

Валидационное исследование шкалы общей оценки ограничений при нейропатии (Overall Neuropathy Limitations Scale, ONLS) в России

Д.С. Царегородцев¹, Д.Г. Юсупова¹, С.Н. Морозова¹, Д.А. Гришина¹, А.Б. Зайцев², А.А. Зимин¹, Н.В. Полехина¹, Р. Стокли³, М.В. Кротенкова¹, Н.А. Супонева¹

¹ФГБНУ «Российский центр неврологии и нейронаук»; Россия, 125367 Москва, Волоколамское шоссе, 80;

²ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет); Россия, 119991 Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2;

³Университет Ланкашира; Великобритания, PR1 2HE Престон, Файлд Роуд

Контакты: Дмитрий Сергеевич Царегородцев tsaregorodtsev.dmitri@yandex.ru

Введение. Полинейропатии представляют собой гетерогенную группу заболеваний периферической нервной системы, сопровождающихся сенсорными и двигательными нарушениями, нередко приводящими к инвалидизации. Для оценки степени функциональных ограничений необходимы валидированные шкалы. Шкала общей оценки ограничений при нейропатии (Overall Neuropathy Limitations Scale, ONLS), несмотря на свое широкое международное применение, не валидирована на российской популяции.

Цель исследования – лингвокультурная адаптация оригинальной версии ONLS и оценка психометрических свойств разработанной русскоязычной версии.

Материалы и методы. В исследование включено 60 пациентов с полинейропатиями: наследственной моторно-сенсорной нейропатией ($n = 30$), хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией ($n = 15$) и диабетической полинейропатией ($n = 15$). Методика работы предусматривала лингвокультурную адаптацию шкалы (с участием 15 пациентов на пилотном этапе), а также анализ ее надежности, валидности и чувствительности к изменениям.

Результаты. В результате исследования разработана русскоязычная версия ONLS. Инструмент продемонстрировал высокую содержательную и критериальную валидность со шкалой INCAT (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment) ($r = 0,99$), отличную межэкспертную согласованность и воспроизводимость (внутриклассовый коэффициент корреляции составил 0,97 и 0,99 соответственно), а также высокую чувствительность к изменениям у пациентов с хроническими воспалительными демиелинизирующими полинейропатиями (стандартизированное среднее изменение показателя = $-0,72$; $d = 0,83$).

Выводы. Русскоязычная версия ONLS обладает высокими психометрическими характеристиками и может быть рекомендована для оценки функциональных ограничений у пациентов с полинейропатиями различной этиологии в клинической и научной практике.

Ключевые слова: полинейропатия, шкала общей оценки ограничений при нейропатии, валидация, функциональные ограничения, хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, наследственная моторно-сенсорная нейропатия, диабетическая полинейропатия

Для цитирования: Царегородцев Д.С., Юсупова Д.Г., Морозова С.Н. и др. Валидационное исследование шкалы общей оценки ограничений при нейропатии (Overall Neuropathy Limitations Scale, ONLS) в России. Нервно-мышечные болезни 2026;16(2):21–31.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2026-16-2-21-31>

Validation study of the Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) in Russia

D.S. Tsaregorodtsev¹, D.G. Yusupova¹, S.N. Morozova¹, D.A. Grishina¹, A.B. Zaytsev², A.A. Zimin¹, N.V. Polekhina¹, R. Stockley³, M.V. Krotenkova¹, N.A. Suponeva¹

¹Russian Center of Neurology and Neurosciences; 80 Volokolamskoe Shosse, Moscow 125367, Russia;

²I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia (Sechenov University); Build. 2, 8 Trubetskaya St., Moscow 119991, Russia;

³University of Lancashire; Fylde Road, Preston PR1 2HE, United Kingdom

Contacts: Dmitriy Sergeevich Tsaregorodtsev tsaregorodtsev.dmitri@yandex.ru

Background. Polyneuropathies are a heterogeneous group of peripheral nervous system disorders associated with sensory and motor impairment and often leading to disability. Validated assessment tools adapted to specific populations are required to evaluate functional limitations. Although the Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) is widely used internationally, it has not been validated in a Russian-speaking population.

Aim. To perform cross-cultural adaptation of the original ONLS and to evaluate the psychometric properties of the developed Russian-language version.

Materials and methods. The study enrolled 60 patients with polyneuropathies: hereditary motor and sensory neuropathy (30 patients), chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (15 patients), and diabetic polyneuropathy (15 patients). The methodology included cross-cultural adaptation of the scale (involving 15 patients in the pilot phase), as well as analysis of its reliability, validity, and sensitivity.

Results. A Russian-language version of the ONLS was developed. The tool demonstrated high content validity and criterion validity against the INCAT (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment) scale ($r = 0.99$), excellent inter-rater reliability and test-retest reliability (intraclass correlation coefficient is 0.97 and 0.99, respectively), as well as high sensitivity in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies (standardized response mean -0.72 ; Cohen's $d = 0.83$).

Conclusion. The Russian-language version of the ONLS possesses strong psychometric properties and can be recommended for evaluating functional limitations in patients with polyneuropathies of various etiologies in both clinical and research settings.

Keywords: polyneuropathy, Overall Neuropathy Limitations Scale, validation, functional limitations, chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, hereditary motor and sensory neuropathy, diabetic polyneuropathy

For citation: Tsaregorodtsev D.S., Yusupova D.G., Morozova S.N. et al. Validation study of the Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS) in Russia. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2026;16(2):21–31. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2026-16-2-21-31>

Введение

Полинейропатии (ПНП) — это обширная группа заболеваний, отличающихся по этиологии и механизму развития, объединенных общим органом-мишенью — периферической нервной системой. Распространенность данной серьезной с точки зрения социального благополучия патологии в общей популяции варьирует, по разным данным, от 2 до 7 % [1, 2].

В зависимости от причины возникновения ПНП могут быть разделены на наследственные и приобретенные (на фоне соматических болезней, дефицитарные, воспалительные, токсические, инфекционные, паранеопластические, идиопатические и др.) [3].

Наиболее часто ПНП имеют типичный паттерн поражения — симметричное вовлечение дистальных отделов конечностей, который характерен как для приобретенных (в том числе хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП) и диабетической ПНП), так и наследственных моторно-сенсорных нейропатий (НМСН) [4]. Наиболее типичными проявлениями ПНП являются онемение, парестезия и боль, а также мышечная слабость, которые, постепенно прогрессируя, могут приводить к инвалидизации различной степени выраженности [5]. В связи с этим немаловажным в клинической практике врачей-неврологов является наличие инструмента-

рия для стандартизированной оценки выраженности инвалидизации. Для этих целей в отечественной и международной практике используются различные шкалы и опросники [6–8]. В настоящее время, несмотря на широкое применение международных шкал в отечественной медицине, лишь для части из них проводилось полноценное валидационное исследование на когорте российских пациентов. Так, в России валидированы шкалы Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT), Medical Research Council sum score (MRCss), Neuropathy Impairment Score (NIS), опросник Chronic Acquired Polyneuropathy — Patient-reported Index (CAP-PRI) для применения в оценке функциональных ограничений у пациентов с диагностированными ПНП дизиммунного генеза [9–12]. Однако оценка степени выраженности клинических проявлений ПНП, влияющих на повседневную активность пациентов, необходима и при первичном осмотре, когда точный генез заболевания еще не ясен. Зарубежными исследователями разработаны различные шкалы, которые способны помочь клиницисту в данном вопросе, одной из них является шкала общей оценки ограничений при нейропатии (Overall Neuropathy Limitations Scale, ONLS). Ее применение целесообразно и для мониторинга прогрессирования заболевания, оценки эффективности лечения [13, 14]. По своей сути ONLS представляет

собой модификацию шкалы Overall Disability Sum Score (ODSS) и включает 2 компонента: оценку функции верхних конечностей (0–5 баллов) на основании способности пациента выполнять целенаправленные действия и оценку функции нижних конечностей (0–7 баллов) в зависимости от уровня двигательной активности, включая ходьбу, подъем по лестнице и бег.

Первоначальная валидация ONLS была проведена на выборке из 100 пациентов с ПНП различной этиологии, преимущественно дизиммунного генеза (ХВДП, синдром Гийена–Барре, парапротеинемическая ПНП) [15]. Результаты показали высокую корреляцию ONLS с другими клиническими шкалами и тестами, такими как шкалы ODSS и MRCss, тест 10-метровой ходьбы, опросник качества жизни SF-36. В дальнейшем эффективность применения ONLS была подтверждена в исследовании с более крупной когортой пациентов с НМСН [16].

В настоящее время накоплено достаточное количество клинических и научных данных, позволяющих утверждать, что ONLS может считаться валидированным инструментом для количественной оценки функциональных ограничений у пациентов с ПНП различного генеза [17, 18]. В связи с этим остается актуальным вопрос проведения валидационного исследования данной шкалы на российской популяции и дальнейшего использования ее в клинической практике и научных исследованиях.

Цель работы — лингвокультурная адаптация оригинальной версии ONLS и последующая оценка психометрических свойств разработанной русскоязычной версии шкалы.

Материалы и методы

Дизайн исследования был согласован с доктором Rachel C. Stockley, физиотерапевтом и доцентом в области восстановления и реабилитации после инсульта в Университете Ланкашира в Лондоне, одной из разработчиков оригинальной шкалы. Для проведения валидационного исследования была получена лицензия (№ 5992851277758) от издательства British Medical Journal, публикующего Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry.

Исследование было одобрено локальным этическим комитетом ФГБНУ «Российский центр неврологии и нейронаук» (протокол № 10-8/23 от 20.12.2023), все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.

В исследовании приняло участие 60 пациентов с хроническими ПНП различного генеза:

- 15 пациентов с генетически подтвержденной НМСН демиелинизирующего типа;
- 15 пациентов с генетически подтвержденной НМСН аксонального типа;
- 15 пациентов с ХВДП с полным соответствием диагностическим критериям Европейской акаде-

мии неврологии и Общества периферических нервов (EAN/PNS) от 2021 г., при длительности заболевания не более 5 лет и отсутствии спонтанной ремиссии;

- 15 пациентов с подтвержденной диабетической ПНП.

В случае отказа пациента от участия в исследовании или декомпенсации сопутствующих соматических патологий испытуемый исключался из дальнейших этапов исследования.

Исследование состояло из 2 этапов: лингвокультурной адаптации ONLS и последующей оценки психометрических свойств русскоязычной версии шкалы. Оба этапа проводились в соответствии с методологическими стандартами COSMIN (Consensus-based Standards for the Selection of Health Measurement Instruments), определяющими требования к процедурам перевода и адаптации медицинских измерительных инструментов, а также к оценке их надежности, валидности и чувствительности к изменениям [19].

Лингвокультурная адаптация выполнялась с целью приспособления оригинального текста к культурным и языковым особенностям русскоязычной популяции. В рамках данного этапа проводился прямой перевод оригинальной версии шкалы 2 независимыми медицинскими переводчиками. Полученные варианты в дальнейшем были согласованы между собой, после чего была создана промежуточная русскоязычная версия шкалы, представленная 2 носителям английского языка с профильным медицинским образованием для обратного перевода. Все полученные варианты были рассмотрены экспертной комиссией, в состав которой вошли медицинский переводчик — лингвист, неврологи, нейрофизиологи и медицинский статистик, по результатам заседания была утверждена предварительная русскоязычная версия шкалы для проведения пилотного тестирования.

Пилотное тестирование проводилось на 15 пациентах с хроническими ПНП (8 участников с НМСН 1-го типа и 7 — с ХВДП). Все участники были носителями русского языка. Оценка по шкале проводилась 2 независимыми исследователями с интервалом 30–40 мин. Сложностей при понимании и интерпретации шкалы у исследователей не возникло. В процессе пилотного тестирования текст шкалы не претерпел значимых изменений.

На 2-м этапе исследования оценивались психометрические показатели шкалы: надежность, валидность и чувствительность. Оценка по ONLS проводилась 2 исследователями, ее результаты в соответствии с хронологическим порядком обозначались как «A1» — исходная оценка 1-м исследователем, «B1» — исходная оценка 2-м исследователем, «A2» — 2-я оценка 1-м исследователем и «A3» — 3-я оценка 1-м исследователем. Первым исследователем также проводилась оценка по шкале INCAT, условно обозначенная как «A1b».

Анализируемые данные ONLS соответствовали нормальному распределению (тест Колмогорова–Смирнова $D = 0,124$, $p = 0,26$), что позволило использовать параметрические методы статистического анализа.

Надежность — это свойства шкалы, характеризующие ее устойчивость к ошибкам измерения. В настоящем исследовании среди параметров надежности были оценены межэкспертная согласованность и воспроизводимость. Межэкспертная согласованность отражает сопоставимость результатов между 2 специалистами (A1–B1), а воспроизводимость позволяет определить корреляцию между результатами теста и ретеста, проведенного через определенное количество времени (A1–A2). В данном исследовании повторная оценка производилась через 2 ч. Для оценки параметров рассчитывался внутрикласовый коэффициент корреляции (Intraclass Correlation Coefficient, ICC).

Валидность — это способность шкалы оценивать именно те характеристики, для которых проводилась ее разработка. В рамках настоящего исследования были оценены содержательная и критериальная валидность ONLS. Под содержательной валидностью понимается соответствие пунктов шкалы содержательной компоненте; данный параметр подвергался экспертной оценке. Критериальная валидность, в свою очередь, предполагает наличие внешнего критерия, корреляция с которым определяет валидность шкалы. В данном исследовании проводилось определение корреляции результатов оценки степени инвалидизации по ONLS с результатами оценки по шкале INCAT (A1–A1b) с применением коэффициента корреляции Пирсона.

Чувствительность — характеристика шкалы, отражающая изменения состояния пациента в течение относительно длительного промежутка времени. В настоящем исследовании повторная оценка проводилась в пределах 3–6 мес после первичной оценки (A3–A1). С учетом отличающегося течения ПНП при различной этиологии и наличия патогенетического лечения в ходе исследования у части пациентов для корректной оценки чувствительности было принято решение о разделении единой выборки на подгруппы: НМЧН ($n = 30$), ХВДП ($n = 15$) и диабетическая ПНП ($n = 15$).

Статистический анализ проводился с использованием программного пакета IBM SPSS Statistics v.27.0 (IBM, США).

Результаты

По результатам пилотного тестирования на небольшой выборке пациентов ($n = 15$) и в ходе повторного заседания экспертной комиссии была утверждена итоговая русскоязычная версия ONLS (см. приложение).

При расчете репрезентативности (уровень мощности 0,8 и уровень статистической значимости $p < 0,05$) было показано, что объем выборки ($n = 60$) достаточен для проведения данного исследования.

Валидность. В ходе экспертной оценки, проведенной в рамках исследования содержательной валидности, получено высокое значение показателя — 8,4 балла из 10. Русскоязычная версия ONLS показала сильную положительную корреляцию с ранее валидированной русскоязычной версией шкалы INCAT ($r = 0,99$; $p < 0,001$), что подтверждает ее высокую критериальную валидность.

Надежность. Шкала показала отличную степень межэкспертной согласованности и воспроизводимости — ICC был равен 0,97 и 0,99 соответственно. Также была показана высокая степень корреляции между подшкалами ONLS для оценки функций верхних и нижних конечностей ($r = 0,87$; $p < 0,001$), что указывает на тесную связь функциональных ограничений в руках и ногах.

Чувствительность. Шкала продемонстрировала высокую чувствительность к изменениям у пациентов в группе ХВДП ($p = 0,014$; стандартизированное среднее изменение показателя (standardized response mean, SRM) = $-0,72$; $d = 0,83$), что указывает на хорошую способность выявлять клиническое улучшение на фоне проводимой терапии. Низкая чувствительность отмечена при оценке изменений у пациентов с НМЧН ($p = 0,184$; SRM = $0,36$; $d = 0,4$) и диабетической ПНП ($p = 0,582$; SRM = $0,26$; $d = 0,46$), что коррелировало с данными клинического осмотра и, вероятно, было связано с относительно более стабильным течением ПНП при данных этиологических причинах.

Полученные в ходе исследования данные, отражающие психометрические показатели русскоязычной версии ONLS, представлены в табл. 1.

Обсуждение

Проведенное нами исследование продемонстрировало высокие психометрические характеристики русскоязычной версии ONLS, что подтверждает возможность ее использования для оценки функциональных ограничений у пациентов с ПНП различной этиологии. Полученные результаты сопоставимы с данными оригинальных исследований и зарубежных работ по валидации.

В ходе исследования в рамках экспертной процедуры была подтверждена высокая содержательная валидность шкалы. Этот результат сопоставим с данными оригинальной работы R.C. Graham и R.A. Hughes, в которой 15 неврологов дали положительную оценку клинической применимости и содержательной валидности ONLS, отметив ее преимущества по сравнению с исходным инструментом — шкалой ODSS. В частности, было показано, что ONLS обладает лучшей содержательной валидностью и в меньшей степени подвержена эффекту «потолка» [15].

Русскоязычная версия ONLS продемонстрировала высокую критериальную валидность: коэффициент корреляции с ранее валидированной русскоязычной

Таблица 1. Психометрические показатели русскоязычной версии шкалы общей оценки ограничений при нейропатии
Table 1. Psychometric properties of the Russian-language version of the Overall Neuropathy Limitations Scale

Показатель Parameter	Элементы показателя Parameters elements	Метод оценки Evaluation method	Пороговое значение показателя Threshold value	Результат Result	
				Значение Value	p
Валидность Validity	Содержательная валидность Content validity	Экспертная оценка Expert assessment	$\geq 7/10$	8,4/10	
	Критериальная валидность (A1–A1b) Criterion validity (A1–A1b)	Коэффициент корреляции Пирсона Pearson correlation coefficient	$\geq 0,8$	0,99	<0,001
Надежность Reliability	Межэкспертная согласованность (A1–B1) Interrater agreement (A1–B1)	Внутриклассовый коэффициент корреляции Intraclass correlation coefficient	$\geq 0,7$	0,97	<0,001
	Воспроизводимость (A1–A2) Test-retest reliability (A1–A2)	Внутриклассовый коэффициент корреляции Intraclass correlation coefficient	$\geq 0,7$	0,99	<0,001
Чувствительность Sensitivity	Чувствительность (A3–A1) Sensitivity (A3–A1)		Подгруппа Subgroup		
			НМСН HMSN	ХВДП CIDP	Диабетическая полинейропатия Diabetic polyneuropathy
		t-критерий t-test	0,184	0,014	0,582
		Стандартизированное среднее изменение показателя Standardized response mean	0,36	–0,72	0,26
		Размер эффекта d Коэна Cohen's d effect size	0,4	0,83	0,46

Примечание. НМСН – наследственная моторно-сенсорная нейропатия; ХВДП – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия.

Note. HMSN – hereditary motor and sensory neuropathy; CIDP – chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy.

версией шкалы INCAT составил $r = 0,99$ ($p < 0,001$), что закономерно, учитывая, что ONLS является прямой модификацией шкалы ODSS, разработанной группой INCAT. Это согласуется с данными литературы: в оригинальном исследовании R.C. Graham и R.A. Hughes была показана высокая корреляция между ONLS и ODSS ($r = 0,97$) [15]. Подшкала верхних конечностей в ONLS считается эквивалентной соответствующей подшкале INCAT, ключевое структурное отличие ONLS заключается в более детальной оценке функции нижних конечностей – шкала для них составляет от 0 до 7 баллов (против 0–5 баллов в INCAT). В частности, ONLS фиксирует способность к бегу и подъему по лестнице,

что обуславливает более высокую чувствительность шкалы к выявлению незначительных, но клинически значимых изменений. Кроме того, INCAT адаптирована и валидирована для оценки функциональных нарушений у пациентов с дизиммунными ПНП, тогда как ONLS изначально была валидирована на когорте пациентов с различными ПНП, как воспалительного, так и невоспалительного генеза. В настоящее время ONLS применяется в клинических исследованиях при НМСН, РОЕМС-синдроме, хронической идиопатической аксональной ПНП, наследственной транзитеретиновой амилоидной ПНП и др., однако специальной психометрической валидации в этих группах

в том объеме, в каком она была выполнена для групп пациентов с синдромом Гийена–Барре и ХВДП, не проводилось [16, 20–22]. Исключение составляет НМСН, при которой была отдельно оценена надежность ONLS [16]. При остальных нозологиях шкала используется на основании ее концептуальной применимости ко всем ПНП. Таким образом, структурные особенности ONLS и накопленный клинический опыт делают ее более пригодной для динамического наблюдения в рутинной клинической практике при ПНП различной этиологии. Шкала INCAT в то же время сохраняет преимущество в клинических исследованиях дисиммунных ПНП благодаря обширной доказательной базе и стандартизованному порогу минимально значимого изменения.

Шкала ONLS продемонстрировала высокую межэкспертную согласованность и воспроизводимость: ICC = 0,97 и 0,99 соответственно. Полученные значения согласуются с данными оригинального исследования, в котором 2 независимых эксперта также достигли практически идеального согласия (ICC = 0,97), при этом расхождение в оценках зафиксировано лишь в 1 из 20 случаев [15].

Помимо этого была выявлена высокая степень корреляции между подшкалами ONLS для оценки функции верхних и нижних конечностей ($r = 0,87$; $p < 0,001$), что указывает на то, что функциональные ограничения в руках и ногах тесно связаны и выражены примерно в равной степени. Эти данные согласуются с результатами исследования Y.A. Rajabally и соавт., которые при анализе порога минимально значимого изменения показали, что пороговое значение изменения для ONLS составляет 1 балл, что также отражает унитарную природу конструкта шкалы [23]. Тем не менее следует учитывать, что подшкалы ONLS обладают разными диапазонами баллов (0–5 для верхних конечностей и 0–7 для нижних конечностей), кроме того, при различных видах ПНП возможно неравномерное вовлечение конечностей в патологический процесс, поэтому получаемые результаты должны интерпретироваться с осторожностью.

Шкала ONLS продемонстрировала высокую чувствительность к изменениям у пациентов с ХВДП, что указывает на хорошую способность выявлять клиническое улучшение на фоне проводимой терапии. Величина стандартизованного среднего изменения показателя (SRM = $-0,72$) у пациентов с ХВДП приближается к значению высокой чувствительности (SRM $\geq 0,8$). Отрицательное значение коэффициента обусловлено направленностью изменений (снижение баллов соответствует улучшению состояния пациентов). По абсолютной величине данный показатель сопоставим с результатами оригинального исследования (SRM = $0,76$); отличие в направленности изменений может быть обусловлено более этиологически однородной выборкой и более ранним повторным обследо-

ванием пациентов в нашем исследовании [15]. Эти данные согласуются с результатами клинических исследований, в которых ONLS и родственные ей шкалы успешно применялись для оценки ответа на лечение у пациентов с ХВДП, получавших иммуноглобулины и глюкокортикостероиды [24].

В систематическом анализе клинической практики, проведенном Y.A. Rajabally и соавт., установлено, что среднее время до достижения максимального эффекта лечения у пациентов с ХВДП составляет 12,1 (1–36) мес, что свидетельствует о динамичности заболевания, которую ONLS должна быть способна отражать [24]. Полученные нами данные подтверждают, что русскоязычная версия ONLS справляется с этой задачей.

В то же время при НМСН и диабетической ПНП чувствительность шкалы к изменениям оказалась низкой, что может быть обусловлено особенностями течения данных нейропатий. Так, НМСН характеризуется медленным прогрессированием. В клинических исследованиях, изучавших влияния различных препаратов на течение заболевания у пациентов с НМСН 1А-типа, было показано, что большинство шкал демонстрируют низкую чувствительность даже в течение 2-летнего периода наблюдения [14, 25]. Аналогично при диабетической ПНП прогрессирование заболевания весьма медленное: данные Рочестерского исследования диабетической нейропатии (RDNS) показали, что в среднем у пациентов с диабетической ПНП отмечается ухудшение лишь на 0,85 балла по шкале NIS(LL)+7 в год [26]. Принимая во внимание тот факт, что у большинства пациентов с диабетической ПНП применяется преимущественно симптоматическое лечение, которое не влияет на патогенез заболевания, низкую чувствительность ONLS в этой группе следует рассматривать не как недостаток шкалы, а как отражение реального, стабильного клинического течения болезни.

Несмотря на полученные результаты, подтверждающие высокие психометрические характеристики русскоязычной версии ONLS, следует признать, что оригинальная версия ONLS имеет ряд общих для подобных инструментов ограничений: она не оценивает такие важные параметры, как чувство усталости, выраженность болевого синдрома и вегетативных нарушений, что снижает степень полноты оценки состояния пациентов с ПНП. Ряд авторов указывает на это как на принципиальное ограничение шкал данного класса [27].

Выводы

Наличие простых и универсальных инструментов оценки функциональных ограничений, ассоциированных с ПНП, позволяет объективизировать получаемые клинические данные и тем самым улучшить преемственность в оказании медицинской помощи. Результаты нашего исследования подтверждают, что русскоязычная версия ONLS обладает высокими валидностью и надежностью, а у пациентов с ХВДП — и хорошей

чувствительностью к изменениям. Низкая чувствительность к изменениям при НМСН и диабетической ПНП обусловлена, по всей видимости, медленным и стабильным течением этих нейропатий, что не является

специфическим недостатком инструмента. Результаты проведенного валидационного исследования обосновывают применение русскоязычной версии ONLS в отечественных клинической и научной практике.

Приложение
Supplement

Русскоязычная версия шкалы общей оценки ограничений при нейропатии
(Overall Neuropathy Limitations Scale, ONLS)
Russian-language version of the Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS)

Инструкция: для проведения оценки исследователь должен не только задать вопросы пациенту, но и понаблюдать за ним. Следует обращать внимание не только на те нарушения, которые вызваны полинейропатией, ограничивающей функции, но и на нарушения, вызванные иными заболеваниями.

Instructions: to perform the assessment, the investigator should not only question the patient, but also observe them. Attention should be paid not only to impairments caused by polyneuropathy that limit function, but also to impairments resulting from other conditions.

Оценка функции верхних конечностей Arm scale			
Есть ли у пациента симптомы в руках, например: покалывание, онемение или слабость? (Если нет, переходите к оценке функции нижних конечностей.) Does the patient have any symptoms in their hands or arms, e. g. tingling, numbness or weakness? (If no, go to legs section.)	Да Yes	Нет No	
Может ли пациент: Is the patient affected in their ability to:	Ограничений нет Not affected	Ограничения есть, но функция сохраняется Affected but not prevented	Не может Prevented
Мыть и расчесывать волосы Wash and brush their hair	☐	☐	☐
Поворачивать ключ в замке Turn a key in a lock	☐	☐	☐
Пользоваться ножом и вилок одновременно (или ложкой, если нож и вилка не используются) Use a knife and fork together (or spoon, if knife and fork not used)	☐	☐	☐
Застегивать/расстегивать пуговицы или молнии Do or undo buttons or zips	☐	☐	☐
Надевать одежду без пуговиц или молний на верхнюю часть тела Dress the upper part of their body excluding buttons or zips	☐	☐	☐
Если выполнение всех этих действий нарушено, может ли пациент выполнять целенаправленные движения руками? If all these functions are prevented can the patient make purposeful movements with their hands or arms?	Да Yes	Нет No	Неприменимо Not applicable

Баллы для оценки функции верхних конечностей

Arms grade score

0 = Норма

0 = Normal

1 = Незначительные симптомы в одной руке или обеих руках, не влияющие на выполнение любого из перечисленных действий

1 = Minor symptoms in one or both arms but not affecting any of the functions listed

2 = Нарушения в одной руке или обеих руках, влияющие на выполнение любого из перечисленных действий, но не препятствующие его выполнению

2 = Disability in one or both arms affecting but not preventing any of the functions listed

- 3 = Нарушения в одной руке или обеих руках, препятствующие выполнению по крайней мере одного из (но не всех) перечисленных действий
 3 = Disability in one or both arms preventing at least one but not all functions listed
 4 = Нарушения в обеих руках, препятствующие выполнению всех перечисленных действий; выполнение целенаправленных движений все еще возможно
 4 = Disability in both arms preventing all functions listed but purposeful movement still possible
 5 = Нарушения в обеих руках, препятствующие выполнению любых целенаправленных движений
 5 = Disability in both arms preventing all purposeful movements

Оценка функции нижних конечностей Legs scale			
	Да Yes	Нет No	Неприменимо Not applicable
Пациенту трудно подниматься по лестнице или бегать? Does the patient have difficulty running or climbing stairs?	☐	☐	☐
Испытывает ли пациент трудности при ходьбе? Does the patient have difficulty with walking?	☐	☐	☐
Выглядит ли походка пациента измененной? Does their gait look abnormal?	☐	☐	☐
Каким образом пациент передвигается на расстояние около 10 м? How do they mobilise for about 10 metres (i. e. 33 feet)?			
Без помощи Without aid	☐	☐	☐
С односторонней опорой на трость/костыль или держась за руку/локоть другого человека With one stick or crutch or holding to someone's arm	☐	☐	☐
С двухсторонней опорой на трости/костыли или с опорой на одну трость/один костыль, а с другой стороны с поддержкой человека либо опорой на ходунки With two sticks or crutches or one stick or crutch holding onto someone's arm or frame	☐	☐	☐
С использованием инвалидного кресла With a wheelchair	☐	☐	☐
Если пациент использует инвалидное кресло, может ли он встать и пройти 1 м с посторонней помощью одного человека? If they use a wheelchair, can they stand and walk 1 meter with the help of one person?	☐	☐	☐
Если пациент не может выполнять вышеуказанные действия, способен ли он производить целенаправленные движения ногами, например, менять положение ног в постели? If they cannot walk as above are they able to make some purposeful movements of their legs, e. g. reposition legs in bed?	☐	☐	☐
Использует ли пациент ортезы/бандажи голеностопного сустава? (Если да, укажите, для какой ноги: правой или левой.) Does the patient use ankle foot orthoses/braces? (If yes, please indicate, right or left.)	☐	☐	☐

Баллы для оценки функции нижних конечностей
Legs grade score

- 0 = Ходьба/подъем по лестнице/бег не нарушены
 0 = Walking/climbing stairs/running not affected
 1 = Ходьба/подъем по лестнице/бег нарушены, но походка не выглядит измененной
 1 = Walking/climbing stairs/running is affected, but gait does not look abnormal
 2 = Ходит самостоятельно, но походка изменена
 2 = Walks independently but gait looks abnormal
 3 = Для прохождения 10 м требуется односторонняя опора (трость, костыль или опора на одну руку другого человека)
 3 = Requires unilateral support to walk 10 metres (stick, single crutch, one arm)

- 4 = Для прохождения 10 м требуется двусторонняя опора (две трости, костыли, трость и опора на руку другого человека или ходунки)
4 = Requires bilateral support to walk 10 metres (sticks, crutches, crutch and arm, frame)
5 = Для перемещения на 10 м требуется инвалидное кресло, но пациент может встать и пройти 1 м с помощью другого человека
5 = Requires wheelchair to travel 10 metres but able to stand and walk 1 metre with the help of one person
6 = Прикован к инвалидному креслу, не может пройти 1 м даже с помощью другого человека, но может осуществлять целенаправленные движения ногами
6 = Restricted to wheelchair, unable to stand and walk 1 metre with the help of one person, but able to make some purposeful leg movements
7 = Большую часть времени прикован к инвалидному креслу или кровати, не может осуществлять какие-либо целенаправленные движения ногами
7 = Restricted to wheelchair or bed most of the day, unable to make any purposeful movements of the legs

Есть ли у пациента какое-либо заболевание, кроме полинейропатии, которое оказывает влияние на выше-указанные функции? Is there any disorder, other than peripheral neuropathy, which affects the above functions?	Да Yes	Нет No
Если есть, пожалуйста, опишите: If yes, please describe:		
Баллы по шкале ONLS Overall Neuropathy Limitation Scale score		
Оценка функции рук (от 0 до 5 баллов) Arm scale score (0 to 5) /5	+	Оценка функции ног (от 0 до 7 баллов) Leg scale score (0 to 7) /7
Диапазон: от 0 (отсутствие инвалидизации) до 12 (максимальная инвалидизация) Range: 0 (no disability) to 12 (maximum disability)		
Итоговая сумма баллов по ONLS: Total ONLS score:	/12	

Л и т е р а т у р а / R e f e r e n c e s

- England J.D., Gronseth G.S., Franklin G. et al. American Academy of Neurology; American Association of Electrodiagnostic Medicine; American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation. Distal symmetric polyneuropathy: a definition for clinical research: report of the American Academy of Neurology, the American Association of Electrodiagnostic Medicine, and the American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation. *Neurology* 2005;64(2):199–207. DOI: 10.1212/01.WNL.0000149522.32823.EA
- Hanewinkel R., van Oijen M., Ikram M.A. et al. The epidemiology and risk factors of chronic polyneuropathy. *Eur J Epidemiol* 2016;31(1):5–20. DOI: 10.1007/s10654-015-0094-6
- England J.D., Asbury A.K. Peripheral neuropathy. *Lancet* 2004;363(9427):2151–61. DOI: 10.1016/S0140-6736(04)16508-2
- Callaghan B.C., Price R.S., Feldman E.L. Distal symmetric polyneuropathy: a review. *JAMA* 2015;314(20):2172–81. DOI: 10.1001/jama.2015.13611
- Пирадов М.А., Супонева Н.А., Гришина Д.А. Полинейропатии: алгоритмы диагностики и лечения. М.: Горячая линия – Телеком, 2019. 248 с.
Piradov M.A., Suponeva N.A., Grishina D.A. Polineuropathies: Diagnostic and Treatment Algorithms. Moscow: Goryachaya Liniya – Telekom, 2019. 248 p. (In Russ.).
- Van Nes S.I., Vanhoutte E.K., van Doorn P.A. et al. Rasch-built Overall Disability Scale (R-ODS) for immune-mediated peripheral neuropathies. *Neurology* 2011;76(4):337–45. DOI: 10.1212/WNL.0b013e318208824b
- Breiner A., Barnett C., Bril V. INCAT disability score: a critical analysis of its measurement properties. *Muscle Nerve* 2014;50(2):164–9. DOI: 10.1002/mus.24207
- Bhandari V., Abraham A., Lovblom L.E. et al. Single simple question in axonal polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2024;70(4):824–30. DOI: 10.1002/mus.28209
- Арестова А.С., Мельник Е.А., Зайцев А.Б. и др. Шкала «Этиология и лечение воспалительной нейропатии» (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment, INCAT) для оценки степени инвалидизации у больных хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией: лингвокультурная адаптация в России. *Нервно-мышечные болезни* 2021;11(4):26–33. DOI: 10.17650/2222-8721-2021-11-4-26-33
- Арестова А.С., Мельник Е.А., Зайцев А.Б. et al. Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Scale for the assessment of disability level in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: linguocultural ratification in Russia. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2021;11(4):26–33. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2021-11-4-26-33
- Супонева Н.А., Арестова А.С., Мельник Е.А. и др. Валидация шкалы суммарной оценки мышечной силы (MRC sum score) для использования у русскоязычных пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией. *Нервно-мышечные болезни* 2023;13(1):68–74. DOI: 10.17650/2222-8721-2023-13-1-68-74
- Супонева Н.А., Арестова А.С., Мельник Е.А. et al. Validation of the Medical Research Council sum score (MRCss) for use in Russian-speaking patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2023;13(1):68–74. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2023-13-1-68-74

11. Супонева Н.А., Мельник Е.А., Арестова А.С. и др. Валидация опросника для оценки качества жизни пациентов с хронической приобретенной полинейропатией (Chronic Acquired Polyneuropathy – Patient Reported Index, CAP-PRi) в России. *Нервно-мышечные болезни* 2022;12(3):17–25. DOI: 10.17650/2222-8721-2022-12-3-17-25
- Suponeva N.A., Melnik E.A., Arestova A.S. et al. Validation Chronic Acquired Polyneuropathy – Patient Reported Index (CAP-PRi) in Russia for CIDP patients. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2022;12(3):17–25. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2022-12-3-17-25
12. Супонева Н.А., Арестова А.С., Мельник Е.А. и др. Валидация шкалы степени невропатических нарушений (Neuropathy Impairment Score, NIS) для использования у русскоязычных пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией. *Нервно-мышечные болезни* 2024;14(4):29–39. DOI: 10.17650/2222-8721-2024-14-4-29-39
- Suponeva N.A., Arestova A.S., Melnik E.A. et al. Validation of the Neuropathy Impairment Score (NIS) for use in Russian-speaking patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2024;14(4):29–39. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2024-14-4-29-39
13. Rajabally YA, Ghasemi M. Comparative value and determinants of suitability of outcome measures in treated chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2020;61(2):182–6. DOI: 10.1002/mus.26747
14. Mandel J., Bertrand V., Leher P. et al. A meta-analysis of randomized double-blind clinical trials in CMT1A to assess the change from baseline in CMTNS and ONLS scales after one year of treatment. *Orphanet J Rare Dis* 2015;10:74. DOI: 10.1186/s13023-015-0293-y
15. Graham R.C., Hughes R.A. A modified peripheral neuropathy scale: the Overall Neuropathy Limitations Scale. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77(8):973–6. DOI: 10.1136/jnnp.2005.081547
16. Solari A., Laura M., Salsano E. et al. Reliability of clinical outcome measures in Charcot–Marie–Tooth disease. *Neuromuscul Disord* 2008;18(1):19–26. DOI: 10.1016/j.nmd.2007.09.006
17. Niu H.X., Wang R.H., Xu H.L. et al. Nine-hole peg test and ten-meter walk test for evaluating functional loss in Chinese Charcot–Marie–Tooth disease. *Chin Med J (Engl)* 2017;130(15):1773–8. DOI: 10.4103/0366-6999.211550
18. Zis P., Hadjivassiliou M., Rao D.G. et al. Electrophysiological determinants of the clinical severity of axonal peripheral neuropathy. *Muscle Nerve* 2019;59(4):491–3. DOI: 10.1002/mus.26425
19. Mokkink L.B., Elsman E.B.M., Terwee C.B. COSMIN guideline for systematic reviews of patient-reported outcome measures version 2.0. *Qual Life Res* 2024;33(11):2929–39. DOI: 10.1007/s11136-024-03761-6
20. Keddie S., Foldes D., Caimari F. et al. Clinical characteristics, risk factors, and outcomes of POEMS syndrome: a longitudinal cohort study. *Neurology* 2020;95(3):e268–79. DOI: 10.1212/WNL.17.09.2026009940
21. Zis P., Sarrigiannis P.G., Rao D.G. et al. Chronic idiopathic axonal polyneuropathy: Prevalence of pain and impact on quality of life. *Brain Behav* 2019;9(1):e01171. DOI: 10.1002/brb3.1171
22. Alcantara M., Mannan S., de la Cruz J. et al. Value of multi-modality small fiber assessments in a genotypically diverse cohort of transthyretin-related amyloidosis in the early stages of disease. *Med Clin (Barc)* 2024;162(12):e64–9. DOI: 10.1016/j.medcli.2024.02.012
23. Rajabally Y.A., Nazeer K.K., Min Y.G. Minimal clinically important differences in measuring treatment effects in CIDP: history, current use, limitations, and prospects. *Muscle Nerve* 2025;72(5):1042–51. DOI: 10.1002/mus.28478
24. Rajabally Y.A., Min Y.G., Nazeer K.K. et al. Treatment response amplitude and timing in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with routine care: study of a UK cohort. *Eur J Neurol* 2024;31(10):e16399. DOI: 10.1111/ene.16399
25. Pareyson D., Reilly M.M., Schenone A. et al. Ascorbic acid in Charcot–Marie–Tooth disease type 1A (CMT-TRIAAL and CMT-TRAUK): a double-blind randomised trial. *Lancet Neurol* 2011;10(4):320–8. DOI: 10.1016/S1474-4422(11)70025-4
26. Dyck P.J., Davies J.L., Litchy W.J. et al. Longitudinal assessment of diabetic polyneuropathy using a composite score in the Rochester Diabetic Neuropathy Study cohort. *Neurology* 1997;49(1):229–39. DOI: 10.1212/wnl.49.1.229
27. Vanhoutte E.K., Faber C.G., Merkies I.S., PeriNomS study group. 196th ENMC international workshop: outcome measures in inflammatory peripheral neuropathies. 8–10 February 2013, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord* 2013;23(11):924–33. DOI: 10.1016/j.nmd.2013.06.006

Вклад авторов

Д.С. Царегородцев: разработка дизайна исследования, курирование данных, анализ полученных данных, проведение исследования, подготовка текста рукописи;

Д.Г. Юсупова: разработка дизайна исследования, организация и координация исследования, руководство научно-исследовательской работой, редактирование текста рукописи;

А.Б. Зайцев, А.А. Зимин, Н.В. Полежаева: анализ полученных данных, редактирование текста рукописи;

Р. Стокли: проведение оригинального исследования, консультирование по вопросам дизайна настоящего исследования;

М.В. Кротенкова, Н.А. Супонева, Д.А. Гришина, С.Н. Морозова: руководство научно-исследовательской работой, редактирование текста рукописи.

Authors' contributions

D.S. Tsaregorodtsev: development of research design, data curation, analysis of obtained data, research implementation, preparation of manuscript;

D.G. Yusupova: development of research design, organization and coordination of research, management of research work, editing of manuscript;

A.B. Zaytsev, A.A. Zimin, N.V. Polekhina: analysis of the obtained data, editing of the manuscript;

R. Stokley: conducting original research, consulting on the design of this study;

M.V. Krotchenkova, N.A. Suponeva, D.A. Grishina, S.N. Morozova: supervision of research work, editing of manuscript.

ORCID авторов / ORCID of authors

Д.С. Царегородцев / D.S. Tsaregorodtsev: <https://orcid.org/0009-0009-4851-9649>

Д.Г. Юсупова / D.G. Yusupova: <https://orcid.org/0000-0002-5826-9112>

С.Н. Морозова / S.N. Morozova: <https://orcid.org/0000-0002-9093-344X>

Д.А. Гришина / D.A. Grishina: <https://orcid.org/0000-0002-7924-3405>

А.Б. Зайцев / A.B. Zaytsev: <https://orcid.org/0000-0003-3774-3070>

А.А. Зимин / A.A. Zimin: <https://orcid.org/0000-0002-9226-2870>

Н.В. Полежаева / N.V. Polekhina: <https://orcid.org/0000-0002-4364-5947>

Р. Стокли / R. Stokley: <https://orcid.org/0000-0003-4441-6860>

М.В. Кротенкова / M.V. Krotenkova: <https://orcid.org/0000-0003-3820-4554>
Н.А. Супонева / N.A. Suponeva: <https://orcid.org/0000-0003-3956-6362>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование выполнено в рамках государственного задания ФГБНУ «Российский центр неврологии и нейронаук».
Funding. The study was carried out in the framework of the state assignment of the Russian Center of Neurology and Neurosciences.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Исследование было одобрено локальным этическим комитетом ФГБНУ «Российский центр неврологии и нейронаук» (протокол № 10-8/23 от 20.12.2023). Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.
Compliance with patient rights and principles of bioethics. The study protocol was approved by the biomedical ethics committee of the Russian Center of Neurology and Neurosciences (protocol No. 10-8/23 dated December 20, 2023). All patients signed written informed consent to participate in the study.