

4. Наличие БИК, Гл следует рассматривать как риск по МЭН-I.

Одной из причин несвоевременной диагностики генетических форм гипернадпочечниковизма является плохая осведомленность врачей о таких формах, недостаточно полный сбор анамнеза, не целенаправленность диагностического поиска, плохое диспансерное наблюдение. При выявлении МЭН необходимо расширить тактику лечения с проведением оперативных вмешательств на нескольких железах.

ЛИТЕРАТУРА

1. Arce B., Licea M., Hung S. et al. // *Acta Endocr.*, 1978. - V.87., №1. - P.139-147.
2. Bullard H.S., Frame B., Harstock R.J. // *Medicine (Balt.)* 1964. - V.43., №14. - P.481-516.
3. Berkhout F., Crougns R.J.M., Wueffraat N.M., Drexhage H.A. // *Clin. Endocr.*, 1989. - V.31., №2. - P.185-191.
4. Boey J.H., Cooke T.J., Gilbert J.M., Sweemy E.C. // *Lancet*. 1975. - V.11., №7939. - P.781-884.
5. Birth defect compen.- Second ed. / Ed. D.Bergsna Published by A.R.Lisi, 1979. - P.401-403.
6. Carney J.A., Gordon P.C., Carpenter P.C. et al. // *Medicine*, 1985. - V.64., №4. - P.270-283.
7. Carney J.A. // *Arch. Intern. Med.*, 1987. - V.147., №3. - P.418-419.
8. Carney J.A., Hruska L.S., Reauchamp G.D., Cordon H. // *Mayo Clin. Proc.*, 1986. - V.61., №3. - P.165-172.
9. Crougns R.J.M., Hulsmans H.A.M., Israel D.E. et al. // *Amer. J. Med.*, 1972. - V.52., №5. - P.690-698.
10. Danoff A., Jormark S., Lorber D. et al. // *Arch. Intern. Med.*, 1987. - V.147., №3. - P.443-448.
11. Donaldson M.D.C., Grant D.B., O'Hare J., Shackleton C.H.L. // *Clin. Endocr.*, 1981. - №5. - P.519-529.
12. Eberle F., Grün R. // *Ergeb. Inn. Med. Clin. dermrikd.*, 1981. - Bd.46., №9. - P.76-149.
13. Ferriss J.B., Brown J.J., Conuning A.M.M. et al. // *Acta Endocrinol. (Copeuh)*, 1983. - V.103., №7. - P.365-370.
14. Herd C.W. // *Acta Endocr.*, 1984. - V.107., №3. - P.371-374.
15. Hodge B.O., Fröesch T.A. // *Arch. Intern. Med.*, 1988. - V.148., №5. - P.133-1136.
16. Lohrens F.N., Mallin S.R., Ellison E.H. et al. // *Wis. Med. J.*, 1968. - V.67., - P.200-205.
17. Maton P.N., Gardner J.D., Jensen R.T. // *New Engl. J. Med.*, 1986. - V.315., №1. - P.1-5.
18. Miyagawa K., Ichibashi M., Kasuga M. // *Cancer.*, 1988. - V.81., №1. - P.1232-1236.
19. Mitteilung J., Gottchalk J., Bautrock P.I. // *Zbl. Pathol. Anat.*, 1985. - Bd.130. - P.369-374.
20. Oliver M.H., Drury P.Z., Hoff W. // *Clin. Endocrinol.*, 1983. - V.18., №5. - P.495-503.
21. Proppe K.H., Scully R.E. // *Amer. J. Clin. Path.*, 1980. - V.74., №5. - P.607-619.
22. Raker J.M., Henneman P.H., Graf W.S. // *J. Clin. Endocrinol.*, 1962. - V.22., №3. - P.273-280.
23. Rossier P.H., Dreblor M. // *Schideiz. Med. Wschr.*, 1939. - Bd.20., - S.985-990.
24. Saeger W., Dellling I., Breuer H. et al. // *Dtsch. Med. Wschr.*, 1977. - Bd.102. - S.435-438.
25. Sawano S., Shishiba J., Shimizu T. et al. // *Endocrinal. Japan.*, 1990. - V.37., №2. - P.255-260.
26. Schmid J.R., Labhard A., Rossier P.H. // *Amer. J. Med.*, 1961. - V.31. - P.343-353.
27. Schweizer-Cagianut M., Salomon F., Hedinger Chr.E. // *Virch. Abt. A. Path.*, 1982. - V.397., №2., - P.183-192.
28. Schweizer-Cagianut M., Salomon F., Hedinger Chr.E. // *Acta Endocr.*, 1982. - V.397.
29. Semple C.G., Thompson S.A. // *Acta Endocr.(Copeuh)*, 1986. - V.113., №3. - P.463-467.
30. Steiner A.L., Goodman A.D., Powers S.R. // *Medicine*, 1968. - V.47., №2. - P.371-409.
31. Swinburn B.A., Holdaway J.H. // *Aust. N. Z. J. Med.*, 1988. - V.18., №2. - P.169-171.
32. Veldhuis J.D., Green J.E., Kovacs F. et al. // *Amer. J. Med.*, 1979. - V.67. - P.830-837.
33. Vesely D.L., Faas F.H. // *South. Med. J.*, 1981. - V.74. - P.1147-1149.

КЛИНИЧЕСКИЕ И ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА ПРОКСИМАЛЬНОЙ АМИОТРОФИИ У БОЛЬНЫХ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ

Ф.Е.Горбачева, О.Е.Зиновьева, Р.В.Щекина, О.И.Мохова,
С.В.Вербицкая

Кафедра нервных болезней ММА им. И.М. Сеченова

Проксимальная амиотрофия (ПА) - одно из наиболее тяжелых осложнений сахарного диабета (СД), патогенез которого до настоящего времени изучен недостаточно. В литературе доминирует точка зрения о дисметаболической и сосудистой природе поражения периферических нервов при различных формах диабетической невропатии (Прихожан М.В. 1981, Martonez M. 1986, Yagihashi 1995). Однако известно, что ПА может развиваться и прогрессировать на фоне компенсации углеводного обмена (Elvas Z, 1990)

Ведется дискуссия и о значении диабетической микроангиопатии, в генезе которой доказана роль иммунного фактора (Салтыков Б.Б. 1990). В последние годы особое внимание уделяется изучению аутоиммунных механизмов в патогенезе ДН как при инсулинзависимом (ИНСД), так и при инсулиннезависимом (ИЗСД) сахарном диабете (Балаболкин М.И. 2000, P.J. Dyck, P.K. Thomas 1999). В частности, у больных ПА выявлялись аутоантитела к структурам периферических нервов. Наличие таких антител сочеталось с нарушением проводимости по нервам, что указывало на демиелинизирующий характер поражения (Y. Said 1994, 1999). Кроме того, отдельные гистологические исследования (А.К. Asbery 1977, P.J.Dyck 1999) указывают на наличие у больных ПА воспалительной инфильтрации жпи- и эндоневральных сосудов, характерной для дизиммунного васкулита

Целью настоящего исследования стало уточнение клинических и электромиографических (ЭМГ) особенностей течения и механизмов развития синдрома ПА у больных СД.

Нами наблюдалось 22 больных с синдромом ПА (19 женщин и 3 мужчин) в возрасте от 53 до 72 лет (средний возраст 60,7(2,3) года). Во всех случаях был диагностирован ИНСД, у 5 больных отмечалась инсулинопотребная форма ИНСД. Углеводный обмен находился в состоянии субкомпенсации или декомпенсации.

Всем больным проведено общеклиническое и неврологическое обследование, включавшее определение гликемического и глюкозурического профиля, содержание гликозилированного гемоглобина, циркули-

рующих иммунных комплексов (ЦИК) в сыворотке крови, анализ мочи на наличие кетоновых тел. ЭМГ исследование осуществляли на 4-канальном миографе GM-440 фирмы "Медикор" (Венгрия) с аппаратно-программным комплексом "МБН-Нейромиограф" (Россия). Стимуляционная ЭНМГ включала определение скорости распространения возбуждения (СРВ) по двигательным волокнам в дистальных и проксимальных отделах нервов (по F-волне), определение максимальной амплитуда М-ответа мышц стоп и кистей, изучение Н-рефлекса с камбаловидной мышцы голени. Локальную миографию четырехглавой мышцы бедра и передней большеберцовой мышцы осуществляли с помощью концентрических игольчатых электродов по методу Коуэн и Брумлик.

В качестве контрольных использовали показатели, полученные у 54 здоровых лиц того же возраста. Оценку результатов локальной миографии проводили путем сравнения с возрастной нормой для исследованных мышц.

При поступлении в клинику все больные предъявляли жалобы на слабость, боли различной интенсивности, парестезии в ногах. Из-за слабости в ногах больные испытывали затруднения при ходьбе по лестнице, приседании; 6 больных самостоятельно передвигались с трудом.

При исследовании неврологического статуса обращала внимание клиническая неоднородность синдрома ПА, что позволило выделить 2 формы заболевания: остро-подострую и хроническую прогрессирующую.

Для первой формы, наблюдаемой у 4 больных характерно острое или подострое начало заболевания с выраженным болевым синдромом и быстро присоединяющегося ограниченного вялого асимметричного проксимального пареза ног и мышц тазового пояса. Обращает внимание, что в 2 случаях перечисленные симптомы развились остро через несколько недель после перевода больных с таблетированных сахароснижающих препаратов на инсулинотерапию. У всех больных этой группы отмечались чувствительные расстройства в виде жжения и гиперпатии в зоне иннервации верхне- и среднепоясничных корешков, симптомы натяжения Ласега и Вассермана, асимметричное снижение или выпадение коленных рефлексов. Признаки дистальной симметричной невропатии отсутствовали или были выражены незначительно, отмечалось снижение вибрационной чувствительности и ахилловых рефлексов. Стимуляционная ЭНМГ выявляет асимметричное снижение СРВ в проксимальных отделах нервов ног ($37,8(1,6$ к $47,8(1,0)$ со снижением проксимально-дистального градиента (П/Д), более выражено на клинически пораженной стороне ($0,98(0,03$; контроль $1,08(0,01)$). Регистрировалась спонтанная активность в виде потенциалов фибрилляций (ПФ), положительных острых волн (ПОВ), потенциалов фасцикуляций (ПФц). Изменения потенциалов двигательных единиц (ПДЕ) в указанных мышцах соответствовали 2 стадии денервационно-реиннервационного процесса: длительность уменьшена более чем на 20% от возрастной нормы, гистограмма распределения ПДЕ по длительности смещена влево. Обращало внимание, что несмотря на клиническую асимметрию пареза, изменения в проксимальных мышцах носили двусторонний характер. В мышцах дистальных отделов ног спонтанной активности выявлено не было, параметры ПДЕ, характер распределения их в гистограмме по длительности был в пределах возрастной нормы.

Для хронической прогрессирующей формы ПА, наблюдавшейся у 18 больных, характерно постепенное не начало с вовлечением проксимальных отделов нервов конечностей на фоне поражения дистальных отделов нервов ног. Клиническими проявлениями явились вялые парезы ног, а у 2 больных - и рук, с развитием выраженных преимущественно проксимальных асимметрий. Характерен был также полиневропатический синдром в виде снижения или отсутствия сухожильных рефлексов, полиневритический тип расстройств чувствительности. Все пациенты этой группы отмечали боли в ногах, но характер соответствовал дистальной симметричной невропатии - тупые, ломящие боли с чувством жжения в стопах, усиливающиеся по ночам.

При стимуляционной ЭМГ определялось снижение СРВ по нервам верхних и нижних конечностей как в проксимальном, так и в дистальном отделах, у 8 пациентов с уменьшением П/Д градиента (соответственно клинической асимметрии поражения ног), то есть признаки генерализованной полиневропатии.

При локальной ЭМГ во всех исследованных мышцах определялась спонтанная активность в виде ПФ, ПОВ, ПФц. В мышцах дистальных отделов ног средняя длительность ПДЕ в большинстве случаев не выходила за пределы нормы, однако, гистограмма распределения по длительности была растянута, уплощена и соответствовала 3Б-4 стадии денервационно-реиннервационного процесса, т.е. в дистальных отделах преобладали процессы компенсаторной иннервации. В мышцах проксимальных отделов ног гистограмма распределения ПДЕ по длительности соответствовала 2-3А стадии денервационно-реиннервационного процесса. Данные локальной ЭМГ у больных с хронической прогрессирующей формой синдрома ПА указывали на развитие восходящего неврогенного поражения. Уровень ЦИК был повышен в обеих группах больных. Выявлена достоверная отрицательная корреляция между высоким содержанием ЦИК в сыворотке крови и СРВ в проксимальных отделах нервов ног, т.е. при увеличении уровня ЦИК отмечено снижение СРВ. Достоверной корреляции между уровнем ЦИК и СРВ в дистальных отделах нервов не получено.

Таким образом, представленные результаты указывают, что ведущим механизмом повреждения нервов у больных с ПА является демиелинизация, в основе которой лежат иммунные нарушения.

Выявляемые клинические и электромиографические особенности делают возможным выделение 2 форм ПА. Полученные данные позволяют расценивать остро-подострую форму ПА как ограниченную диабетическую полирадикулоневропатию, на что указывает характерная клиническая картина, ЭМГ признаки демиелинизации проксимальных участков нервов ног, ограниченные несколькими миотомиями денервационные фе-

номены в сочетании с повышенным содержанием ЦИК в сыворотке крови. Хроническая форма синдрома ПА, клинически напоминает хроническую воспалительную демиелинизирующую полиневропатию (ХВДП), развивается на фоне имеющейся дистальной симметричной невропатии. Результаты настоящего исследования дают возможным предположить, что при синдроме ПА восходящий характер процесса с развитием проксимальных парезо= по-видимому, определяется присоединением иммунных нарушений.

АДРЕНОРЕАКТИВНОСТЬ И СОСТОЯНИЕ СИМПАТИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ ВЕГЕТАТИВНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ (ПАНИЧЕСКИМИ АТАКАМИ И МИГРЕНЬЮ)

Е.С.Акарачкова, Г.Р. Табеева, Р.И. Стрюк, И.Г. Длусская

Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова

Кафедра нервных болезней ФППО

Московский государственный медико-стоматологический университет

ГНИИ ВМ МО РФ

Наиболее яркими и самыми частыми формами пароксизмальных вегетативных расстройств, при которых доказана ведущая роль патологии симпатической нервной системы (СНС), являются панические атаки и мигрень. Ведущую роль при этом играют периферические адренорецепторы (АР) [10]. К настоящему времени накоплен большой теоретический материал об активности АР у целого ряда групп больных, в том числе и при пароксизмальных вегетативных расстройствах. У больных с вегетативными кризами выявлена [4, 5] перманентная умеренная недостаточность вазоконстрикторных влияний в межкризовом периоде, которая может сочетаться с повышенной чувствительностью периферических АР. Возможно, этот механизм и определяет склонность к гипертоническим реакциям во время криза вследствие действия норадреналина (НА) и адреналина (А) на гиперчувствительные АР. Обследование больных с тревожными расстройствами выявило, что ангиогенность определяется не столько повышением концентрации НА, сколько увеличением его оборота, снижением плотности альфа 2 АР и чувствительности бета АР [9, 13]. При мигрени [3] показано нарушение норадренергической иннервации церебральных и экстрацеребральных сосудов, что свидетельствует о наличии феномена симпатической денервационной гиперчувствительности сосудистых рецепторов. Также было установлено, что развитию приступа мигрени предшествует статистически достоверное резкое повышение НА (но не А) в крови [11]. Учитывая вышеописанное, можно говорить, что к настоящему времени нет однозначных физиологических и морфологических данных, которые бы могли свидетельствовать о состоянии периферических АР в приступе и межприступном периоде вышеуказанных заболеваний.

Известно, что функция адренорецепторов в зрелой клетке находится под регуляторным воздействием СНС [14]. Активация АР не только дает начало специфической адренергической реакции, но и одновременно запускает процессы, направленные на ее ограничение. КА вызывают десенситизацию АР, действуя как конкурентные аутоингибиторы адренергической реакции. Вступает в действие механизм обратной транссинаптической регуляции, тормозящий накопление НА в адренергическом нейроне [12]. Снижение чувствительности адренорецепторов к медиатору при его более или менее длительном действии является аутоингибированием или десенситизацией и наблюдается только во время действия адреноактивных веществ на адренорецептор и быстро исчезает после прекращения контакта с ними. Аутоингибирование не развивается при действии медиаторов в низких концентрациях [2].

Дефицит адренергического воздействия наоборот активирует этапы адренергического процесса [12]. При десимпатизации снижается обратный захват медиатора из-за уменьшения количества адренергических терминалей, увеличивается в связи с этим концентрации адреналина, действующего на рецептор, увеличивается количество рецепторов на постсинаптической мембране. [14, 15, 21, 23] и повышается адренореактивность эффекторных органов, увеличивается сродство β -АР к адреноблокатору [16, 17].

В настоящее время известно большое количество разнообразных методов исследования СНС. Одним из перспективных направлений является изучение и развитие способов оценки адренореактивности клеточных мембран, т.к. адренорецепторный аппарат клетки является непосредственным детекторным звеном СНС и связан с ее активностью механизмом саморегуляции по принципу обратной связи.

На основании экспериментального изучения данных функционального состояния клеток крови под влиянием адреноактивных веществ на модели гипертонической болезни был разработан и внедрен в клиническую практику новый метод определения адренореактивности по величине β - адренорецепции клеточных мембран эритроцитов (β -АРМ) [8, 19].

Используемый в этом методе эффект повышения осморезистентности эритроцитов под влиянием бета-адреноблокатора основан на участии бета-адренорецепторов в ионном обмене через их прямую связь с фактором регуляции Na^+/H^+ обмена в клетке (Na^+/H^+ -exchanger regulatory factor type 3) [23], независимо от G-белок-аденилатциклазной системы, отсутствующей в эритроцитах человека.

При регулярном повышении активности СНС под влиянием внешних факторов развивается защитная