

DOI: 10.21802/artm.2021.3.19.15
УДК 616-036.22:616.833-056.7**ЕПІДЕМІОЛОГІЧНА ХАРАКТЕРИСТИКА СПАДКОВОЇ МОТОРНО-СЕНСОРНОЇ НЕЙРОПАТІЇ В ХАРКІВСЬКІЙ ОБЛАСТІ**І.О. Говбах¹, Л.В. Молодан^{2,3}, О.Я. Гречаніна^{2,3}¹*Харківська медична академія післядипломної освіти МОЗ України, кафедра загальної практики – сімейної медицини, м. Харків, Україна,*²*Харківський національний медичний університет, м. Харків, Україна,*³*Харківський міжобласний спеціалізований медико-генетичний центр рідкісних (орфанних) захворювань, м. Харків, Україна,*

ORCID ID: 0000-0002-5951-9806,

ORCID ID: 0000-0002-0564-090X,

ORCID ID: 0000-0002-8196-1617,

e-mail: irynagovbakh@gmail.com

Резюме. Спадкові моторно-сенсорні нейропатії (СМСН) є одним із найчастіших захворювань серед моногенних спадкових хвороб нервової системи. Поширеність СМСН у різних популяціях варіює в широких межах, тому найбільш доцільним на початковому етапі генетико-епідеміологічного дослідження СМСН є визначення популяційної частоти цієї мутації в конкретному регіоні. Вивчення територіального та етнічного розподілу СМСН у Харківській області не проводилося. Саме тому метою дослідження було вивчення й аналіз показників поширеності СМСН у Харківській області в розрізі адміністративно-територіальних одиниць та окремих етнічних груп населення. Для вивчення особливостей поширеності СМСН у Харківській області розраховували показник поширеності спадкової моторно-сенсорної нейропатії як для різних територіально-адміністративних одиниць Харківської області, так і для окремих етнічних груп населення. Результати дослідження показали, що показник поширеності всіх форм СМСН по Харківській області становить 5,56 на 100 000 населення і цей показник розподілений нерівномірно. Причиною нерівномірності поширення СМСН у Харківській області може бути «ефект малих вибірок», обумовлений відмінностями в чисельності населення як в окремих адміністративних районах, так і в деяких етнічних групах населення. У Харківській області частка зареєстрованих хворих на СМСН серед міського населення (55,3%) вища, ніж серед жителів сільських районів (44,7%). Неоднорідність показника поширеності СМСН у різних етнічних групах Харківської області обумовлена нерепрезентативністю цих груп відповідним етнічним популяціям і такі показники не можуть бути перенесені на всю популяцію в цілому. Високі показники поширеності СМСН серед окремих етнічних груп, найімовірніше, обумовлені наявністю етнічних ізолятів з високим ступенем інбредних членів групи.

Ключові слова: епідеміологія, поширеність, спадкова моторно-сенсорна нейропатія.

Резюме. Спадкові моторно-сенсорні нейропатії (СМСН) є одним із найчастіших захворювань серед моногенних спадкових хвороб нервової системи. Поширеність СМСН у різних популяціях варіює в широких межах, тому найбільш доцільним на початковому етапі генетико-епідеміологічного дослідження СМСН є визначення популяційної частоти цієї мутації в конкретному регіоні. Вивчення територіального та етнічного розподілу СМСН у Харківській області не проводилося. Саме тому метою дослідження було вивчення й аналіз показників поширеності СМСН у Харківській області в розрізі адміністративно-територіальних одиниць та окремих етнічних груп населення. Для вивчення особливостей поширеності СМСН у Харківській області розраховували показник поширеності спадкової моторно-сенсорної нейропатії як для різних територіально-адміністративних одиниць Харківської області, так і для окремих етнічних груп населення. Результати дослідження показали, що показник поширеності всіх форм СМСН по Харківській області становить 5,56 на 100 000 населення і цей показник розподілений нерівномірно. Причиною нерівномірності поширення

СМСН у Харківській області може бути «ефект малих вибірок», обумовлений відмінностями в чисельності населення як в окремих адміністративних районах, так і в деяких етнічних групах населення. У Харківській області частка зареєстрованих хворих на СМСН серед міського населення (55,3%) вища, ніж серед жителів сільських районів (44,7%). Неоднорідність показника поширеності СМСН у різних етнічних групах Харківської області обумовлена нерепрезентативністю цих груп відповідним етнічним популяціям і такі показники не можуть бути перенесені на всю популяцію в цілому. Високі показники поширеності СМСН серед окремих етнічних груп, найімовірніше, обумовлені наявністю етнічних ізолятів з високим ступенем інбредних членів групи.

Ключові слова: епідеміологія, поширеність, спадкова моторно-сенсорна нейропатія.

Вступ. Спадкові моторно-сенсорні нейропатії (СМСН) – це гетерогенна група спадкових захворювань, що характеризуються ураженням периферичних нервів, і є однією з найбільш поширених нозологій у

структурі моногенних спадкових хвороб нервової системи [1, 2]. За даними різних досліджень, частота всіх СМСН у загальній популяції становить 1:2500 осіб [2, 3]. СМСН мало впливають на тривалість життя, що призводить до значного їх накопичення в окремих сім'ях і в популяціях у цілому [1].

Вивчення поширеності СМСН важливо як з теоретичної, так і з практичної точки зору. Теоретичне значення полягає у визначенні моделі генетичної структури популяції з урахуванням територіального розподілу мутантних генів і особливостей генетичної диференціації популяції, а також генетичного тягаря популяції, який визначається як зниження пристосованості окремих індивідуумів до середовища проживання, порівняно з усією популяцією.

З практичної точки зору виявлення територіальних особливостей поширення, спектра і варіабельності проявів спадкової патології є основою для створення ефективної системи її моніторингу, а також розробки методів діагностики та профілактики, оптимальних для конкретного регіону [4].

Обґрунтування дослідження. Поширеність СМСН (усіх форм) у різних популяціях варіює в широких межах від 1–12 % у всіх вікових групах до 30 % у людей похилого віку [4]. Найчастішою формою захворювання є СМСН з аутосомно-домінантним типом успадкування – тип СМСН 1А, обумовлений мутацією в гені периферичного мієлінового протеїну 22 (PMP22) на хромосомі 17p11.2-12 [5]. Тому найбільш доцільним на початковому етапі генетико-епідеміологічного дослідження СМСН є визначення популяційної частоти цієї мутації в конкретному регіоні. СМСН є одним з найчастіших захворювань серед моногенних спадкових хвороб нервової системи, але вивчення територіального та етнічного розподілу СМСН у Харківській області не проводилося, що й обумовило мету проведення цього дослідження.

Метою дослідження було вивчення й аналіз показників поширеності спадкової моторно-сенсорної нейропатії в Харківській області в розрізі адміністративно-територіальних одиниць та окремих етнічних груп населення.

Матеріали і методи. Для вивчення особливостей поширеності спадкової моторно-сенсорної нейропатії (СМСН) у Харківській області використовували епідеміологічний метод вивчення захворюваності [6]. Епідеміологічне дослідження СМСН у Харківській області проведено за зверненнями хворих у різні лікувально-профілактичні заклади в період з 2015 р. по 2020 р.

Діагноз СМСН був встановлений відповідно до рекомендацій Дослідницької групи ВООЗ з вивчення нервово-м'язових захворювань на підставі діагностичних критеріїв [7, 8].

Показник поширеності спадкової моторно-сенсорної нейропатії розраховували як для різних територіально-адміністративних одиниць Харківської області, так і для окремих етнічних груп населення за такою формулою:

Показник поширеності = $\frac{\text{кількість зареєстрованих хворих}}{\text{чисельність населення}} \cdot 100 \text{ тис.}$

Дані щодо чисельності населення в різних територіально-адміністративних одиницях Харківської області брали зі статистичного збірника Державної служби статистики України за 2015 рік [9], а інформацію щодо чисельності в окремих етнічних групах отримували з даних Всеукраїнського перепису населення 2001 року [10].

Описова статистика для якісних облікових ознак представлена у вигляді абсолютних значень і процентних часток.

Результати дослідження. Чисельність населення Харківської області згідно з даними Державної служби статистики України на 01.01.2015 р. становила 2 731 302 особи [9].

Під час нашого дослідження зареєстровано 152 хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію, які проживають у Харківській області: з них 64 людини (42,1 %) мешкають у м. Харкові та 88 (57,9 %) – у Харківській області.

Поширеність СМСН у м. Харкові та Харківській області наведена в таблиці 1.

Результати проведеного дослідження показали, що захворювання спадковою моторно-сенсорною нейропатією в Харківській області поширене нерівномірно і зареєстровано в 15 з 27 адміністративних районів, а саме: Балаклійському, Богодухівському, Валківському, Великобурлуцькому, Вовчанському, Дергачівському, Зміївському, Золочівському, Ізюмському, Красноградському, Куп'янському, Лозівському, Нововодолазькому, Харківському, Чугуївському.

Аналіз даних свідчить про те, що показник поширеності всіх форм СМСН по Харківській області становить 5,56 на 100 000 населення і цей показник розподілений нерівномірно: коливається в межах від 3,95 (у м. Ізюм) до 13,64 (у м. Балаклія). Найнижчі показники поширеності СМСН були виявлені в Ізюмському (5,68) та Валківському (6,25) районах, а найвищі – у Харківському (11,51), Чугуївському (10,72) та Зміївському (9,69).

Аналіз розподілу хворих за місцем проживання виявив, що у Харківській області 55,3% (84 особи) хворих на СМСН є мешканцями міст і 44,7% (68 осіб) – сільськими мешканцями.

У нашому дослідженні також був проведений аналіз поширеності СМСН у Харківській області за етнічними групами. У таблиці 2 представлено розподіл за етнічними групами хворих на СМСН у Харківській області.

У зв'язку з переважанням у структурі населення Харківської області українців (70,7% – 2 048 699 осіб) та росіян (25,6% – 742 025), і незначної частки білорусів (0,5% – 14 752), євреїв (0,4% – 11 576), вірмен (0,4% – 11 157) і азербайджанців (0,2% – 5 684), найбільшу частку хворих СМСН за етнічною приналежністю спостерігали саме серед українців (74,3%) і росіян (21,1%).

Таблиця 1

Поширеність СМСН у Харківській області

Найменування територіально-адміністративної одиниці	Загальна чисельність населення	Чисельність населення		Показник поширеності СМСН	Кіл-ть хворих СМСН
		міське	сільське		
Харківська область	2 731 302	2 200 662	530 640	5,56	152
м. Харків	1 452 887	1 452 887		4,40	64
м. Ізюм	50 591	50 591		3,95	2
м. Куп'янськ	29 057	29 057		10,32	3
м. Лозова	57 407	57 407		6,96	4
м. Люботин	21 714	21 714		–	–
м. Первомайський	30 821	30 821		–	–
м. Чугуїв	32 442	32 442		6,16	2
м. Балаклія	29 307	29 307		13,64	4
м. Барвінкове	9 290	9 290		–	–
м. Богодухів	15 658	15 658		–	–
м. Валки	9 322	9 322		–	–
м. Вовчанськ	18 906	18 906		10,58	2
м. Зміїв	15 049	15 049		–	–
м. Дергачі	18 223	18 223		10,98	2
м. Красноград	21 143	21 143		4,73	1
м. Мерефа	22 336	22 336		–	–
м. Південне	7 788	7 788		–	–
Райони області:					
Балаклійський*	52 158	–	52 158	9,59	5
Барвінківський	22 367	9 920	13 077	–	–
Близнюківський	19 366	3 844	15 522	–	–
Богодухівський	39 448	19 112	20 336	7,60	3
Борівський	17 095	5 685	11 410	–	–
Валківський	32 002	14 255	17 747	6,25	2
Великобурлуцький	22 708	6 077	16 631	8,81	2
Вовчанський	47 407	28 226	19 181	6,33	3
Дворічанський	17 991	3 733	14 258	–	–
Дергачівський	95 060	67 927	27 133	6,31	6
Зачепилівський	15 428	3 651	11 777	–	–
Зміївський	72 222	33 550	38 672	9,69	7
Золочівський	26 725	9 034	17 691	7,48	2
Ізюмський*	17 599		17 599	5,68	1
Кегичівський	21 190	8 895	12 295	–	–
Коломакський	7 163	2 962	4 201	–	–
Красноградський	45 045	21 143	23 902	8,88	4
Краснокутський	28 482	8 935	19 547	–	–
Куп'янський*	24 967		24 967	8,01	2
Лозівський*	29 519	10 453	19 066	6,78	2
Нововодолазький	33 525	12 004	21 521	8,95	3
Первомайський*	16 143		16 143	–	–
Печенізький	10 221	5 406	4 815	–	–
Сахновщинський	21 671	7 443	14 228	–	–
Харківський*	182 444	122 110	60 334	11,51	21
Чугуївський	46 639	27 395	19 244	10,72	5
Шевченківський	20 634	7 032	13 602	–	–

*Чисельність населення без урахування міст обласного підпорядкування.

Таблиця 2

Розподіл за етнічними групами хворих на СМСН у Харківській області

Етнічна група	Чисельність етнічної групи	Частки етнічних груп у загальній структурі населення	Кіл-ть хворих СМСН в етнічній групі	Показник поширеності СМСН в етнічній групі	Частки хворих у загальній структурі хворих СМСН
Українці	2048699	70,7 %	113	5,52	74,3 %
Росіяни	742025	25,6 %	32	4,31	21,1 %
Білоруси	14752	0,5 %	1	6,78	0,7 %
Євреї	11576	0,4 %	2	17,28	1,3 %
Вірмени	11157	0,4 %	3	26,89	1,9 %
Азербайджанці	5684	0,2 %	1	17,59	0,7 %

Обговорення результатів. Результати нашого дослідження продемонстрували, що в Харківській області частка хворих на СМСН серед міського населення вища, ніж серед жителів сільських районів. Це може бути обумовлено більш високим рівнем виявлення захворювання в містах, насамперед у зв'язку з наявністю високоспеціалізованих кадрів і діагностичного устаткування.

Разом з тим відзначається досить високий відсоток (44,7%) хворих на СМСН, які мешкають у сільській місцевості, що свідчить про досить високий рівень виявлення цієї патології сільськими лікарями. Цей факт, найімовірніше, обумовлений цілеспрямованим підвищенням інформативності лікарів загальної практики, неврологів щодо СМСН, а також розширенням можливостей для проведення додаткових методів діагностики.

Проведений аналіз показників поширеності СМСН у різних адміністративних районах Харківської області дозволив виявити причини, що лежать в основі його неоднорідності.

Провідною причиною є «ефект малих вибірок», обумовлений відмінностями в чисельності населення в окремих адміністративних районах Харківської області. При цьому, коливання чисельності населення Харківської області становлять від 17 599 осіб (Ізюмський район) до 182 444 осіб (Харківський район).

Іншою причиною неоднорідності показника поширеності СМСН в окремих адміністративних районах Харківської області є накопичення великої кількості хворих в окремих сім'ях, що пов'язано, з одного боку, з багатодітністю деяких сімей, а з іншого боку – з переважанням у популяції досліджуваного регіону форм СМСН з аутосомно-домінантним типом успадкування.

Неоднорідність показника поширеності СМСН у різних етнічних групах Харківської області обумовлена, перш за все, нерепрезентативністю цих груп відповідним етнічним популяціям. У Харківській області нерепрезентативними вибірками хворих СМСН є етнічні групи вірмен, азербайджанців, білорусів і євреїв, тому що вони нечисленні і слабо представлені в загальній структурі населення.

У зв'язку з цим такі показники поширеності СМСН у цих етнічних групах не можуть бути перене-

сені на всю популяцію в цілому. Високі показники поширеності СМСН у Харківській області серед вірмен (26,89), азербайджанців (17,59) і євреїв (17,28), найімовірніше, обумовлені наявністю етнічних ізолятів з високим ступенем інбредних членів групи.

Ізоляція призводить до зростання ступеня споріднення членів групи, що неминуче сприяє зростанню інбредних нащадків у поколіннях. Саме тому в ізольованих групах, пов'язаних спільністю походження, можуть спостерігатися концентрації генів [11]. Якщо розмір популяції обмежений, то генні частоти здатні зазнавати в поколіннях змін, які абсолютно незалежні від впливу мутацій, міграцій, відбору. Виникають відмінності між частотами генів нащадків і когортою батьків [11].

Цей факт слід враховувати при огляді пацієнтів з певних етнічних груп і відповідно до цього має бути адаптований діагностичний підхід.

Висновки:

1. Спадкова моторно-сенсорна нейропатія в Харківській області поширена нерівномірно і причиною цього може бути «ефект малих вибірок», обумовлений відмінностями в чисельності населення в окремих адміністративних районах.
2. У Харківській області частка зареєстрованих хворих на СМСН серед міського населення (55,3%) вища, ніж серед жителів сільських районів (44,7%), що може бути обумовлено більш високим рівнем виявлення захворювання в містах, насамперед у зв'язку з наявністю високоспеціалізованих кадрів і діагностичного устаткування.
3. Неоднорідність показника поширеності СМСН у різних етнічних групах Харківської області обумовлена нерепрезентативністю цих груп відповідним етнічним популяціям і такі показники не можуть бути перенесені на всю популяцію в цілому. Високі показники поширеності СМСН серед окремих етнічних груп, найімовірніше, обумовлені наявністю етнічних ізолятів з високим ступенем інбредних членів групи.

References:

1. Dohrn MF, Saporta M. Hereditary motor neuropathies. Current Opinion in Neurology. 2020; 33(5):568-574.

2. Eggermann K, Gess B, Häusler M, Weis J, Hahn A, Kurth I. Hereditary Neuropathies. *Deutsches Ärzteblatt International*. 2018; 115(6):91-97.
3. Barreto LCLS, Oliveira FS, Nunes PS, de França Costa IMP, Garcez CA, Goes GM et al. Epidemiologic Study of Charcot-Marie-Tooth Disease: A Systematic Review. *Neuroepidemiology*. 2016; 46:157-165.
4. Lehmann HC, Wunderlich G, Fink GR, Sommer C. Diagnosis of peripheral neuropathy. *Neurological Research and Practice*. 2020; 2:20.
5. Grandis M, Shy ME. Current Therapy for Charcot-Marie-Tooth Disease. *Current Treatment Options in Neurology*. 2005; 7(1):23-31.
6. Lekhan VN, Voronenko YuV, Maksimenko OP, Zyukov OL, Gubar IA. Epidemiologicheskiiye metody izucheniya neinfektsionnykh zabolevaniy: Ucheb. posobiye. 2005 [in Russian].
7. Braathen GJ, Sand JC, Lobato A, Høyer H, Russell MB. Genetic epidemiology of Charcot-Marie-Tooth in the general population. *European Journal of Neurology*. 2011; 18(1):39-48.
8. Dyck PJ, Chance P, Lebo R, Carney JA. Hereditary motor and sensory neuropathies. In: Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF, editors. *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: WB Saunders; 1993. P.1094-1136.
9. Chyselnist naiavnoho naseleння Ukrainy na 1 sichnia 2015 roku. *Stat. zb. Derzh. sl. stat. Ukrainy; vid. za vyp. H. M. Tymoshenko*. 2015 [in Ukrainian].
10. Natsionalnyi sklad naseleння Ukrainy ta yoho movni oznaky za danymy Vseukrainskoho perepyсу naseleння. K. 2001-2003. [in Ukrainian].
11. Pipis M, Rossor AM, Laura M, Reilly MM. Next-generation sequencing in Charcot-Marie-Tooth disease: opportunities and challenges. *Nature Reviews Neurology*. 2019; 15(11):644-656.

УДК 616-036.22: 616.833-056.7

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НАСЛЕДСТВЕННОЙ МОТОРНО-СЕНСОРНОЙ НЕЙРОПАТИИ В ХАРЬКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

И.А. Говбах¹, Л.В. Молодан^{2,3}, Е.Я. Гречанина^{2,3}

¹Харьковская медицинская академия последипломного образования МЗ Украины, кафедра общей практики – семейной медицины, г. Харьков, Украина,

²Харьковский национальный медицинский университет, г. Харьков, Украина,

³Харьковский межобластной специализированный медико-генетический центр редких (орфанных) заболеваний, г. Харьков, Украина,
ORCID ID: 0000-0002-5951-9806,
ORCID ID: 0000-0002-0564-090X,
ORCID ID: 0000-0002-8196-1617,
e-mail: irynagovbakh@gmail.com

Резюме. Наследственные моторно-сенсорные нейропатии (НМСН) являются одними из самых частых заболеваний среди моногенных наследственных

болезней нервной системы. Распространенность НМСН в разных популяциях варьирует в широких пределах, поэтому наиболее целесообразным на начальном этапе генетико-эпидемиологического исследования НМСН является определение популяционной частоты этой мутации в конкретном регионе. Изучение территориального и этнического распределения НМСН в Харьковской области не проводилось. Именно поэтому целью исследования было изучение и анализ показателей распространенности НМСН в Харьковской области в разрезе административно-территориальных единиц и отдельных этнических групп населения. Для изучения особенностей распространенности НМСН в Харьковской области рассчитывали показатель распространенности наследственной моторно-сенсорной нейропатии как для различных территориально-административных единиц Харьковской области, так и для отдельных этнических групп населения. Результаты исследования показали, что показатель распространенности всех форм НМСН по Харьковской области составляет 5,56 на 100 000 населения и этот показатель распределен неравномерно. Причиной неравномерности распространения НМСН в Харьковской области может быть «эффект малых выборок», обусловленный различиями в численности населения как в отдельных административных районах, так и в некоторых этнических группах населения. В Харьковской области доля зарегистрированных больных НМСН среди городского населения (55,3%) выше, чем среди жителей сельских районов (44,7%). Неоднородность показателя распространенности НМСН в различных этнических группах Харьковской области обусловлена нерепрезентативностью этих групп соответствующим этническим популяциям и такие показатели не могут быть перенесены на всю популяцию в целом. Высокие показатели распространенности НМСН среди отдельных этнических групп, скорее всего, обусловлены наличием этнических изолятов с высокой степенью инбредных членов группы.

Ключевые слова: эпидемиология, распространенность, наследственная моторно-сенсорная нейропатия.

UDC 616-036.22: 616.833-056.7

EPIDEMIOLOGICAL CHARACTERISTICS OF HEREDITARY MOTOR AND SENSORY NEUROPATHY IN THE KHARKOV REGION

I.O. Govbakh¹, L.V. Molodan^{2,3}, E.Ia. Grechanina^{2,3}

¹Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Public Health of Ukraine, Faculty of General Practice - Family Medicine, Kharkiv, Ukraine,

²Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine,

³Kharkiv Interregional Specialized Medical Genetic Center-Center of Rare (Orphan) Diseases, Kharkiv, Ukraine,

ORCID ID: 0000-0002-5951-9806,

ORCID ID: 0000-0002-0564-090X,

ORCID ID: 0000-0002-8196-1617,

e-mail: irynagovbakh@gmail.com

Abstract. Hereditary motor and sensory neuropathies are one of the most common diseases among monogenic hereditary diseases of the nervous system. Hereditary motor and sensory neuropathies are the group of clinically and genetically heterogeneous diseases characterized by peripheral nerve damage. Hereditary motor and sensory neuropathies have little effect on life expectancy, and this leads to their significant accumulation in individual families and in populations as a whole. The most common form of this disorder is hereditary motor and sensory neuropathy with an autosomal dominant type of inheritance - type 1A, caused by a mutation in the gene of peripheral myelin protein 22 (PMP22) on chromosome 17p11.2-12. According to various researches, the frequency of all hereditary motor and sensory neuropathies in the general population is 1:2500. The prevalence of hereditary motor and sensory neuropathies in different populations varies widely, therefore, the most appropriate at the initial stage of the genetic-epidemiological study of hereditary motor and sensory neuropathies is to determine the population frequency of this mutation in a specific region. The research of the territorial and ethnic distribution of hereditary motor and sensory neuropathies in the Kharkiv region was not carried out. That is why the aim of the research was to study and analyze the prevalence rates of hereditary motor and sensory neuropathies in the Kharkiv region in the context of administrative and territorial units and individual ethnic groups of the population. The epidemiological study of hereditary motor and sensory neuropathies in the Kharkiv region was carried out in the period from 2015 to 2020. The diagnosis of hereditary motor and sensory neuropathy was established in accord-

ance with the recommendations of the WHO Research Group on neuromuscular diseases on the basis of diagnostic criteria. The prevalence rate of hereditary motor and sensory neuropathy was calculated both for various administrative and territorial units of the Kharkiv region and for individual ethnic groups of the population and expressed as the number of cases per 100,000 people. The results of the research showed that the prevalence rate of all forms of hereditary motor and sensory neuropathies in the Kharkiv region is 5.56 per 100,000 population and this indicator is unevenly distributed. The reason for the uneven distribution of hereditary motor and sensory neuropathies in the Kharkiv region may be the "effect of small samples" due to differences in population size both in individual administrative regions and in some ethnic groups of the population. In the Kharkiv region, the part of registered patients with hereditary motor and sensory neuropathies among the urban population (55.3%) is higher than among residents of country areas (44.7%). The heterogeneity of the prevalence rate of hereditary motor and sensory neuropathies in various ethnic groups of the Kharkiv region is due to the non-representativeness of these groups to the corresponding ethnic populations and such indicators cannot be transferred to the entire population as a whole. The high prevalence of hereditary motor and sensory neuropathies among certain ethnic groups is most likely due to the presence of ethnic isolates with a high degree of inbred members of the group.

Keywords: epidemiology, prevalence, hereditary motor sensory neuropathy.

Стаття надійшла в редакцію 19.09.2021 р.