

Медико-биологические проблемы жизнедеятельности

Научно-практический рецензируемый журнал

№ 2(20)

2018 г.

Учредитель

Государственное учреждение
«Республиканский научно-
практический центр
радиационной медицины
и экологии человека»

Журнал включен в Перечень научных изданий Республики Беларусь для опубликования диссертационных исследований по медицинской и биологической отраслям науки (31.12.2009, протокол 25/1)

Журнал зарегистрирован

Министерством информации
Республики Беларусь,
Свид. № 762 от 6.11.2009

Подписано в печать 28.09.18
Формат 60×90/8. Бумага мелованная.
Гарнитура «Times New Roman».
Печать цифровая. Тираж 200 экз.
Усл. печ. л. 16,5. Уч.-изд. л. 9,13.
Зак. 69.

Издатель ГУ «Республиканский
научно-практический центр
радиационной медицины и
экологии человека»
Свидетельство N 1/410 от 14.08.2014

Отпечатано в КУП
«Редакция газеты
«Гомельская праўда»
г. Гомель, ул. Полесская, 17а

ISSN 2074-2088

Главный редактор, председатель редакционной коллегии

А.В. Рожко (д.м.н., доцент)

Редакционная коллегия

В.С. Аверин (д.б.н., профессор, зам. гл. редактора),
В.В. Аничкин (д.м.н., профессор), В.Н. Беляковский (д.м.н., профессор), Н.Г. Власова (д.б.н., доцент, научный редактор),
А.В. Величко (к.м.н., доцент), И.В. Вейкин (к.б.н., доцент),
А.В. Воропаева (к.м.н., доцент), В.В. Евсеенко (к.пс.н.),
С.В. Зыблева (к.м.н., отв. секретарь), С.А. Игумнов (д.м.н., профессор), И.Н. Коляда (к.м.н.), А.В. Коротаев (к.м.н., доцент), А.Н. Лызикив (д.м.н., профессор), А.В. Макавич (к.м.н., доцент), С.Б. Мельнов (д.б.н., профессор),
Я.Л. Навменова (к.м.н.), Э.А. Надзыров (к.м.н., доцент),
И.А. Новикова (д.м.н., профессор), Э.Н. Платошкин (к.м.н., доцент), Э.А. Повелица (к.м.н.), Ю.И. Рожко (к.м.н., доцент), И.П. Ромашевская (к.м.н.), М.Г. Русаленко (к.м.н.),
А.П. Саливончик (к.б.н.), А.Е. Силин (к.б.н.), А.Н. Стожаров (д.б.н., профессор), А.Н. Цуканов (к.м.н.), Н.И. Шевченко (к.б.н., доцент), Ю.И. Ярец (к.м.н., доцент),

Редакционный совет

В.И. Жарко (Минск), А.В. Аклеев (д.м.н., профессор, Челябинск), С.С. Алексанин (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), Д.А. Базыка (д.м.н., профессор, Киев), А.П. Бирюков (д.м.н., профессор, Москва), Е.А. Богдан (Начальник Главного управления организации медицинской помощи МЗ РБ, Минск), Л.А. Бокерия (д.м.н., академик РАН и РАМН, Москва), А.Ю. Бушманов (д.м.н., профессор, Москва), И.И. Дедов (д.м.н., академик РАМН, Москва), М.П. Захарченко (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), Л.А. Ильин (д.м.н., академик РАМН, Москва), К.В. Котенко (д.м.н., профессор, Москва), В.Ю. Кравцов (д.б.н., профессор, Санкт-Петербург), Н.Г. Кручинский (д.м.н., Пинск), Т.В. Мохорт (д.м.н., профессор, Минск), Д.Л. Пиневиц (Первый заместитель министра здравоохранения РБ, Минск), В.Ю. Рыбников (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), Н.Д. Тронько (д.м.н., профессор, Киев), В.А. Филонюк (к.м.н., доцент, Минск), Р.А. Часнойть (к.э.н., Минск), В.Е. Шевчук (к.м.н., Минск), В.Д. Шило (Минск)

Технический редактор

С.Н. Никонович

Адрес редакции 246040 г. Гомель, ул. Ильича, д. 290,

ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», редакция журнала

тел (0232) 38-95-00, факс (0232) 37-80-97

<http://www.mbp.rcrm.by> e-mail: mbp@rcrm.by

© Государственное учреждение

«Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека», 2018

№ 2(20)

2018

Medical and Biological Problems of Life Activity

Scientific and Practical Journal

Founder

Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

Journal registration
by the Ministry of information
of Republic of Belarus

Certificate № 762 of 6.11.2009

© Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

ISSN 2074-2088

Содержание

Content

Обзоры и проблемные статьи

Е.С. Пашинская, В.В. Побяржин, В.М. Семенов

Роль микроРНК одноклеточных типа *Apicomplexa* в системе паразит-хозяин (обзор литературы)

6

Медико-биологические проблемы

И.В. Веялкин, С.Н. Никонович, А.А. Чешник, А.В. Рожко

Заболеваемость злокачественными новообразованиями детей, рожденных в семьях родителей, облученных вследствие катастрофы на Чернобыльской АЭС, в Республике Беларусь

17

Н.Г. Власова

Оценка средней годовой эффективной дозы внешнего облучения жителей населенных пунктов Республики Беларусь для зонирования территории

25

Ж.А. Гладкова, Н.Е. Алейникова, Т.Е. Кузнецова, А.В.Бойко, В.В.Пономарев, А.М. Устемчук, Д.Б. Нижегородова

Ротеноновые модели синдрома паркинсонизма *in vivo*.

31

Е.Ф. Мицура, Л.И. Волкова

Наследственный сфероцитоз в структуре гемолитических анемий у детей и его клиническое течение в Республике Беларусь

39

А.Е. Силин, Д.К. Новик, В.Н. Мартинков, В.В. Кошкевич, А.В. Воропаева, А.А. Силина, И.Б. Тропашко, С.М. Мартыненко

Молекулярно-генетическая диагностика Rh-негативных хронических миелопролиферативных заболеваний

45

Р.К. Спиров, А.Н. Никитин

Конверсионные дозовые коэффициенты трансурановых элементов для растений зоны отчуждения Чернобыльской АЭС

52

Reviews and problem articles

E.S. Pashinskaya, V.V. Pabiarzhyn, V.M. Semenov

The role of single-celled Apicomplexa microRNAs to the parasite-host system

Medical-biological problems

I.V. Veyalkin, S.N. Nikonovich, A.A. Cheshnik, A.V. Rozhko

The cancer incidence in children born of parents affected by Chernobyl disaster in the Republic of Belarus

N.G. Vlasova

Assessment of the average annual effective external exposure doses of the settlements of the Republic of Belarus for territory zoning

Z.A. Hladkova, N.Y. Aleinikava, T.Y. Kuznetsova, A.V. Boika, V.V. Ponomarev, A.M. Ustiamchuk, D.B. Nizheharodava

Rotenon models of parkinsonism syndrome *in vivo*

E.F. Mitsura, L.I. Volkova

Hereditary spherocytosis in the structure of hemolytic anemia in children and its clinical course in the Republic of Belarus

A.Silin, D. Novik, V. Martinkov, V. Koshkevich, A. Voropaeva, A. Silina, I. Tropashko, S. Martynenko

Molecular genetic testing of Ph-negative chronic myeloproliferative diseases

R.K. Spirov, A.N. Nikitin

Conversion dose coefficients of transuranium elements for plants in the exclusion zone of the Chernobyl NPP

Клиническая медицина**Clinical medicine**

- А.В. Величко, В.В. Похожай, З.А. Дундаров, С.Л. Зыблев**
Клинико-экономическое обоснование использования новых алгоритмов диагностики и хирургического лечения пациентов с первичным гиперпаратиреозом 58
- А.В. Величко, В.В. Похожай, З.А. Дундаров, С.Л. Зыблев**
Clinical and economic substantiation of the use of new algorithms of diagnostics and surgical treatment of patients with primary hyperparathyroidism
- С.В. Зыблева, С.Л. Зыблев, О.П. Логинова, М.Г. Шитикова, А.В. Величко, Б.О. Кабешев, Д.Л. Дугин, Е.М. Бредихин, Е.А. Свистунова**
Диагностикум для оценки иммунологической реактивности при трансплантации почки 66
- S. Zybleva, S. Zyblev, O. Loginova, M. Shytikova, A. Velichko, B. Kabeshev, D. Dugin, E. Bredyhin, A. Svistunova**
Diagnosticum for assessment of immunological reactivity at kidney allotransplantation
- А.Г. Карапетян**
Оценка функционального состояния дыхательной системы у армянских ликвидаторов последствий аварии на ЧАЭС 72
- A.G. Karapetyan**
Evaluation of the respiratory system functional state in the Armenian liquidators of Chernobyl NPP accident
- Ф.Л. Кутарев, С.А. Игумнов**
Особенности социального функционирования лиц, злоупотребляющих алкоголем 78
- F. L. Kutarev, S.A. Igumnov**
Peculiarities of social functioning of the alcohol abusers
- А.Б. Малков**
Доклиническая диагностика дистальной диабетической полинейропатии нижних конечностей 84
- A. Malkov**
Preclinical diagnostics of distal diabetic polyneuropathy of lower extremities
- Л.П. Мамчиц**
Территориально-временная характеристика заболеваемости туберкулезом населения Гомельской области в пост-чернобыльский период 92
- L.P. Mamchits**
Territorial-time characteristics of the incidence of tuberculosis Gomel region population in the post-chernobyl period
- О.В. Пархоменко, Э.А. Повелица, В.А. Доманцевич, В.Н. Подгайский, А.М. Шестерня**
Артериальный тромбоз эпигастрико-пенильного анастомоза после реконструктивных операций при артериогенной эректильной дисфункции 99
- O.V. Parhomenko, E.A. Povelitsa, V.A. Domantsevich, V.N. Podgaysky, A.M. Shesternya**
Arterial thrombosis of epigastric-penile anastomosis after reconstructive operations with arteriogenic erectile dysfunction
- А.С. Подгорная, А.Ю. Захарко, Н.Н. Шыбаева, А.И. Козлова, Л.П. Коршунова, А.В. Марченко, О.В. Мурашко**
Тамоксифен-индуцированная патология эндометрия 105
- A. Podgornaya, A. Zakharko, N. Shybaeva, A. Kozlova, L. Korshunova, A. Marchenko, O. Murashko**
Tamoxifen-induced endometrial pathology

- Н.Н. Усова, А.Н. Цуканов, А.П. Савостин, М.Л. Струк**
Терапевтические возможности Тиоколхикозида при болях в спине 112
- N.N. Usova, A.N. Tsukanov, A.P. Savostin, M.L. Struk**
Therapeutic possibilities of Thiocolchicoside for back pain

Обмен опытом**Experience exchange**

- О.К. Доронина, Э.Н. Дейлидко**
Основные методы диагностики хронического эндометрита у женщин с бесплодием 118
- O. Doronina, E. Dailidka**
The main methods of diagnostics of chronic endometritis in women with infertility
- С.А. Цуканова, А.В. Жарикова, А.Н. Цуканов, О.В. Кобылко**
Мультифокальная моторная невропатия: клинический случай из практики 123
- S.A. Tsukanova, A.V. Zharikova, A.N. Tsukanov, O.V. Kobylko**
Multifocal motor neuropathy: clinical case from practice

8. Allan, P.L. Clinical Ultrasound / P.L. Allan, G.M. Baxter, M.J. Weston. – 3rd ed. – Elsevier limited, 2011. – 709 p.
9. Сухих, Г.Т. Хронический эндометрит: руководство / Г.Т. Сухих, А.В. Шуршалина. – М.: Геотар Медиа, 2010. – 64 с.
10. McQueen, D.B. Chronic endometri-
tis in women with recurrent early pregnancy
loss and/or fetal demise / D.B. McQueen,
L.A. Bernardi, M.D. Stephenson // Fertil. Ster-
il. – 2014. – Vol. 101 (4). – P. 1026-1030.
11. Robboy, S.J. Robboy's Pathology of
the Female Reproductive Tract / S.J. Rob-
boy // Elsevier Health Sciences, 2009. –
Ch. 14: Endometritis, metaplasias, polyps, and
miscellaneous changes. – P. 344-350.
12. Achilles, S.L. Endometrial plasma
cells: do they indicate subclinical pelvic in-
flammatory disease? / S.L. Achilles, A.J. Am-
ortegui, H.C. Wiesenfeld // Sex. Transm. Dis. –
2005. – Vol. 32 (3). – P. 185-187.
13. Mutter, G.L. Pathology of the Female
Reproductive Tract / G.L. Mutter, J. Prat. –
3 rd ed. – UK: Churchill Livingstone, 2014. –
904 p.
14. Kitaya, K. Immunohistochemis-
trical and clinicopathological characterization
of chronic endometritis / K. Kitaya, T. Yas-
uo // Am. J. Repr. Imm. – 2011. – Vol. 66. –
P. 410-415.
15. Akopians, A.L. The Role of Inflam-
matory Pathways in Implantation Failure:
Chronic Endometritis and Hydrosalpinges /
A.L. Akopians, M.D. Pisarska, E.T. Wang //
Semin. Reprod. Med. – 2015. – Vol. 33 (4) –
P. 298-304.

O. Doronina, E. Dailidka

THE MAIN METHODS OF DIAGNOSTICS OF CHRONIC ENDOMETRITIS IN WOMEN WITH INFERTILITY

The article analyzes the existing methods of diagnosis of chronic endometritis, their advantages and disadvantages. The problem of reducing female fertility, which has many causes, is disclosed. Among the main causes, the share of the infertility factor in the isolated or combined variant accounts for 24-62%.

The analysis of the most reliable methods of diagnosing chronic endometritis was carried out according to the data of modern literary sources.

Key words: *chronic endometritis, infertility, diagnostics, immunohistochemistry*

Поступила 20.09.2018

УДК 616.85: 616.83 – 071

**С.А. Цуканова¹, А.В. Жарикова¹,
А.Н. Цуканов¹, О.В. Кобылко²**

МУЛЬТИФОКАЛЬНАЯ МОТОРНАЯ НЕВРОПАТИЯ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

¹ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель, Беларусь

²ГУ «Гомельская областная клиническая больница», г. Гомель, Беларусь

Моторная мультифокальная невропатия относится к числу редких демиелинизирующих невропатий. Статья посвящена вопросам диагностики, дифференциальной диагностики моторной мультифокальной невропатии, актуальность которой обусловлена затруднениями своевременной диагностики и дифференциальной диагностики этой патологии со схожими по клиническим проявлениям заболеваниями. Описан клинический случай мультифокальной невропатии у пациента 48 лет с данными клинических проявлений, результатами электронейромиографии, проанализирована динамика течения заболевания на протяжении 2,5 лет.

Ключевые слова: *мультифокальная моторная невропатия, электронейромиография, блок проведения по моторным волокнам, амплитуда М-ответа, площадь М-ответа*

К заболеваниям нервной системы, обусловленных нарушениями иммунного ответа, относят мультифокальную моторную невропатию, хроническую воспалительную демиелинизирующую полиневропатию (ХВДП), невропатию, обусловленную моноклональной IgM гаммапатией неопределенного значения, паранеопластические синдромы [1].

Мультифокальная моторная невропатия (ММН) – приобретенное заболевание периферической нервной системы дизиммунного демиелинизирующего генеза, характеризующееся асимметричной прогрессирующей мышечной слабостью преимущественно в дистальной мускулатуре верхних конечностей без чувствительных нарушений [2].

ММН впервые была диагностирована и описана в 80-х годах XX века как один из вариантов хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии [3]. В дальнейшем, в 1982 г. R.A. Lewis и A.J. Sumner описывали это заболевание как форму множественной мононевропатии при отсутствии туннельного синдрома [4]. В 1986 г. A. Pestronk с соавторами впервые предложили термин «мультифокальная моторная невропатия» [5].

ММН относится к редким заболеваниям, распространенность которого составляет 1-2 случая на 100 тыс. населения. В структуре всех воспалительных демиелинизирующих полиневропатий ММН составляют 4,4%. При этом мужчины болеют в 2,5-5 раз чаще, чем женщины. Распространенность заболевания выше среди взрослого населения, основной пик заболеваемости ММН приходится на возраст 40-50 лет [3, 6, 7].

Особенностью ММН является схожесть ее клинических проявлений с ХВДП и с амиотрофическим боковым склерозом (АБС). Выявление клинических проявлений демиелинизирующих полиневропатий требует проведения тщательного диагностического поиска, поскольку установление диагноза ММН с блоками проведения определяет тактику лечения, которая отличается от таковой при ХВДП, и при несвоевременно начатой патогенетической терапии может привести к стойкой утрате трудоспособности и инвалидизации [2, 6].

В основе патогенеза ММН лежат процессы избирательной демиелинизации моторных волокон, возникающие в ответ на аутоиммунную реакцию против миелина.

Исследования R. Raji et al., A. Pestronk показали, что ММН обусловлена фиксацией в миелиновой оболочке периферических нервов стойких иммунных комплексов, что приводит к изменению целостности миелиновой оболочки, формированию блоков проведения возбуждения. Патоморфологически при ММН выявляются признаки демиелинизации и ремиелинизации с формированием луковичных головок, иногда наличие признаков аксональной дегенерации и регенерации [7, 8].

Основным клиническим проявлением ММН является наличие асимметричных парезов мышц конечностей, преимущественно в дистальных отделах. При этом наиболее часто клинические проявления отмечаются в дистальных отделах верхних конечностей, которые выявляются у 95% пациентов с ММН. Преимущественно страдают локтевые, срединные, лучевые, реже малоберцовые и большеберцовые нервы. Атрофии мышц формируются медленно, по мере развития вторичной аксональной дегенерации. Ранним симптомом ММН является слабость разгибания отдельных пальцев кистей рук. Кроме того, 2/3 пациентов с ММН отмечают наличие фасцикуляций и крампи, которые преобладают в зоне поражения. Некоторые пациенты могут предъявлять жалобы на онемение или парестезии в конечностях. Сухожильные рефлексы на начальном этапе могут быть сохранены, затем могут асимметрично меняться, снижаясь или выпадая с паретичных мышц и не изменяясь с интактных. Для ММН не характерны чувствительные, пирамидные, бульбарные, вегетативные и тазовые расстройства. Не определяются симптомы натяжения, болезненность нервных стволов. У большинства пациентов заболевание характеризуется медленно прогрессирующим течением со стойким сохранением асимметричных парезов на протяжении всего периода течения ММН, в 30% случаев отмечается чередование периодов ремиссии и рецидивов с вовлечением в патологический процесс других сегментов конечностей.

Наряду с клиническими проявлениями основой диагностики ММН является электронейромиография, благодаря проведению которой обнаруживаются маркеры ММН в виде множественных парциальных блоков проведения возбуждения по двигательным волокнам при нормальном проведении возбуждения по чувствительным волокнам. Для диагностики ММН необходимо выявить блок проведения не менее чем в двух двигательных нервах, чаще верхних конечностей на уровне предплечья, реже плеча или подмышечной области, причем вне зон типичной компрессии (запястный, локтевой каналы и др.). Кроме того, при ЭНМГ у пациентов с ММН могут выявляться другие признаки демиелинизации в виде увеличения терминальной латентности и латерального периода F-волны, падение амплитуд и дисперсия моторных ответов. Сложности диагностики заболевания заключаются в том, что у некоторых пациентов с типичной клиникой ММН блок проведения может не выявляться, поскольку, возможно, он является активно-зависимым, либо присутствует в тех сегментах нервов, которые невозможно оценить при ЭНМГ.

При лабораторном исследовании может выявляться незначительное увеличение белка в ликворе, повышение уровня креатинфосфокиназы в крови. При этом характерной особенностью ММН является увеличение в крови титра антител класса М к ганглиозиду GM-1, частота выявляемости которых варьирует от 30 до 80% и является вспомогательным диагностическим критерием при ММН, однако повышенные титры антител могут определяться и при других иммуноопосредованных невропатиях [6].

Следует отметить, что такие исследования, как биопсия нервов, определение парапротеина в сыворотке крови и моче, исследование функции щитовидной железы являются дополнительными методами исследования и могут быть использованы в качестве исключения других причин возникновения демиелинизирующих невропатий.

Критерии диагностики ММН

Выделяют клинические критерии и критерии исключения диагноза ММН [7, 8], к которым относят:

Обязательные или ключевые критерии (необходимо присутствие 2-х критериев одновременно):

1. Медленно или скачкообразно прогрессирующая локальная асимметричная слабость в конечностях, сохраняющаяся более одного месяца.
2. Отсутствие объективных признаков чувствительных расстройств, за исключением незначительного снижения вибрационной чувствительности в нижних конечностях.

Вспомогательные клинические критерии:

3. Преимущественное поражение верхних конечностей.
4. Снижение или отсутствие сухожильных рефлексов на пораженной конечности.
5. Отсутствие признаков поражения черепно-мозговых нервов.
6. Крампи и фасцикуляции на пораженных конечностях.
7. Ответ на иммуномодулирующую терапию в виде восстановления дееспособности или мышечной силы.

Критерии исключения:

8. Признаки поражения верхнего мотонейрона.
9. Явные признаки бульбарного синдрома.
10. Чувствительные нарушения, более выраженные, чем незначительное снижение вибрационной чувствительности в нижних конечностях.
11. Диффузная симметричная слабость в течение первых недель от начала заболевания.

Электрофизиологические критерии ММН:

1. *Достоверный моторный блок проведения.*

Снижение площади негативного М-ответа при проксимальной стимуля-

ции по сравнению с такой при дистальной стимуляции как минимум на 50% вне зависимости от длины исследуемого сегмента нерва.

Амплитуда М-ответа при стимуляции дистальной точки исследуемого нерва с моторным блоком проведения должна быть больше 20% от нижней границы нормы и превышать 1мВ, при этом допускается увеличение длительности М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с дистальной не более чем на 30%.

2. *Вероятный блок проведения*

Снижение площади негативного пика М-ответа как минимум на 30% и увеличение длительности проксимального М-ответа по сравнению с дистальным не более чем на 30% при проведении исследования на большом сегменте нерва или снижение М-ответа как на 50% и более (как при достоверном блоке проведения) при увеличении длительности М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с дистальной более чем на 30%.

3. *Нормальные показатели* проведения по чувствительным волокнам на руках в той области, где регистрируется моторный блок проведения.

Вспомогательными критериями диагностики ММН являются:

1. Повышенный титр Ig M анти-GM1-ганглиозида.

2. Лабораторная диагностика: повышение белка в спинномозговой жидкости (не более 1 г/л).

3. Выявление при магнитно-резонансной томографии повышения сигнала интенсивности в T2-взвешенных изображениях, связанных с диффузным отеком плечевого сплетения.

4. Объективное клиническое улучшение после лечения иммуноглобулинами.

Диагностические критерии ММН

Достоверный диагноз ММН:

- наличие клинических критериев 1, 2, 8, 9, 10, 11 и электрофизиологических критериев 1, 3 при исследовании одного нерва.

Вероятный диагноз ММН:

- наличие клинических критериев 1, 2, 8, 9, 10, 11 и электрофизиологических критериев 2, 3 при исследовании двух нервов.

- наличие клинических критериев 1, 2, 8, 9, 10, 11 и электрофизиологических критериев 2, 3 при исследовании одного нерва + как минимум два вспомогательных критерия 1, 2, 3, 4.

Возможный диагноз ММН:

- наличие клинических критериев 1, 2, 8, 9, 10, 11 и нормальные показатели проводящей функции сенсорных волокон + вспомогательный критерий 4.

- клинические критерии 1 при наличии симптомов поражения в области иннервации только одного нерва, а также клинические критерии 2, 8, 9, 10, 11+ электрофизиологические критерии 1 или 2, 3, регистрируемые в одном нерве.

Отличительной особенностью ММН с блоками проведения является наличие положительного эффекта на проведение иммуномодулирующей терапии. Наиболее эффективным методом лечения ММН является применение внутривенных иммуноглобулинов из расчета 0,4-1г/кг на курс с последующей корректировкой дозы и интервала введения в зависимости от эффективности терапии. На фоне лечения наиболее значимому регрессу подвергаются лишь относительно недавно сформировавшиеся парезы, а длительно существующие дефекты остаются без существенного изменения. Считается, что назначение глюкокортикостероидной терапии и плазмафереза при ММН неэффективно, и может в некоторых случаях усугублять течение заболевания. В то же время имеются данные о возможности применения иммуносупрессивной терапии (циклофосфамида) при ММН в случаях неэффективного или малоэффективного лечения внутривенными иммуноглобулинами, однако считается, что сочетанное применение иммуноглобулинов и циклофосфамида позволяет удлинить интервал между необходимостью проведения иммуномодулирующей терапии [6-8].

Клинический случай ММН

Приводим клиническое наблюдение пациента Б., 48 лет, поступившего в 2014 г. в неврологическое отделение УЗ «Гомельская областная клиническая больница» с жалобами на слабость в мышцах левого плеча, ограничение активных движений левой кистью (не мог удерживать предметы), похудение левой кисти, затруднение сгибания пальцев левой кисти, невозможность их сведения и разведения, периодические подергивания в мышцах плечевого пояса.

Из анамнеза заболевания установлено, что вышеуказанные жалобы появились в течение года, когда пациент стал замечать похудение левой кисти, появление мышечных подергиваний в левой кисти, мышцах предплечья, плеча. В течение последующих 4-х месяцев присоединилось похудение мышц правой кисти, мышечные подергивания в правой кисти, предплечье. Мышечная слабость в левой руке постепенно нарастала.

Из анамнеза установлено, что в 2011 г. пациент Б. перенес оперативное лечение по поводу поликистоза почек. Курит, алкоголем не злоупотребляет.

В неврологическом статусе: общемозговой симптоматики и патологии со стороны черепно-мозговых нервов не выявлено. В двигательной сфере – гипотрофия межкостных мышц тенора, гипотенора обеих кистей, двуглавой мышцы левого плеча; объем движений в проксимальных отделах конечностей полный, в дистальных отделах левой кисти ограничен; мышечная сила в проксимальных отделах левой руки снижена до 3-х баллов, в правой кисти – 5 баллов, в левой кисти – до 3,5 баллов; мышечный тонус в верхних конечностях снижен, в нижних конечностях не изменен; сухожильные рефлексы с конечностей равновеликие: с рук средней живости, с ног – живые; патологических стопных знаков нет; выявлены фасцикулярные подергивания в мышцах верхнего плечевого пояса. Нарушений болевой, вибрационной чувствительности, мышечно-

суставного чувства не обнаружено. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно; менингеальных знаков нет; тазовые функции контролирует.

По данным лабораторных и инструментальных методов исследования показатели общего анализа крови, мочи, ЭКГ в пределах нормы; в биохимическом анализе крови – креатинфосфокиназа – 160 ЕД/л. При исследовании ликвора патологических изменений не выявлено. При МРТ-исследовании шейного отдела позвоночника данных о выпячивании и выпадении межпозвонковых дисков на исследуемом уровне не получено, ширина спинномозгового канала в шейном отделе 1,38 см, в верхне-грудном 1,45 см, в средне-грудном 1,54 см. Органической патологии в позвоночном канале и спинном мозге на исследуемом уровне не выявлено. По данным ЭНМГ выявлены блоки проведения по моторным волокнам нервов верхних конечностей в атипичных местах, что позволило путем сопоставления жалоб, данных клинической картины, результатов ЭНМГ диагностировать у пациента Б. мультифокальную моторную невропатию с блоками проведения, умеренным парезом левой кисти.

Для подтверждения диагноза пациент Б. был направлен в ГУ «Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии», где в течение двух недель находился на стационарном лечении в неврологическом отделении, прошел курс терапии внутривенным иммуноглобулином (октагам – 125 грамм на курс). После проведенной терапии отмечал положительную динамику: восстановилась мышечная сила в проксимальных отделах плеча слева, уменьшилась интенсивность фасцикуляций в мышцах верхнего плечевого пояса.

В последствие пациент наблюдался амбулаторно. В 2015 г. отмечал ухудшение в виде появившейся легкой слабости в разгибателях правой стопы, которая в течение трех месяцев постепенно нарастала до степени умеренной. В период ухудшения пациент патогенетического лечения не получал, принимал внутрь витамины группы В,

Е, ингибиторы антихолинэстеразы. Через два месяца мышечная сила в дистальном отделе правой нижней конечности восстановилась в полном объеме.

В 2017 г. пациент обратился на консультацию к неврологу ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» с жалобами на периодические подергивания в мышцах рук, мышечную слабость в нижних конечностях не отмечал. В неврологическом статусе наблюдалось отсутствие общемозговой симптоматики и патологии со стороны черепно-мозговых нервов; сухожильные рефлексы с конечностей симметричны: с рук снижены, с ног средней живости; патологических стопных знаков нет; тонус мышц несколько снижен в руках; отмечалось снижение силы в двуглавой мышце плеча слева до 4,0 баллов; умеренная гипотрофия межкостных мышц, мышц тенора и гипотенора обеих кистей; легко выраженная гипотрофия двуглавой мышцы плеча слева; фасцикуляции в мышцах верхнего плечевого пояса; нарушений болевой, вибрационной чувствительности, мышечно-суставного чувства не выявлено. Координация не нарушена, нарушений функций тазовых органов нет.

В клинической картине у пациента Б. в дебюте заболевания имел место локальный амиотрофический синдром в дистальных отделах левой верхней конечности, степень выраженности которого постепенно прогрессировала с постепенным появлением фасцикулярных подергиваний в мышцах верхнего плечевого пояса. Через четыре месяца от начала заболевания в патологический процесс были вовлечены дистальные отделы противоположной верхней конечности, впоследствии появилась слабость в двуглавой мышце левого плеча, степень выраженности которой постепенно прогрессировала. Более чем через 1,5 года от начала заболевания отмечалось транзиторное поражение (около 5 месяцев) правого малоберцового нерва с парезом разгибателей стопы. За время наблюдения чувствительных расстройств не выявлялось. Сухожильные рефлексы в начале наблюдения за пациентом в 2014г.

были равновеликие, с верхних конечностей средней живости, с нижних конечностей живые, через 2,5 года сухожильные рефлексы: с верхних конечностей снижены, с нижних конечностей средней живости. Следует отметить, что при ММН сухожильные рефлексы с мышц, вовлеченных в патологический процесс, как правило, угнетены, но могут быть нормальными или даже повышенными [4]. Проведенное курсовое патогенетическое лечение внутривенным введением иммуноглобулина позволило стабилизировать патологический процесс: отмечалась положительная динамика с увеличением мышечной силы и уменьшением интенсивности фасцикуляций в мышцах верхнего плечевого пояса. При динамическом наблюдении спустя более 2,5 лет от начала заболевания в клинической картине сохранялся умеренно выраженный амиотрофический синдром в проксимальных и дистальных отделах верхнего плечевого пояса, фасцикуляции в мышцах верхнего плечевого пояса. Таким образом, при своевременной начатой патогенетической терапии заболевание носило медленно прогрессирующий характер с периодами стабилизации.

На этапе установления диагноза проводилась дифференциальная диагностика с заболеваниями, имеющими схожую клиническую картину: с туннельной невропатией, цервикальной миелопатией, АБС, ХВДП. Туннельные невропатии чаще дебютируют с развития чувствительных расстройств с присоединением в дальнейшем двигательных нарушений, а наличие атрофических изменений возникает преимущественно на поздних стадиях. У пациента Б. наблюдался прежде всего двигательный дефицит с мышечными атрофиями, выходящий за рамки мононейропатии при отсутствии значимых сенсорных нарушений в дебюте заболевания. Наличие фасцикуляций и множественных парциальных блоков проведения возбуждения на ЭНМГ также было не характерно для туннельных синдромов и свидетельствовало в пользу ММН. Для цервикальной миело-

патии характерно сочетание амиотрофий и пирамидных нарушений, а также выявление при нейровизуализации признаков компрессии дурального мешка на шейном уровне и характерных ЭНМГ-изменений [9]. При наличии АБС мышечная слабость не ограничивается зонами иннервации нервов и нарастает агрессивнее, интенсивнее формируются амиотрофии, отсутствуют чувствительные расстройства и блоки проведения по данным ЭНМГ. Наличие бульбарных расстройств, мышечных фасцикуляций и четких пирамидных знаков, а также быстрое прогрессирование заболевания более характерно для АБС [9]. При ХВДП парезы носят симметричный характер и зачастую распространяются на проксимальные отделы конечностей. При ХВДП отмечаются более выраженные нарушения чувствительности. Наличие у пациента Б. фасцикуляций и начало заболевания с дистальных отделов верхних конечностей позволили исключить ХВДП, дебют которой начинается, как правило с нижних конечностей. При ХВДП по данным ЭНМГ выявляется выраженное снижение скорости проведения по нервам с увеличением дистальной латентности, отражающее более диффузные процессы демиелинизации.

Ключевое значение в диагностике ММН у пациента Б. имела электронейромиография, выполненная в 2014, 2017 годах на электронейрофизиологическом комплексе «Нейро-МВП-4» («НейроСофт», Россия) путем непрямого стимулирования периферических нервов с использованием дисковых накожных электродов. Для проведения обследования применялся стимулирующий электрод: активный – на моторную точку мышцы, референт – на сухожилие. При проведении стимуляционной ЭНМГ анализировалась амплитуда М-ответа, латентный период (ЛП), скорость проведения импульса (СПИ) по моторным и сенсорным волокнам, результаты которой представлены в таблице, на рисунках 1-4.

На этапе установления диагноза в 2014 г. по данным проведенной ЭНМГ поражения сенсорных волокон обследован-

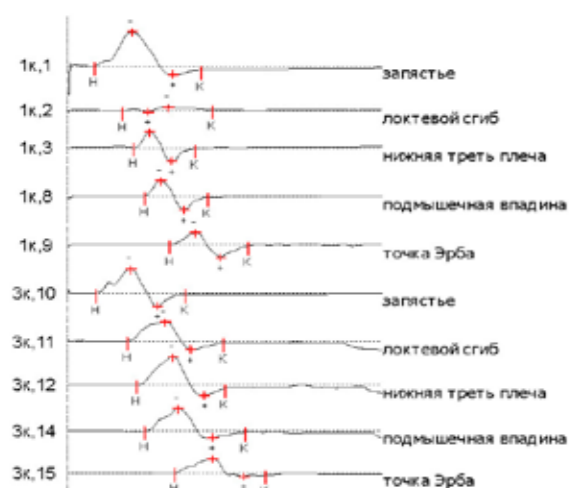
Таблица – Результаты электронейромиографии нервов верхних конечностей пациента Б

Дата пробы	Отведение	Точка стимуляции	Латентность, (мс)	Амплитуда, (мВ)	Площадь, (мВ·мс)	Расстояние, (мм)	Скорость, (м/с)
Проба №1							
25.06.14 05.01.17	1к: лев., Abductor pollicis brevis, Medianus, с6-т1	запястье	4,3 3,8	7,7 10,6	38,6 48,1	80 65	
		локтевой сгиб	8,8 9,3	1,0 7,1	5,2 28,4	220 260	48,9 47,3
		нижняя треть плеча	10,5 10,0	5,4 4,7	13,0 16,6	85 85	48,6 100
		подмышечная впадина	12,3 11,8	5,3 3,2	13,8 12,1	90 110	51,4 62,9
		точка Эрба	16,3 16,3	4,4 3,3	14,4 21,4	250 235	62,5 52,2
		Проба №2					
25.06.14 05.01.17	3к: пр., Abductor pollicis brevis, Medianus, с6-т1	запястье	4,5 3,5	6,8 8,7	24,3 36,5	80 65	
		локтевой сгиб	9,5 8,0	5,0 7,0	24,3 30,9	225 265	44,6 58,9
		нижняя треть плеча	11,0 10,8	7,0 1,8	29,9 6,67	85 75	56,7 27,3
		подмышечная впадина	12,3 12,0	5,4 2,8	24,3 11,3	70 90	56,0 72,0
		точка Эрба	17,0 16,8	3,2 3,0	14,4 25,3	260 240	54,7 50,5
		Проба №3					
25.06.14 05.01.17	1к: лев., Abductor digiti minimi, Ulnaris, C8 T1	запястье	3,5 3,0	16,4 15,8	57,0 50,8	65 70	
		локтевой сгиб	7,2 7,3	15,1 12,9	52,4 49,9	235 260	64,4 61,2
		нижняя треть плеча	9,2 8,8	15,0 12,5	51,5 50,7	90 80	45,0 53,3
		подмышечная впадина	11,2 11,0	14,3 11,6	52,5 47,6	150 130	75,0 57,8
		точка Эрба	15,7 14,8	7,16 7,04	33,5 34,2	250 235	55,6 62,7
		Проба №4					
25.06.14 05.01.17	3к: пр., Abductor digiti minimi, Ulnaris, C8 T1	запястье	3,9 3,1	13,3 13,2	49,4 49,1	75 65	
		локтевой сгиб	8,2 7,6	13,0 12,8	48,0 46,6	250 255	58,1 56,7
		нижняя треть плеча	10,3 9,0	11,5 12,5	47,7 47,5	70 90	31,8 62,1
		подмышечная впадина	14,5 13,5	4,8 3,1	20,3 15,3	120 110	28,9 24,4
		точка Эрба	22,5 19,3	1,5 4,4	6,52 27,3	240 230	30,0 40,0

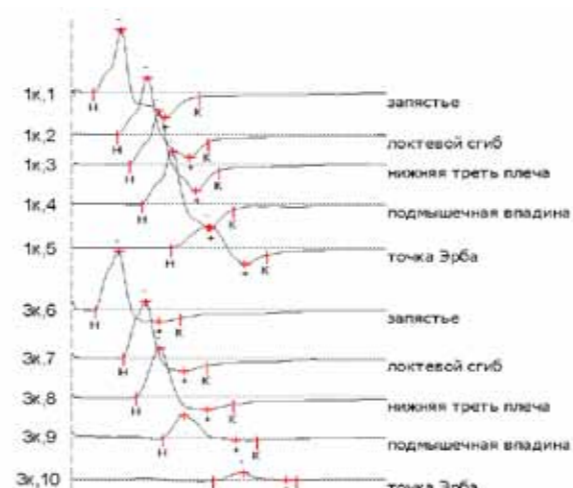
Примечание: жирным шрифтом выделены показатели, изменения которых выявлены при ЭНМГ.

ных нервов верхних конечностей не обнаружено. Выявлены блоки проведения по левому срединному нерву на уровне предплечья с падением амплитуды М-ответа на 86,8%, площади – на 86,5%; по правому

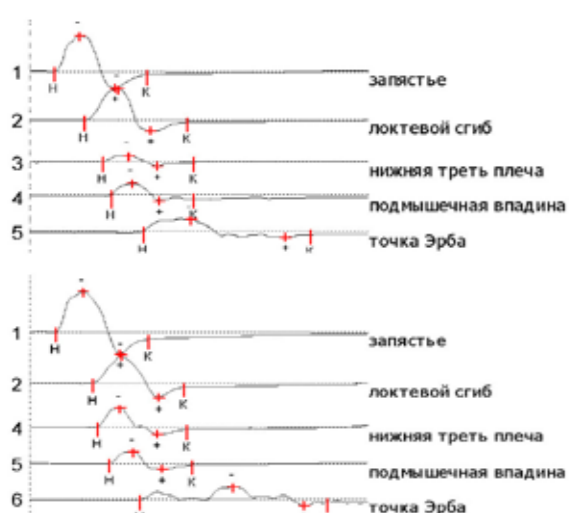
локтевому нерву на отрезке нижняя треть плеча – подмышечная впадина с падением амплитуды М-ответа на 58,1%, площади – на 57,4%; вероятные блоки проведения по правому срединному нерву на уровне пле-



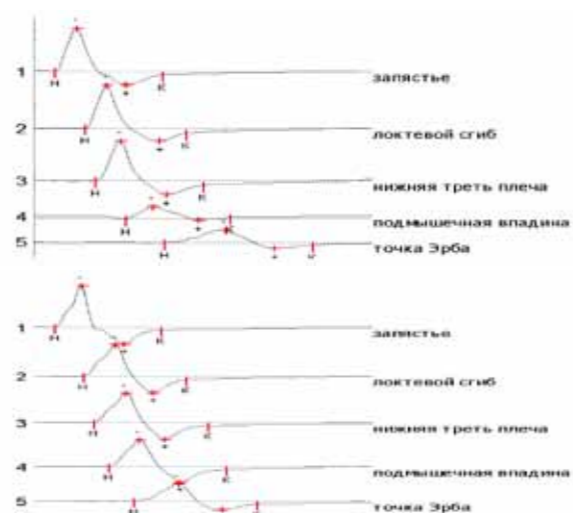
1к: лев., *Abductor pollicis brevis*, *Medianus*, с6-t1;
3к: пр., *Abductor pollicis brevis*, *Medianus*, с6-t1
Рисунок 1 – CPV моторная 25.06.2014 г.



1к: лев., *Abductor digiti minimi*, *Ulnaris*, C8 T1;
3к: пр., *Abductor digiti minimi*, *Ulnaris*, C8 T1
Рисунок 2 – CPV моторная 25.06.2014 г.



1к: лев., *Abductor pollicis brevis*, *Medianus*, с6-t1;
3к: пр., *Abductor pollicis brevis*, *Medianus*, с6-t1
Рисунок 3 – CPV моторная от 05.01.2017 г.



1к: лев., *Abductor digiti minimi*, *Ulnaris*, C8 T1;
3к: пр., *Abductor digiti minimi*, *Ulnaris*, C8 T1
Рисунок 4 – CPV моторная от 05.01.2017 г.

чечевого сплетения с падением амплитуды М-ответа на 40,0%, площади – на 40,7%, по левому локтевому нерву на уровне плечевого сплетения с падением амплитуды М-ответа на 49,9%, площади – на 36,2%. Кроме того, выявлено снижение амплитуды и площади М-ответа с двуглавой мышцей левого плеча при стимуляции мышечно-кожного нерва в точке Эрба в сравнении с противоположной стороной (снижение амплитуды М-ответа составило 85,4%, площади – 92,3%).

Через 2,5 года в 2017 г. по данным ЭНМГ не обнаружено поражений сенсор-

ных волокон нервов верхних конечностей, а выявлены блоки проведения по моторным волокнам нервов верхних конечностей в атипичных местах. В частности, зарегистрирован блок проведения по левому срединному нерву на уровне предплечья с падением амплитуды М-ответа на 32,8%, площади – на 41,0%; блок проведения по левому срединному нерву на уровне нижней трети плеча с падением амплитуды М-ответа на 33,7%, площади – на 41,5%; блок проведения по правому срединному нерву на уровне нижней трети плеча с падением амплитуды М-ответа на

73,9%, площади – на 78,4%; блок проведения по левому локтевому нерву на уровне плечевого сплетения с падением амплитуды М-ответа на 39,3%, площади – на 28,2%; блок проведения по правому локтевому нерву на отрезке нижняя треть плеча – подмышечная впадина с падением амплитуды М-ответа на 75,4%, площади – на 67,8%. Выявлены признаки демиелинизирующего поражения левого срединного нерва на уровне плечевого сплетения с приростом длительности М-ответа на 55,8%, площади М-ответа на 43,5%, полифазностью М-ответа. Имело место снижение амплитуды и площади М-ответа с двуглавой мышцей левого плеча при стимуляции мышечно-кожного нерва в точке Эрба в сравнении с противоположной стороной (снижение амплитуда М-ответа составляет 54,1%, площади – 62,2%). Полученные результаты свидетельствовали о наличии у пациента Б. признаков дистальной демиелинизации срединных и локтевых нервов в виде значительного повышения терминальной латентности. Падение амплитуды и дисперсия моторных ответов при стимуляции проксимальных точек срединных нервов свидетельствовало об их аксональном поражении. При этом у пациента имелись множественные блоки проведения возбуждения по моторным волокнам нервов верхних конечностей в атипичных местах – вне туннелей, что соответствовало электрофизиологическим критериям блоков проведения при ММН и в совокупности с клиническими проявлениями позволило отнести рассматриваемый клинический случай к ММН [7, 8].

Сравнивая данные ЭНМГ пациента Б., полученные в динамике в 2014 г. и в 2017 г., важно отметить появление спустя 2,5 года новых блоков проведения в атипичных местах, усиление или снижение степени выраженности уже имеющихся блоков проведения, что свидетельствовало о проходящих процессах демиелинизации и ремиелинизации. При этом в целом оценивая степень выраженности клинических проявлений, особенности течения

заболевания с учетом результатов ЭНМГ, следует отметить, что у пациента Б. наблюдалась тенденция к медленному прогрессированию заболевания.

Заключение

Таким образом, моторная мультифокальная невропатия с блоками проведения является одной из форм аутоиммунной демиелинизирующей невропатии с особенностями клинической и электронейромиографической картины течения заболевания. Знание клинических критериев диагностики ММН и обязательное проведение ЭНМГ необходимы для своевременной и правильной постановки диагноза, назначения соответствующей патогенетической терапии. Вместе с тем, собственные наблюдения и данные научной литературы указывают на разнородность пациентов с ММН, что может быть связано с полиморфизмом патогенетических механизмов, лежащих в основе возникновения данной патологии, что требует дальнейшего их изучения.

Библиографический список

1. Невропатия, обусловленная моноклональной Ig M гаммапатией неопределенного значения / С. А. Лихачев [и др.] // Неврология и нейрохирургия в Беларуси. – 2010. – № 1. – С. 42-51.
2. Аутоиммунные заболевания в неврологии: Клиническое руководство / под ред. И.А. Завалишина [и др.]. – Т. 2. – М.: РООИ «Здоровье человека», 2014. – С. 35-48.
3. Пономарев, В.В. Аутоиммунные заболевания в неврологии / В.В. Пономарев. – Минск: «Беларус. навука», 2010. – 259 с.
4. Левин, О.С. Полиневропатии: Клиническое руководство / О.С. Левин. – 2-е изд. – М.: Мед. информ. агентство, 2011. – 498 с.
5. A Treatable multifocal motor neuropathy with antibodies to GM1 ganglioside / A. Pestronk [et al.] // Ann. Nturool. – 1988. – № 24. – P. 73-78.

6. Гончарова, З.А. Мультифокальная моторная нейропатия / З.А. Гончарова, Н.С. Ковалева // Сибирское медицинское обозрение. – 2017. – № 1. – С. 89-92.

7. Моторная мультифокальная нейропатия с блоками проведения (обзор литературы и описание двух клинических случаев) / Кушнир Г.М. [и др.] // Международный неврологический журнал. – 2014. – № 6. – С. 93-98.

8. Lawson, V.H. Multifocal motor neuropathy: a review of pathogenesis, diagnosis, and treatment / V.H. Lawson, W.D. Arnold // Neuropsychiatr. Dis. Treat. – 2014. – № 10. – P. 567-576.

9. Иосифова, О.А. Моторная мультифокальная невропатия (клинико-нейрофизиологическое исследование): автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.13, 14.00.16 / О.А. Иосифова. – М.Б., 2009. – 29 с.

S.A. Tsukanova, A.V. Zharikova, A.N. Tsukanov, O.V. Kobylko

MULTIFOCAL MOTOR NEUROPATHY: CLINICAL CASE FROM PRACTICE

Multifocal Motor Neuropathy is one of the rare demyelinating neuropathies. The article is devoted to diagnostics, differential diagnostics of multifocal motor neuropathy, the rationale of which is caused by difficulties in timely diagnosis and differential diagnostics of this pathology with similar diseases in clinical manifestations. A clinical case of multifocal neuropathy in a patient of 48 years old with clinical manifestations, electroneuromyography results has been described, the dynamics of the disease course for 2,5 years has been analyzed.

Key words: *multifocal motor neuropathy, electroneuromyography, block of conduction by motor fibers, the amplitude of M-response, M-response area*

Поступила 01.09.2018