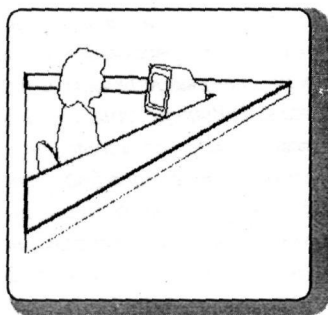




УДК 616.8.078 - 007

Т.Н. Проскокова, С.Ч. Кузенная, Е.А. Горелова, О.П. Григорьева,
Е.Я. Деменева, М.В. Карягина

ПОКАЗАТЕЛИ СТИМУЛЯЦИОННОЙ ЭЛЕКТРОНЕЙРОМИОГРАФИИ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ МОТОРНО- СЕНСОРНЫХ НЕВРОПАТИЯХ I И II ТИПОВ

Дальневосточный государственный медицинский университет,
Окружной военный госпиталь №301, Краевая клиническая больница №1;
Краевая клиническая больница №2, поликлиника ФСБ,
г. Хабаровск

Наследственные моторно-сенсорные невропатии (НМСН) — гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся поражением осевого цилиндра и миелиновой оболочки периферических нервов, имеющая наибольшую распространенность среди наследственных болезней нервной системы [3, 5]. Клинически выявляются слабость, снижение тонуса и атрофия дистальных мышц ног, угнетение сухожильных рефлексов (в первую очередь - ахилловых), нарушение чувствительности по полиневритическому типу различной степени выраженности, костные деформация стоп, кистей, позвоночника, ступней, преобладание двигательных нарушений над чувствительными, прогрессирующий тип течения [2, 4, 6-8]. Позже присоединяются слабость и атрофия дистальных отделов рук, деформация кистей [10, 12].

Выделяют НМСН I типа (демиелинизирующая форма) и аксональный вариант НМСН II типа [9, 14]. Функциональный дефицит при демиелинизирующей форме НМСН является результатом постепенного развития вторичной аксональной дегенерации [11, 13].

Электронейромиография (ЭНМГ) имеет важную роль в диагностике нервно-мышечных заболеваний. Особенно велико значение стимуляционной ЭМГ в диагностике НМСН, т.к. она позволяет разграничить I и II типы НМСН, что весьма важно для проведения молекулярно-генетической диагностики [1, 6].

В Хабаровском крае выявлены 155 больных НМСН I и II типов, средний возраст составил $36,46 \pm 19,25$ г. (2 чел. 91 г.), мужчин — 89, женщин — 66 чел. В нашем исследовании группа НМСН I типа включала 57 больных, средний возраст $36,89 \pm 18,65$ г. (2 чел. 76 лет), мужчин — 32, женщин — 25 чел. Выявлены 54 АД семейных случаев (15 семей), 3 спорадических. Больных с НМСН II типа было 98, средний возраст $36,39 \pm 18,67$ г. (3 чел. 91 г.), мужчин — 57, женщин — 41 чел. Среди больных данной группы семейных АД случаев было 73 (24 семьи), АД случаев — 3, спорадических — 22 больных.

Среди больных с НМСН I типа было 35 чел. (61,4%) с НМСН IA (CMT IA), поскольку при молекулярно-генетическом исследовании в этих случаях была обнаружена дупликация на хромосоме 17p11.2-p12. ЭНМГ проводилась на четырехканальном Электронейромиографе-4 фирмы «Нейрософт» (г. Иваново). Исследование выполнено у 40 больных с НМСН I типа и 77 больных с НМСН II типа.

У 2 больных (5,0%) с НМСН I типа выявлена блокада проведения импульса по срединному нерву, у 8 (20,0%)

Резюме

Проведена электронейромиография (ЭНМГ) 40 больным с наследственной моторно-сенсорной невропатией (НМСН) I типа и 77 больным с НМСН II типа. В группе больных НМСН I типа помимо характерных признаков демиелинизации (увеличение латентности М-ответов, скорости распространения возбуждения по нервам верхних и нижних конечностей) выявлялось вторичное аксональное поражение (снижение амплитуды М-ответов при стимуляции нерва в проксимальной точке). В группе больных с НМСН II типа помимо характерных признаков аксонального поражения (значительное снижение амплитуды М-ответов при стимуляции нервов) выявлены признаки вторичной демиелинизации в виде увеличения резидуальной латентности.

T.N. Proskokova, S.CH. Kuzennay, E.A. Gorelova,
O.P. Grigoreva, E.Ya. Demeneva, M.B. Karyagina

STIMULATED ELECTRONEUROMYOGRAPHY UNDER HEREDITARY MOTOR-SENSORY NEUROPHY I AND II TYPES

Far Eastern State medical University;
301 District Military Hospital; Region Hospital №1;
Regional Hospital №2; FSS Hospital, Khabarovsk

Summary

Electroneuromyography was performed in 40 patients with hereditary motor-sensory neuropathy I type, in 77 patients — with II type. Secondary axonal changes (M-answer amplitude decreasing in proximal stimulation), in addition to characteristic demyelination signs (M-answer latency, speed conduction impulse increasing) were checked in the group of patients with hereditary motor-sensory neuropathy I type. Secondary demyelination signs as well as primary axonal signs (severe M-answer amplitude increasing) were noted in patients with hereditary motor-sensory neuropathy II type.

— по локтевому нерву, у 29 (72,5%) — по малоберцовому нерву, у 25 (62,5%) — по большеберцовому. М-ответ при стимуляции нерва только в дистальной точке вызывался у 2 больных (5,0%) при стимуляции срединного нерва, у 1 (2,5%) — при стимуляции локтевого нерва, у

Таблица 1

Показатели стимуляционной ЭМГ при НМСН I типа

Показатель	НМСН I A		НМСН I неуточненные		Всего	
	средин- ный нерв	лок- тевой нерв	средин- ный нерв	лок- тевой нерв	средин- ный нерв	лок- тевой нерв
Латентность, мс - дистальная	9,77 ±3,17	6,79 ±2,54	8,62 ±4,18	6,78 ±4,52	9,08 ±3,80	6,79 ±3,80
- проксимальная	20,60 ±6,95	20,04 ±2,72	18,88 ±4,51	15,85 ±6,45	19,52 ±5,51	17,31 ±5,74
Длительность, мс - дистальная	14,06 ±5,00	14,41 ±5,28	11,80 ±3,03	12,06 ±4,23	12,72 ±4,04	12,97 ±4,73
- проксимальная	15,17 ±6,06	14,94 ±7,47	12,03 ±3,39	11,62 ±3,33	13,20 ±4,74	12,78 ±5,24
Амплитуда, мВ - дистальная	0,89 ±0,13	1,89 ±0,66	1,66 ±0,81	1,58 ±0,76	1,33 ±0,59	1,70 ±0,65
- проксимальная	0,92 ±0,57	1,27 ±0,90	1,34 ±1,08	1,53 ±0,62	1,18 ±0,74	1,44 ±0,71
СРВ, м/с	21,74 ±9,08	19,86 ±6,48	21,34 ±6,53	30,65 ±5,83	21,48 ±7,36	26,9 ±6,07
Резидуальная латентность, мс	6,45 ±2,18	4,71 ±1,71	7,13 ±4,40	4,66 ±2,83	6,83 ±3,53	4,68 ±2,36

5 (12,5%) — при стимуляции большеберцового нерва и у 5 (12,5%) — при стимуляции малоберцового нерва.

Выявлялось увеличение латентностей М-ответов, длительности М-ответов при стимуляции нервов верхних и нижних конечностей. Дистальная латентность при стимуляции срединного нерва составила $9,08 \pm 3,80$ мс с разбросом от 4,50 до 17,50 мс (в норме $3,50 \pm 0,10$ мс), при стимуляции локтевого нерва — $6,79 \pm 3,80$ мс, разброс 3,50-15,40 мс при норме < 4,50 мс. Аналогичные изменения наблюдались при стимуляции малоберцового нерва ($13,10 \pm 4,16$ мс, размах 7,00-20,00 мс, норма < 5,90 мс) и большеберцового нерва ($11,82 \pm 4,96$ мс, размах 5,12-21,10 мс, норма < 7,20 мс) (табл. 1, 2).

Выявлялось снижение амплитуды М-ответа, более выраженное при стимуляции нервов в проксимальных отделах в сравнении с дистальными: для срединного нерва амплитуда дистальная составила $1,33 \pm 0,59$ мВ, проксимальная — $1,18 \pm 0,74$ мВ; для локтевого нерва дистальная амплитуда составила $1,70 \pm 0,65$ мВ, про-

ксимальная — $1,44 \pm 0,71$ мВ; для малоберцового нерва дистальная амплитуда составила $0,87 \pm 0,29$ мВ; проксимальная — $0,71 \pm 0,07$ мВ; для большеберцового нерва дистальная амплитуда составила $0,54 \pm 0,18$ мВ, проксимальная — $0,38 \pm 0,17$ мВ.

Отмечалось снижение скорости распространения возбуждения (СРВ) (срединный нерв — $21,48 \pm 7,36$ м/с; локтевой нерв — $26,90 \pm 6,07$ м/с; малоберцовый нерв — $23,30 \pm 4,26$ м/с; большеберцовый нерв — $25,33 \pm 5,97$ м/с), увеличение резидуальной латентности (срединный нерв — $6,83 \pm 3,53$ мс; локтевой нерв — $4,68 \pm 2,36$ мс; малоберцовый нерв — $15,63 \pm 3,00$ мс; большеберцовый нерв — $2,86 \pm 0,88$ мс).

У больных с НМСН II типа блокада проведения по срединному нерву определялась у 2 больных (2,6%), по локтевому нерву — у 2 (2,6%), по малоберцовому — у 33 (42,9%), по большеберцовому — у 24 (31,2%); М-ответ при стимуляции нерва только в дистальной точке вызывался у одного больного (1,3%) при стимуляции срединного нерва; у 9 больных (11,7%) — при стимуляции малоберцового нерва; у 4 больных (5,2%) — при стимуляции большеберцового нерва.

Латентности М-ответов у больных НМСН II типа соответствовали нормальным значениям, длительности М-ответов были увеличены (табл. 3). Нормальные показатели длительности М-ответов: для срединного нерва — < 7,60 мс, локтевого — < 8,00 мс, малоберцового — < 8,50 мс, большеберцового — < 8,00 мс.

Амплитуды М-ответов при стимуляции нервов верхних конечностей были в норме: дистальная и проксимальная амплитуды при стимуляции срединного нерва составили $6,08 \pm 4,72$ и $4,89 \pm 3,83$ мВ соответственно; при стимуляции локтевого нерва — $6,49 \pm 5,38$ и $5,51 \pm 4,9$ мВ соответственно. Отмечалось значительное снижение амплитуды при стимуляции нервов нижних конечностей: для малоберцового нерва дистальная амплитуда составила $1,21 \pm 0,93$ мВ, проксимальная — $1,19 \pm 0,97$ мВ; для большеберцового нерва дистальная амплитуда — $1,86 \pm 1,71$ мВ, проксимальная — $2,07 \pm 1,75$ мВ (табл. 3). Показатели СРВ для нервов верхних и нижних конечностей были в норме ($51,83 \pm 9,11$ м/с — для срединного нерва; $52,14 \pm 8,19$ м/с — для локтевого; $46,08 \pm 8,91$ м/с — для малоберцово-

Таблица 2

Показатели стимуляционной ЭМГ при НМСН I типа

Показатель	НМСН I A		НМСН I неуточненные		Всего	
	малоберцовый нерв	большеберцовый нерв	малоберцовый нерв	большеберцовый нерв	малоберцовый нерв	большеберцовый нерв
Латентность, мс - дистальная	14,53±4,45	11,47±5,14	11,68±3,88	12,30±5,15	13,10±4,16	11,82±4,96
- проксимальная	32,95±2,62	26,10±8,34	25,01±1,32	28,92±6,25	30,30±4,95	28,11±6,29
Длительность, мс - дистальная	14,46±6,65	10,74±5,51	9,17±1,04	13,30±2,35	12,71±6,60	11,81±4,50
- проксимальная	9,83±3,36	6,65±2,31	13,20±2,55	12,89±2,94	11,51±3,12	11,85±3,66
Амплитуда, мВ - дистальная	0,31±0,17	0,28±0,17	1,44±0,43	0,87±0,20	0,87±0,29	0,54±0,18
- проксимальная	0,20±0,05	0,23±0,16	1,23±0,11	0,44±0,20	0,71±0,07	0,38±0,17
СРВ, м/с	28,55±4,65	25,10±3,82	12,80±3,41	25,42±7,05	23,30±4,26	25,33±5,97
Резидуальная латентность, мс	15,20±4,10	3,48±1,53	16,50±2,53	2,24±0,47	15,63±3,00	2,86±0,88

Таблица 3

Показатели стимуляционной ЭМГ у больных НМСН II типа

Показатель	Средин- ный нерв	Локтевой нерв	Малобер- цовый нерв	Большебер- цовый нерв
Латентность, мс - дистальная	3,94±1,06	3,14±1,34	5,15±2,33	5,84±1,76
- проксимальная	8,19±1,92	8,08±1,95	12,80±3,36	15,24±4,96
Длительность, мс - дистальная	12,83±3,26	13,48±4,27	11,12±4,15	11,77±3,57
- проксимальная	13,07±3,03	13,46±4,07	11,49±4,33	11,53±3,46
Амплитуда, мВ - дистальная	6,08±4,72	6,49±5,38	1,21±0,93	1,86±1,71
- проксимальная	4,89±3,83	5,51±4,90	1,19±0,97	2,07±1,75
СРВ, м/с	51,83±9,11	52,14±8,19	46,08±8,91	43,14±11,80
Резидуальная латентность, мс	2,73±1,03	1,78±0,72	3,36±1,33	3,00±1,53

го; 43,14±11,80 м/с — для большеберцового). Показатели резидуальной латентности для срединного, малоберцового, большеберцового нервов были увеличены (2,73±1,03; 3,36±1,33; 3,00±1,53 мс соответственно); для локтевого нерва не изменены (1,78±0,72 мс).

Таким образом, для НМСН I помимо характерного для данного типа невропатии снижения СРВ по нервам верхних и нижних конечностей были выявлены признаки вторичного аксонального поражения нервов (демиелинизирующе-аксональное поражение); при НМСН II помимо первичного аксонального поражения нервов определялось вторичное снижение СРВ по нервам нижних конечностей (аксонально-демиелинизирующее поражение). Кроме того, как видно из вышеизложенного, ЭНМГ играет ключевую роль в проведении медико-генетического консультирования для больных с НМСН.

Л и т е р а т у р а

1. Гехт Б.М., Касаткина Л.Ф., Самойлов М.И. и др. Электромиография в диагностике нервно-мышечных заболеваний. Таганрог: Изд-во ТРТУ, 1997. 370 с.
2. Горбунова В.Н., Савельева-Васильева Е.А., Красильников В.В. Молекулярная неврология. СПб.: Интермедика, 2000. 320 с.
3. Маркова Е.Д., Магжанов Р.В. // Журн. невропатологии и психиатрии. 1990. №9. С. 113-119.
4. Наследственные болезни нервной системы: Рук-во для врачей / Под ред. Ю.Е. Вельтишева, П.А. Темина. М.: Медицина, 1998. 496 с.
5. Скупченко В.В., Новикова Н.П. // Журн. неврологии и психиатрии. 2001. №9. С. 49-53.
6. Федотов В.П. Клинико-генеалогический анализ наследственных моторно-сенсорных нейропатий в Воронежской области. Дис. ... канд. мед. наук. М., 2002. 134 с.
7. Gabreels-Festen A.A., Gabreels F.J., Jennekens F.G. et al. // Neurology. 1992. Vol. 42, Issue9. P. 1755-1761.
8. Jordano A., Jonghe P.De, Boerkoel C.F. et al. // Brain. 2003. Vol. 126, №3. P. 590-597.
9. Kennerson M.L., Zhu D., Gardner R.J.M. et al. // Am. J. Hum. Genet. 2001. Vol. 69, №4. P. 883-888.
10. Leal A., Berghoff C., Berghoff M. et al. // Neurogenet. 2003. Vol. 4, №4. P. 191-197.
11. Lewis R., Fuerst A.D.R., Shy M.F. et al. // Muscl. Nerve. 2003. Vol. 28, Issue 2. P. 161-167.
12. Norreel J.C., Vinay L., Fontes M. et al. // Neurosci. 2003. Vol. 116, Issue 3. P. 695-703.
13. Rogers T., Chandler D., Angelcheva D. et al. // Am. J. Hum. Genet. 2000. Vol. 67, №3. P. 664-671.
14. Senderek J., C. Bergmann D., Weber S. et al. // Hum. Mol. Genet. 2003. Vol. 12, №3. P. 349-356.

