

Отчет о конференции «Дифференциальный диагноз в клинике нервно-мышечных болезней»

28–29 марта 2014 г.

**Report on the Conference on Differential Diagnosis in the Clinical Presentation of Neuromuscular Diseases,
28–29 March 2014**

В Москве 28–29 марта 2014 г. под эгидой «Общества специалистов по нервно-мышечным болезням» (ОНМБ) состоялась российская научно-практическая конференция с участием зарубежных представителей и проведением специализированной выставки «Дифференциальный диагноз в клинике нервно-мышечных болезней». На конференцию приехали более 300 специалистов, профессиональная деятельность которых связана с диагностикой и лечением болезней периферических нервов и мышц. Были представлены доклады из разных регионов России, а также Белоруссии, Украины. Специальным гостем был проф. Антони Уртизбера, руководитель постоянно действующей французской образовательной ежегодной школы-семинара по миологии.

Конференцию открыл председатель ОНМБ проф. С.С. Никитин. В первый день программа включала 4 секции. Первая секция была посвящена наследственным и приобретенным мононейропатиям. Рассмотрена проблема дифференциально-диагностических алгоритмов и особенностей синдрома карпального канала у детей при наследственных (А.Л. Куренков) и наследственных поражениях срединного нерва (А.А. Маслак, Н.Ю. Александров). А.Л. Куренков рассказал о нейрофизиологических критериях для своевременного хирургического вмешательства на кисти, влияющего на последующее нормальное развитие ребенка. Большое внимание уделено методическим приемам нейрофизиологической оценки туннельных синдромов (В.И. Ходулев, Н.Ю. Александров). Большой резонанс

вызвали сообщения о современных возможностях реконструктивной микрохирургии при врожденных (синдром Мебиуса) и приобретенных лицевых параличах (М.Л. Новиков) и диагностике нетравматических повреждений периферических нервов и плечевого сплетения (Д.С. Дружинин, В.А. Буланова). На заседании по наследственным и приобретенным болезням двигательного нейрона обсуждались проблемы интерпретации результатов молекулярно-диагностических особенностей спинальных амиотрофий (В.В. Забненкова) и возможности их фармакотерапии (А.С. Носко), а также вопросы организации помощи и особенности нутриционной поддержки при БАС (Л.В. Брылев).

На заседании по наследственным и приобретенным полинейропатиям рассмотрены вопросы механизмов аксональной дегенерации периферических нервов на примере сахарного диабета (В.И. Ходулев), амилоидной (М.О. Ковальчук) и паренхиматозной (Н.А. Шнайдер) полинейропатии.

Первый день конференции завершился заседанием по общим вопросам дифференциальной диагностики нервно-мышечных болезней. Н.А. Супонева представила основанное на собственных наблюдениях сообщение об особенностях диагностики и частоты вариантов синдрома острого вялого тетрапареза у взрослых, подробно обосновав необходимость дифференцированного подхода к анализу острых аутоиммунных демиелинизирующих нейропатий, наследственных гипокалиемических параличей и порфирии. В докладе по синдрому детского вялого паралича у детей по ре-



Регистрация участников конференции



Открытие конференции. Проф. С.С. Никитин (слева), д.м.н. А.Л. Куренков



Между заседаниями. Слева — направо: проф. Е.Л. Дадали, М.О. Ковальчук, проф. А. Уртизбереа

зультатам Национальной комиссии по диагностике полиомиелита и острых параличей в России были представлены клинические и статистические данные по проблеме (А.К. Шакарян). С.И. Дедаев представил подробный обзор на основании данных литературы и собственных работ по информационной ценности антител к различным аутоиммунным мишеням при миастении, отметив острую необходимость в активном внедрении «золотого стандарта» лабораторной диагностики при данной патологии.

Второй день конференции включил 3 заседания. Между заседаниями у участников была возможность ознакомиться с представленными стендовыми докладами. Среди инструментальных методов диагностики нервно-мышечных болезней обсуждались вопросы электромиографических (ЭМГ) стадий денервационно-реиннервационного процесса (С.С. Никитин) и современных подходов к игольчатой электромиографии (С.Г. Николаев), турн-амплитудного анализа (А.Л. Куренков). Все три доклада продемонстрировали оправданность ревизии понятия «ЭМГ-стадия денервационно-реиннервационного процесса», которое продолжает необоснованно использоваться в России при оценке состояния мышц больных с первично-мышечным уровнем поражения. Возникшая дискуссия



Во время дискуссии



В президиуме: проф. В.П. Федотов, д.м.н. Н.А. Супонева. Выступает О.А. Ключкова

выявила причины переоценки данных электромиографии и связанные с этим диагностические ошибки, а также в очередной раз показала необходимость создания в России единых стандартов выполнения, интерпретации и составления ЭМГ-заключения. С.С. Никитин сообщил, что усилия ОНМБ по разработке подобных стандартов созданной в 2013 г. с общего согласия рабочей группой в настоящий момент оказались тщетными в связи с невозможностью продуктивного диалога между всеми заинтересованными сторонами. Особое внимание было уделено диагностическим возможностям магнитно-резонансной томографии (МРТ) нервных и мышечных структур при нервно-мышечных болезнях. Необходимо отметить, что в этом вопросе в России имеется досадное отставание, несмотря на достаточно широкую техническую оснащенность современным оборудованием. О.В. Крючкова на собственном материале и данных литературы продемонстрировала эффективность нейровизуализации при компрессионных нейропатиях разных уровней, а Д.В. Влодовец и Д.О. Казаков показали возможности МРТ в изучении наследственных первично-мышечных заболеваний, а также подчеркнули необходимость включения МРТ в алгоритмы диагностики наследственных болезней мышц. Оба



Выступает проф. Н.А. Шнайдер



Слева — направо: проф. Е.Л. Дадали, проф. В.П. Федотов, проф. Ф.И. Девликамова

сообщения выявили необходимость активного широкого внедрения МРТ в общую практику специалистов, работающих в области нервно-мышечных болезней, как приобретенных, так и наследственных. В сообщении И.Г. Михайлюк поставлен вопрос о возможностях и необходимости исследования тактильной чувствительности с использованием монофиламентов Семмеса–Вейнштейна, которые наряду со стандартным ЭМГ-исследованием позволяют объективизировать сенсорные расстройства.

Большой интерес вызвала секция по рассмотрению клинических случаев из собственной практики. Так, были представлены случаи митохондриальной болезни в сочетании с нейрогастроинтестинальной энцефаломиопатией (С.А. Курбатов), случай сочетания двух наследственных патологий — муковисцидоза и лице-лопаточно-плечевой мышечной дистрофии (О.А. Клочкова), семейной амилоидной полинейропатии (М.О. Ковальчук), лекарственного миастенического синдрома (С.Л. Куликов), а также случай конверсионного расстройства, длительное время рассматриваемого как миастения (А.С. Козловский). Проблема дифференциальной диагностики паранеопластической мозжечковой дегенерации была освещена Н.А. Шнайдер, которая подчеркнула необходимость повышения лабораторно-диагностических возможностей в России на современном этапе. Уникальные данные по подходам к коррекции деформации позвоночника при нервно-мышечных болезнях были представлены С.О. Рябых. Своевременное проведение оперативной коррекции, несмотря на нали-

чие наследственной патологии, показало целесообразность процедуры, значительно улучшающей качество и прогноз продолжительности жизни пациентов.

Конференцию завершила секция по наследственным и приобретенным миопатиям. В докладе С.С. Никитина проблема персистирующей гипер-КФКемии была рассмотрена в свете необходимости использования алгоритмов диагностики, а также профилактики несвоевременного и неадекватного назначения кортикостероидов. Эта тема была продолжена в докладе А.Н. Хелковской-Сергеевой, которая на собственном материале показала трудности диагностики воспалительных миопатий и рассмотрела основные клинические ошибки ведения пациентов. Результаты оригинальных исследований семей горного Дагестана были представлены в докладе В.П. Федотова, показавшего клинико-генетические особенности доказанных случаев дисферлинопатии в данном регионе. Е.Л. Дадали выступила с докладом о поясно-конечностных формах миодистрофии и предложила разработанный в Медико-генетическом центре РАМН алгоритм по дифференциальной диагностике, существенно облегчающий определение генетического дефекта и сокращающий время установления диагноза. В продолжение обсуждения проблемы, поднятой Е.Л. Дадали, были рассмотрены возможные ошибки диагностики генетических вариантов поясно-конечностных мышечных дистрофий (О.П. Рыжова), а Т.А. Адян рассказал о мышечной дистрофии Эмери–Дрейфуса с точки зрения клинико-молекулярно-генетического анализа. М.Ф. Мир-Касимов предложил алгоритм клинической и лабораторной диагностики различных форм митохондриальных энцефаломиопатий, а также познакомил аудиторию с результатами морфогистохимических исследований. Все перечисленные доклады отличались большой научно-практической информативностью и вызвали живой интерес аудитории.

Подводя итоги конференции, выступавшие в дискуссиях и прениях особо отметили высокий уровень и информативность представленных докладов. Конференция отличалась интерактивностью и заинтересованностью аудитории, что в очередной раз продемонстрировало актуальность повышения уровня диагностики нервно-мышечных болезней в России на современном этапе.

В.В. Цивилева