

**ВЫЯВЛЕНИЯ ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ ПОРАЖЕНИЯ
ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ МОТОНЕЙРОНОВ.**

Акбарова Саида Бахтиеровна

PhD, ассистент кафедры нормальной физиологии Андиганского государственного
медицинского института

Равзатов Жасурбек Бахромович

PhD, ассистент кафедры подготовки семейных врачей Андиганского государственного
медицинского института

Аннотация. Боковой амиотрофический склероз (БАС) — летальное нейродегенеративное заболевание, как правило, с быстро прогрессирующим типом течением. Этиология заболевания и его патогенез до конца не раскрыты. Заболеваемость БАС в мире колеблется от 2 до 5 на 100 тысяч населения, в последние годы отмечается рост его частоты у пациентов разных возрастных групп. Заболевание характеризуется прогрессирующей гибелью мотонейронов как в коре больших полушарий, так и в передних рогах спинного мозга, а также в гомологичных им некоторых двигательных ядрах ствола головного мозга.

Ключивые слова: Болезнь двигательного нерва, боковой амиотрофический склероз, электронеуромиография (ЭНМГ), М-ответ.

Актуальность: Болезнь двигательного нейрона по МКБ-10 относят к системным атрофиям с поражением преимущественно центральной нервной системы, основными ее характеристиками являются дегенеративные процессы в центральных извилинах лобных долей.

Разрушительный процесс распространяется на ядра двигательных нейронов ствола головного мозга с изменением в кортикоспинальных путях. В результате происходит медленно прогрессирующая мышечная атрофия. Причинами развития БДН являются наследственность и факторы окружающей среды. В семейных случаях развития патологии отмечаются мутации отдельных генов, кодирующих ДНК-связывающие белки. Наследственная форма патологии встречается в 5-10% случаев. В остальных случаях причина патологии остается неизвестной. Провоцирующими факторами могут быть:

- шоковые и механические травмы головного и спинного мозга;
- чрезмерные физические нагрузки;
- воздействие вредных веществ.

Заболевание следует заподозрить при прогрессирующей генерализованной двигательной слабости, не сопровождающейся значимыми нарушениями чувствительности. Среди других неврологических заболеваний, приводящих к изолированной мышечной слабости, нарушения нервно-мышечной передачи и различные миопатии. Приобретенные причины только двигательной слабости: невоспалительные миопатии, полимиозит, дерматомиозит, поражения щитовидной железы и надпочечников, электролитные нарушения (гипокалиемия, гиперкальциемия, гипофосфатемия) и различные инфекции (например, сифилис, лаймская болезнь, гепатит С).

При поражении черепных нервов вторичная причина менее вероятна. Признаки поражения нижнего и верхнего мотонейрона, а также слабость мышц лица свидетельствуют в пользу

амиотрофического бокового склероза. Для исключения нарушений нервно-мышечной передачи и демиелинизации нервов проводят электродиагностические исследования. При поражении МН скорость проведения возбуждения обычно не нарушена вплоть до поздней стадии заболевания. Наиболее информативна игольчатая ЭМГ, демонстрирующая фибрилляции, положительные волны, фасцикуляции, а иногда и гигантские потенциалы действия двигательных единиц, даже во внешне не пораженных конечностях.

Одним из важных диагностических тестов является электромиография (ЭМГ) и электронейромиография (ЭНМГ), с помощью которых определяется электрическая активность в мышцах и нервах и при БАС выявляется генерализованный денервационный процесс. При стимуляционной ЭНМГ на трех уровнях отмечается увеличение соотношения амплитуд Н-рефлекса и М-ответа. Основным из обследований, применяемых при диагностике БАС, является электромиография (ЭМГ) [19]. Игольчатую ЭМГ проводят для подтверждения вовлечения периферических мотонейронов в наиболее пораженных мышцах и нервах, а также для выявления электрофизиологических признаков поражения периферических мотонейронов в клинически менее пораженных или незаинтересованных мышцах и нервах [168].

Стимуляционная ЭМГ в свою очередь используется для исключения другого патологического процесса [41, 92].

Кроме того, ЭМГ является одним из методов проведения дифференциальной диагностики. К примеру, БАС на ранней стадии характеризуется сочетанием «гигантских» F-волн с блоками, наличием бурной спонтанной активности во всех мышцах и выраженным укрупнением потенциалов двигательных единиц. При низкочастотной стимуляции возможно наличие минимального диагностически значимого декремента М-ответа порядка 11–18%. При диагностике такой патологии, как миастения, возможно прогрессирующее снижение амплитуды М-ответа и F-волн при повторной стимуляции. На игольчатой ЭМГ возможно наличие до 20 % миодистрофических потенциалов двигательных единиц (ПДЕ), наличие декремента М-ответа больше 12% при низкочастотной стимуляции и отсутствие признаков невралного поражения [109]. Для спондилогенной ишемической миелопатии характерно снижение проксимальной скорости распространения возбуждения (СРВм) по длинным нервам конечностей, повышение амплитуды F-волн наряду с блоками, отсутствие значимого декремента М-ответа и признаки умеренной денервации в клинически пораженных мышцах при отсутствии денервационных изменений в клинически интактных мышцах [87, 110].

Целью исследования является определение поражения периферических мотонейронов с клиничко-неврологическими, нейрофизиологическими методами диагностики, для разработки прогнозирования тяжелого течения заболеваний двигательных нейронов.

Объектом исследования было 110 мужчин и женщин, из них 45 больные с БДН (8B60): группа сравнения 35 со вторичным БДН (8B60.Y) с компрессионным ишемической миелопатией, а также 30 практически здоровых добровольцев контрольной группы, не страдающих неврологической патологией.

Методы исследования. В исследовании для оптимизации особенностей диагностики и лечения БДН, применены клиничко-неврологические, нейрофизиологические (ЭНМГ) методы исследования.

Пациенты были распределены в соответствии с классификацией О.А.Хондکاریана (Хондکاریан О.А. и др., 1978) на 5 групп в зависимости от формы заболевания: 3 пациента (6,7%) с шейно-грудной (ШГФ) формой, 20 пациентов (44,5%) с пояснично-крестцовой (ПКФ)

формой, 2 пациента (4,4%) с бульбарной (БФ) формой, 19 пациента (42,2%) с первично-генерализованной (ПГФ) формой и 1 пациент (2,2%) с церебральной (ЦФ) формой.

Результаты: Нами были обследованы 29 пациентов с БАС, с использованием симуляционной электронейромиография (ЭНМГ) и игольчатая электромиография (ЭМГ). Для сравнения результаты исследования проанализированы с данными ЭМГ у 17 пациентов с миелопатией разной этиологии.

У больных с БДН исследование клинически интактных мышц не выявило статистически значимых отклонений М-ответа от нормы, в свою очередь, амплитуда М-ответов мышц с наличием в той или иной степени выраженных амиотрофических изменений была сниженной и составила в среднем $3,4 \pm 1,3$ мВ, что, очевидно, связано с уменьшением числа функционирующих двигательных единиц (ДЕ) при прогрессировании заболевания.

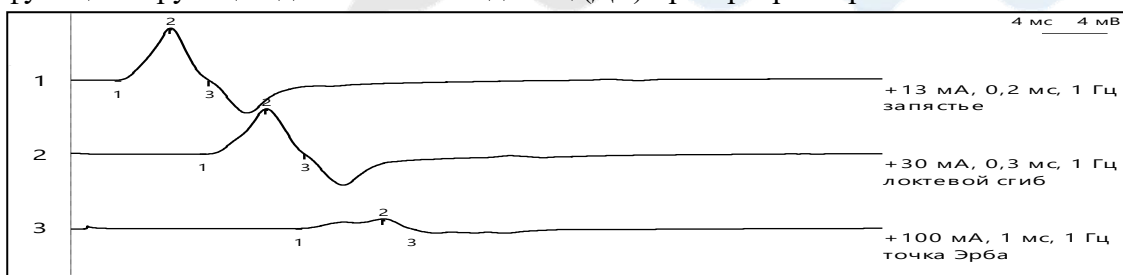


Рис. 2. Больной А.Н., 63 года. Исследование СРВм правого *Abductor digiti minimi*, *Ulnaris*, С8 Т1 (снижение амплитуды М-ответа).

В свою очередь, у 86,2% больных СРВм, как и СРВс достоверно не отличались от нормы. При исследовании F-волны у 93,1% больных было выявлено повышение ее амплитуды в среднем до $1210 \pm 140,2$ мкВ (максимальная зарегистрированная амплитуда F-волны в данной группе больных – до 3500 мкВ) наряду с наличием блоков (в среднем $22,0 \pm 5\%$), что, вероятно, связано, с одной стороны, с укрупнением ДЕ, с другой – с уменьшением числа ДЕ, участвующих в реализации каждой F-волны.

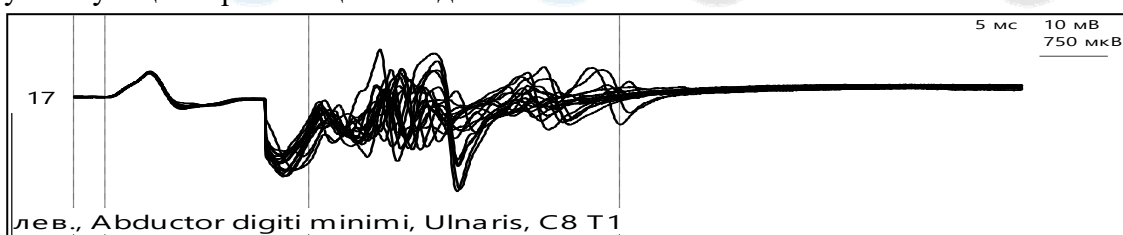


Рис. 3. Больная Ш.З., 34 года. Исследование СРВм левого *Abductor digiti minimi*, *Ulnaris*, С8 Т1 (гигантские F-волна 52,9%).

Исследование с помощью ритмической стимуляции выявило у 34,5% больных феномен декремента, который составил 11–18% (в среднем $14,2 \pm 3,6\%$). Данный факт, как показывают исследования ряда авторов, может объясняться неэффективностью реиннервации. Исследование игольчатой ЭМГ у всех больных (100%) выявило спонтанную активность в виде фасцикуляций, фибрилляций, а также полифазию и укрупнение ПДЕ во всех исследованных мышцах конечностей, *m.lingualis* и *m.mentalis*, в том числе в клинически интактных.

Выводы: При ЭМГ для больных с БДН характерно: сочетание «гигантских» F-волн с блоками, наличие бурной спонтанной активности во всех мышцах и выраженного укрупнения

потенциалов двигательных единиц, чем при сравнении с миелопатией. Возможно наличие минимального диагностически значимого декремента М-ответа в пределах 11–18% при низкочастотной стимуляции.

Литературы:

1. Авакян Г. Н. и др. Дифференциально-диагностические критерии болезни и синдромы бокового амиотрофического склероза // Журн. невропат. и психиатр., 2002. № 1. С. 22–25.
2. Алексеева Т.М., Скрипченко Н.В., Лобзин С.В., и др. Трудности диагностики бокового амиотрофического склероза у ВИЧ-инфицированного пациента// Журнал инфектологии. 2018; 10 (4): 139–144.
3. Алемасов Н.А., Иванисенко Н.В., Иванисенко В.А. Компьютерное предсказание патогенных свойств мутантов белка SOD1, ассоциированных с боковым амиотрофическим склерозом// Международный журнал гуманитарных и естественных наук. 2018; 10-1: 6–10.
4. Андерсен П. М. Генетика бокового амиотрофического склероза // Журн. невропат. и психиатр., 2001. 3. С. 54–63.
5. Арутюнова И.Э. Теории развития бокового амиотрофического склероза // Вестник медицинского института «Реавиз»: реабилитация, врач и здоровье, 13, №2S, 2023, стр. 145-146.
6. Бакулин И. С. и др. Боковой амиотрофический склероз: клиническая гетерогенность и подходы к классификации // Нервно-мышечные болезни. – 2017. – Т. 7. – №. 3. – С. 10-20.
7. Бакулин И.С., Пойдашева А.Г., Чернявский А.Ю., и др. Методика выявления поражения верхнего мотонейрона при боковом амиотрофическом склерозе с помощью транскраниальной магнитной стимуляции// Анналы клинической и экспериментальной неврологии. 2018; 12 (2): 45–54.
8. Бачурин С. О. и др. Моделирование бокового амиотрофического склероза: негенетический метод // Журн. невролог. и психиатр. 2013. № 9. С. 86–88.
9. Брюховецкий А.С., Гривцова Л.Ю. Боковой амиотрофический склероз: особенности иммунофено-типа гемопоэтических костномозговых клеток-предшественниц как возможный биомаркер ранней диагностики фатальной болезни// Гены и клетки. 2019; 14 (1): 72–79.
10. Васильев А.В., Елисева Д.Д., Иванова М.В., и др. Методы диагностики и коррекции респираторных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе// Анналы клинической и экспериментальной неврологии. 2018; 12 (4): 76–85.
11. Вашкевич М.И., Гвоздович А.Д., Рушкевич Ю.Н., и др. Акустический анализ голоса для выявления речевых нарушений при боковом амиотрофическом склерозе// Доклады Белорусского государственного университета информатики и радиоэлектроники. 2018; 117 (7): 64–68.
12. Гармонов М.С. К вопросу о диагностике и лечении бокового амиотрофического склероза// Вселенная мозга. 2019; 1 (2): 9–13.
13. Гвоздович А.Д., Рушкевич Ю.Н., Вашкевич М.И. Детектирование бульбарных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе на основе анализа речевого сигнала// Доклады Белорусского государственного университета информатики и радиоэлектроники. 2018; 116 (6): 52–58.
14. Грибова Н. П., Малкова И. В. Современные теории патогенеза бокового амиотрофического склероза // Вест. Смолен. гос. мед. академии. 2007. № 3. С. 38–41.

15. Дамулин, И. В. А. Б. Локшина, Е. А. Дубанова Невропатические нарушения при боковом амиотрофическом склерозе: миф или реальность?// Невролог. журн. — М.: Медицина, 2003. — Т. 8, № 4.— С. 7–14.
16. Живолупов С. А. и др. Боковой амиотрофический склероз (современные представления, прогнозирование исходов, эволюция медицинской стратегии) //Вестник Российской военно-медицинской академии. – 2011. – №. 3. – С. 244-251.
17. Завалишин, И. А. Боковой амиотрофический склероз // М., 2009. — 272 с.
18. Захарова, М. Н. Боковой амиотрофический склероз и окислительный стресс: автореф. дис. ... д-ра мед. наук // М., 2001. — 31 с.
19. Колкер И.А. Электронейромиография в дифференциальной диагностике БАС и клинически сходных синдромов на ранних стадиях заболевания. // МНЖ. 2012; 8 (54): 185–191.
20. Кутлубаев М.А., Арепринцева Д.К., Первушина Е.В., Брылев Л.В. Когнитивные нарушения при боковом амиотрофическом склерозе // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика, 15, №2, 2023, стр. 68-74.
21. Латышева В.Я., Табанькова Ю.В. К патогенезу и диагностике болезни двигательного нейрона (лекция)// Проблемы здоровья и экологии. 2014; 1 (39): 20–25.
22. Левицкий, Г. Н. Молекулярно-генетические и биохимические маркеры антиоксидантной системы при болезни двигательного нейрона// Автореф. дис. канд. мед. наук. — М., 2003. — 29 с.
23. Лихачев С. А. и др. Боковой амиотрофический склероз: современные критерии диагностики // Мед. новости. — 2009. —№ 5. — С. 72–75.
24. Лысогорская Е.В., Абрамычева Н.Ю., Ветчинова А.С. Современные клеточные и молекулярные подходы в изучении болезней двигательного нейрона// Неврологический журнал. 2018; 23 (4): 160–165.
25. Марусиченко Е.А., Белякова М.С., Евтушевская А.Н., и др. Особенности ранней дифференциальной диагностики бокового амиотрофического склероза. Украинский вестник психоневрологии. 2012; 20 (3 (72)), 119.
26. Мафтагадинова А. А., Шевченко П. П. Боковой амиотрофический склероз: клиника, современные методы диагностики и лечения //Международный студенческий научный вестник. – 2018. – №. 5. – С. 2-21.
27. Менделевич Е.Г., Мухамеджанова Г.Р., Богданов Э.И. Боковой амиотрофический склероз с расширением центрального канала спинного мозга по данным магнитно-резонансной томографии// Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2016; 8 (3): 61–65.
28. Мусаева Л. С. Пирамидный синдром при боковом амиотрофическом склерозе (клинико-морфол. сопоставления)// Автореф. дис. канд. мед. наук. — М., 2001. — 37 с.
29. Никитин С. С. Боковой амиотрофический склероз // Лечение нервных болезней. — 2006. — № 2. — С. 11–16.
30. Патурова И.Г., Провоторова А.Е., Морозова Д.О. Боковой амиотрофический склероз// Прикаспийский вестник медицины и фармации, vol. 3, no. 4, 2022, pp. 24-30.
31. Первушина Е.В., Бахтиярова К.З. Сложности диагностики бокового амиотрофического склероза у больного с сахарным диабетом// Практическая медицина. 2017; 1 (102): 162–164.
32. Протас Р. Н. Клиника и дифференциальная диагностика бокового амиотрофического склероза // Мед.новости. — 2004. — № 1. — С. 49–51.

THE MULTIDISCIPLINARY JOURNAL OF SCIENCE AND TECHNOLOGY

VOLUME-5, ISSUE-10

33. Робберехт В. Эксайтотоксичность при боковом амиотрофическом склерозе // Боковой амиотрофический склероз: сб. докладов междунар. конф., Москва, 19 апреля 2005 г. — М., 2005. — С. 21–22.
34. Руденская Г. Е., Никитин С. С., Шатохина О. Л., Щагина О. А. Ювенильный боковой амиотрофический склероз 4-го типа: клиническое наблюдение и обзор литературы // Нервно-мышечные болезни. 2022. №3. стр. 52-58.
35. Рушкевич Ю.Н., Забродец Г.В., Лихачев С.А. Ультразвуковая визуализация мышц в диагностике бокового амиотрофического склероза// Нервно-мышечные болезни. 2014; 1: 30–36.

