оказать больным с ШМТ следующую помощь: удлинение ахиллова сухожилия, исправление молоткообразного пальца и полой стопы. А также лечение сколиоза как вторичного осложнения.

- Применение ортопедической обуви (специальные ботинки) и АFO направлены на предотвращение и лечение деформаций ног. Они позволяют пациентам оставаться физически активными, самостоятельно передвигаться, предотвращая падения и получение травм.

- Некоторые люди для стабильности походки нуждаются в костылях и трости, и только 5% нуждаются в инвалидных креслах.

Важное значение в лечении имеют: курсы ЛФК, массажа, различные виды физиотерапии, бальнеолечение. Образ жизни и диета так же играют немало важную роль для больных с ШМТ. Пациенты должны придерживаться хорошо сбалансированной диеты, чтобы избежать ожирения, которое может способствовать возникновению боли в пояснице и оказывает дополнительную нагрузку на ослабленные мышцы.

Необходимо избегать прием лекарственных препаратов вызывающих повреждение нерва (винкристин, таксол, цисплатин, изониазид, нитрофурантоин).

Одним из основных направлений реабилитации больных ШМТ должно быть активное проведение мероприятий по социальной (семейной, психологической профессиональной) реабилитации. Работа в семьях, диспансеризация больных с наследственными нейропатиями, позволят проводить индивидуальные лечебно-профилактические мероприятия для снижения темпов и степени инвалидизации молодого, трудоспособного населения.