

МАТЕРИАЛЫ

**конференции
«Дифференциальный диагноз
в клинике нервно-мышечных
болезней»**

28–29 марта 2014 г.
г. Москва

Список наиболее употребительных сокращений

АД – артериальное давление	НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты
АЛТ – аланинаминотрансфераза	ОИТ – отделение интенсивной терапии
АСТ – аспаратаминотрансфераза	ОРВИ – острые респираторно-вирусные инфекции
БАС – боковой амиотрофический склероз	ПДЕ – потенциалы двигательных единиц
ВАШ – визуальная аналоговая шкала	п/к – подкожно, подкожный
в/в – внутривенно, внутривенный	ПНС – периферическая нервная система
ВНС – вегетативная нервная система	ПЦР – полимеразная цепная реакция
ГКС – глюкокортикостероиды	СКТ – спиральная компьютерная томография
ЖЕЛ – жизненная емкость легких	СРВ – скорость распространения возбуждения
ИВЛ – искусственная вентиляция легких	УЗИ – ультразвуковое исследование
КФК – креатинфосфокиназа	ЧСС – частота сердечных сокращений
ЛДГ – лактатдегидрогеназа	ЭКГ – электрокардиография
ЛС – лекарственные средства	ЭМГ – электромиография
ЛФК – лечебная физкультура	ЭНМГ – электронейромиография
МР – магнитно-резонансный	ЭхоКГ – эхокардиография
МРТ – магнитно-резонансная томография	

Структура прогрессирующих мышечных дистрофий в Нижегородской области в 2013 году

О.Н. Белокопытова, Е.А. Антипенко, А.А. Сорокина,
Д.В. Седышев, А.В. Густов
Нижегородская ГМА, Нижний Новгород

Цель исследования – выявление наиболее распространенных типов прогрессирующих дистрофий и их особенностей у пациентов, госпитализированных в Нижегородскую областную клиническую больницу им. Н.А. Семашко.

Материалы и методы. Мы обследовали 33 пациента из различных районов Нижегородской области. Все больные проходили стационарное лечение в неврологическом отделении областной клинической больницы. Всем больным проведены неврологическое обследование и игольчатая ЭМГ. Проведен анализ историй болезни.

Результаты. В 2013 г. в отделении пролечились 33 пациента в возрасте от 18 до 63 лет, из них 15 (54 %) женщин, 17 (51 %) мужчин. Аутосомно-рецессивный тип наследования отмечался в 18 (54 %) случаях, аутосомно-доминантный – в 15 (45 %). Достоверно чаще встречался медленно прогрессирующий тип течения – 24 (72 %) случая, быстро прогрессирующий тип отмечен только у 8 (24 %) пациентов. В подавляющем большинстве случаев имела конечностно-поясная форма – у 31 (93 %) пациента, плече-лопаточно-лицевая форма – у 2 (6 %). У всех больных наличие первично-мышечного патологического процесса подтверждено результатами игольчатой миографии, отмечалось повышение КФК и миоглобина в 2–3 раза. Характерные для прогрессирующей мышечной дистрофии (ПМД) изменения сердечной мышцы встречались у обследованных нами пациентов в 93 % случаев. В большинстве наблюдений они сочетались со снижением функции внешнего дыхания. Кардиомиопатия чаще встречалась у мужчин – в 82 % случаев, у женщин – в 23 %.

Заключение. В структуре ПМД преобладают конечностно-поясные формы с медленно прогрессирующим типом течения. Высокая распространенность кардиомиопатии при конечностно-поясных формах ПМД требует более тщательного соматического обследования этих пациентов и совместного ведения их неврологами и кардиологами.

Клинико-патоморфологическое сопоставление бокового амиотрофического склероза с быстрой прогрессией и редким электромиографическим дебютом

С.Г. Блиндарук, В.А. Симонян, Я.А. Гончарова
ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака» НАМН, Донецк

Несмотря на многолетнее изучение БАС, вопросы этиологии, патогенеза и особенно лечения остаются нерешенными. Диагноз устанавливается на основании Эль-Эскориальских критериев (1994). По данным литературы, ошибочно БАС диагностируется у 10–30 % больных с другими неврологическими заболеваниями (P.N. Leigh et al., 2003). Поэтому весьма важными для достоверной и ранней диагностики являются дополнительные сведения об особенностях клинического течения заболевания и ЭМГ-картины, позволяющие врачам общей практики и неврологам получить более полную информацию о течении БАС, оптимизировать дифференциально-диагностический поиск и лечебную тактику. Считается, что при денервации дополнительные терминалы, образовавшиеся в результате спрутинга, реиннервируют концевые пластинки, тогда как при миопатиях отмечается расширение концевой пластинки или арборизация без коллатерального спрутинга. Однако при болезни двигательного нейрона описаны оба процесса – коллатеральный спрутинг, характерный для прогрессирующей гибели мотонейронов, и множественная иннервация, имеющая место при миопатиях. Подобные «миопатические изменения» выявляются на ранних стадиях БАС и у больных с быстрым прогрессированием заболевания (Г.Н. Левицкий, 2010). В связи с этим нам представляется весьма интересным описание пациента с БАС, который наблюдался в клинике.

Больной С., 55 лет, находился в неврологическом отделении Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака в 2012 г., поступил в отделение с жалобами на общую слабость, утомляемость, снижение массы тела, осиплость голоса. Считает себя больным с августа 2011 г., когда отметил изменение голоса, дискомфорт при глотании, исподволь присоеди-

нились жалобы на быструю утомляемость, постоянное чувство усталости, похудел на 6 кг. Неоднократно консультирован терапевтом, лор-врачом, диагноз не был установлен. В связи с прогрессией заболевания в феврале 2012 г. был направлен на консультацию к неврологу с диагнозом: синдром мышечной слабости.

В неврологическом статусе: глазные щели, зрачки равны. Легкая слабость конвергенции с 2 сторон. Скелетная асимметрия нижних губных складок, язык по средней линии, «мышечное волнение» языка, псевдобульбарный синдром. Дисфония, глоточные рефлексы снижены. Сухожильные рефлексy с рук — 2 балла, равны, коленные и ахилловы — 2 балла, равны. Гипотрофия мышц верхнего плечевого пояса. Единичные фибрилляции и фасцикуляции в мышцах верхнего плечевого пояса. Умеренный тетрапарез. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности нет. Тазовых нарушений нет.

В клиническом анализе крови существенных изменений не выявлено. КФК 534,00 (норма 20,00–308,00), анализ по определению миозитспецифических антител Mi-2, Ki, Jo-1, PL-12, Ro-52 — отрицательный, PM-Scl — положительный, PL-7 — слабоположительный.

Первая ЭНМГ (февраль 2012 г.) характеризовалась «мозаичностью» ПДЕ, полифазией, единичной патологической спонтанной активностью, при этом СРВ по исследуемым нервам была в пределах возрастных норм.

Исследование кожно-мышечного лоскута показало: морфологические изменения не противоречат диагнозу дерматомиозита. Рентгенография органов грудной клетки, УЗИ внутренних органов: без патологии. МРТ головного мозга: МР-признаки одиночного очага белого вещества левой теменной доли. На данном этапе был поставлен диагноз: вероятный БАС, при дифференциальном диагнозе рассматривали дебют системного заболевания. Назначена неспецифическая противовоспалительная терапия, эффект отсутствовал. Спустя 3 мес пациент вновь консультирован в клинике в связи с прогрессией заболевания. Неврологический статус: усилилась дисфония, глоточные рефлексy не вызываются. Сухожильные рефлексy с рук — 4 балла, равны, коленные и ахилловы — 3 балла, равны. Выраженные атрофии мышц верхнего плечевого пояса. На языке, в мышцах надплечий, рук отчетливо видны фибриллярные подергивания. Гипотония мышц. Умеренный тетрапарез.

В анализе крови: КФК — 448,00 (норма 20,00–308,00). Проведено повторное ЭНМГ-исследование (май 2012 г.), выявившее бурную спонтанную активность в виде потенциала фибрилляций и фасцикуляций, амплитуда ПДЕ увеличилась до 1500 мкВ, полифазия — 50 %, снижение СРВ на 10–15 % от нормы, при этом параметры М-ответа не изменены. Поставлен диагноз: достоверный БАС, бульбарная форма; назначена терапия: рилутек, нейромидин, элькар. Спустя 2 мес (июль 2012 г.): нарастание амплитуды ПДЕ до 5000 мкВ во всех исследуемых мышцах, в том числе характерных «гигантских» ПДЕ, спонтанная

активность двигательных единиц была более бурной в клинически сохранных мышцах и практически не регистрировалась в атрофированных, уступая место положительным острым волнам, СРВ снижена на 20 % от нормы, при этом параметры М-ответа не изменены. Таким образом, у пациента в течение 17 мес прогрессивно нарастали бульбарный синдром, атрофический тетрапарез с фибрилляциями мышц. Смерть наступила от выраженной дыхательной недостаточности. Гистологически: обнаруживаются грубые дегенеративные изменения, локализующиеся преимущественно в боковых столбах и передних рогах спинного мозга.

Описанный клинический случай представляет собой спорадический вариант БАС с быстрой прогрессией и редким ЭМГ-дебютом.

Клинический случай аксонального варианта острой воспалительной полинейропатии Гийена – Барре с хорошим восстановлением

С.Г. Блиндарук, В.А. Симонян, А.В. Ковалева

ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии
им. В.К. Гусака» НАМН Украины, Донецк

Синдром Гийена – Барре (СГБ) – острая воспалительная полинейропатия аутоиммунной природы – впервые был описан в 1859 г. О. Landry, опубликовавшим результаты 10 наблюдений «острого восходящего паралича» с дыхательной недостаточностью и летальным исходом. В настоящее время СГБ признан самостоятельной и самой распространенной в мире формой острой полинейропатии. Частота встречаемости СГБ варьирует от 0,6 до 2,4 случая на 100 тыс. населения. В настоящее время выделяют 4 основные клинические формы СГБ: острую воспалительную демиелинизирующую полирадикулонейропатию (ОВДП) – 85 %, острую моторную аксональную нейропатию (ОМАН) – 2 %, острую моторносенсорную аксональную нейропатию (ОМСАН) – 5 % и синдром Фишера – 3–5 %. Аксональный вариант поражения встречается реже, характеризуется более тяжелым и зачастую менее обратимым течением синдрома, при котором наблюдается дегенерация валлеровского типа (дистальнее места поражения) осевых цилиндров аксонов с развитием, как правило, грубого пареза или паралича. В мире в течение последних лет активно проводится разработка мероприятий по минимизации формирования валлеровской дегенерации и стимуляции реиннервационных механизмов. В связи с этим,

на наш взгляд, представляется интересным следующее клиническое наблюдение.

Пациент И. Начало заболевания острое: 30.12.11 г. повысилась температура тела до 38,5 °С, с выраженным ознобом. Самостоятельно принимал жаропонижающие препараты. С 31.12.11 г. присоединился сухой кашель, сохранялась фебрильная температура тела, в последующие дни усилились кашель, общее недомогание, присоединилась одышка. С 4.01.12 г. принимал антибактериальную терапию в домашних условиях. 06.01.12 г. состояние ухудшилось, присоединилась одышка в покое, urgently госпитализирован в ОИТ Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака с диагнозом: негоспитальная двусторонняя тотальная пневмония (вирусно-бактериальная) 4-я группа, легочная недостаточность II–III степени с тяжелым течением. В отделении реанимации проводилась интенсивная терапия, инсуффляция увлажненного кислорода, антибактериальная терапия, инфузионная терапия. Выполнялось СКТ легких для контроля динамики терапии. С 11.1.12 г. стал отмечать легкое онемение стоп и кистей, нарастающую слабость в них, осмотрен неврологом. Неврологический статус: сознание ясное. Слегка опущен правый угол рта. Глазные щели: Д = S, зрачки: Д = S, фотореакции живые. Элементы межъядерного офтальмопареза. Парез конвергенции справа. Ограничение активных движений в конечностях, снижение мышечного тонуса, снижение силы в руках до 3 баллов, в ногах — до 2 баллов; координаторные пробы: с легким интенционным тремором, ходьба невозможна из-за слабости в ногах. Рефлексы — конъюнктивальные, корнеальные, носовой, глоточный — снижены, отсутствовали брюшные рефлексы, а также сухожильные с верхних и нижних конечностей. Гипертезия в руках и ногах по типу «гольф» и «высокие перчатки», нечеткое нарушение суставно-мышечного чувства в пальцах ног. Менингеальных признаков нет. Вибрационная чувствительность в ногах — 1–2 с, в руках — 5 с. Заключение на основании клинической картины, результатов стимуляционной ЭМГ (n. peroneus d. et sin. — снижение амплитуды по М-ответу при высоких цифрах стимуляции до 0,9 мВ, снижение СРВ в верхних конечностях до 2,3 м/с), данных ликворологического исследования был поставлен диагноз: острая воспалительная аксональная полиневропатия (СГБ) как осложнение основного заболевания, в виде прогрессирующего восходящего вялого тетрапареза, болевого синдрома. По данному заболеванию больному была назначена терапия: иммуноглобулин (октагам) в/в капельно 650 мл/сут в течение 5 дней, кортикостероиды в малых дозах, биолойкин п/к, лирика, берлитион, келтикан, глиатилин, нейромедин, витамины группы В, ЛФК, массаж. На 20-е сутки нормализовалась температура, практически исчез кашель, аускультативно разрешилась пневмония. На 30-е сутки у пациента выросла сила в конечностях, уменьшилась выраженность онемения в кистях и стопах, однако сохранялся вялый легкий тетрапарез, более выраженный в стопах. Выпол-

нена ЭНМГ в динамике: n. peroneus d. et sin. — снижение амплитуды по М-ответу до 1,2 мВ; снижение СРВ в верхних конечностях до 14,9 м/с. Пациент выписан из отделения в удовлетворительном состоянии с рекомендацией проведения инфузии иммуноглобулина G в дозе 500 мл в/в капельно, ежемесячно №5. В течение года пациент наблюдался в клинике, трижды выполнялась ЭНМГ, оценивались следующие показатели: через 3 мес от начала заболевания: n. peroneus d. et sin. — снижение амплитуды по М-ответу до 1,9 мВ; снижение СРВ в верхних конечностях до 34,8 м/с. Спустя 6 мес: n. peroneus d. et sin. — снижение амплитуды по М-ответу до 1,9 мВ; снижение СРВ в верхних конечностях до 34,8 м/с. Через 12 мес от начала заболевания: n. peroneus dex. — снижение амплитуды по М-ответу до 2,1 мВ, sin. — до 2,4 мВ; снижение СРВ в верхних конечностях по всем исследуемым нервам от 40,2 до 45,8 м/с. Спустя 12 мес в неврологическом статусе: сухожильные рефлексы с рук — 2 балла, коленные — 2 балла, ахилловы справа — 0, слева — 1 балл, сохраняется легкий дистальный нижний парапарез, мышечная сила в руках достаточная.

Данный клинический случай демонстрирует результаты ЭМГ-мониторинга аксональной формы СГБ и положительный эффект своевременно начатой и длительной терапии иммуноглобулином G.

Организация помощи пациентам с боковым миотрофическим склерозом в России

И.В. Блинов¹, Л.В. Брылев², Е.В. Лысогорская³,
А.В. Червяков³, А.А. Воробьева³, М.В. Иванова³,
В.В. Фоминых³, А.В. Васильев³, В.А. Штабницкий⁴,
А.А. Сонькина⁴, М.В. Фоминых⁵, Е.Я. Дихтер¹,
О.А. Орлова⁶, М.А. Бялик⁴, М.Н. Захарова³,
О.В. Коваленок¹

¹ Марфо-Мариинский медицинский центр «Милосердие»;

² ГБУЗ «Городская клиническая больница № 12» ДЗ Москвы;

³ ФГБУ «Научный центр неврологии» РАМН; ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России;

⁵ ФГБУ «Российский научный центр хирургии им. академика Б.В. Петровского» РАМН;

⁶ ООО «Психологический центр на Пятницкой», Москва

Введение. По данным официальной статистики, в России ежегодно фиксируется 3585 новых случаев БАС. Оказание помощи таким больным является нерешенной проблемой, что связано с трудностями диагностики, отсутствием эффективных подходов к лечению, а также с быстрым нарастанием симптомов, требующих внимания различных специалистов. В данной работе представлен опыт организации помощи больным БАС в России, основанный на деятельности

мультидисциплинарной команды Марфо-Мариинского медицинского центра «Милосердие» в течение 2 лет.

Материалы и методы. В настоящее время в организацию входят 11 врачей (8 неврологов, 1 пульмонолог, 1 реаниматолог, 1 врач паллиативной помощи), 1 психолог, 2 социальных работника, 3 координатора, 3 медсестры и 20 добровольцев. Специалисты совместно составляют индивидуальный план курации каждого пациента, опираясь на клинические, психологические и социальные особенности каждой семьи и принятые в семье решения по поводу основных, известных заранее проблем, возникающих при данном заболевании. Также проводится информационная поддержка врачей, больных и их семей с помощью сайта *mindfund.ru*.

За 2 года работы службы в организацию обратились 272 пациента из 20 регионов России. На сегодняшний день 82 из них умерли. Среди обратившихся пациентов преобладали женщины (1,2:1). Средний возраст больных составил 58 ± 13 лет.

В среднем пациенты впервые обращались за медицинской помощью спустя 9 мес от появления первых симптомов, диагноз устанавливался в среднем через 14 мес от появления первых признаков болезни. До постановки верного диагноза симптомы болезни часто связывались с дорсопатией, атеросклерозом сосудов ног, инсультом, полинейропатией, энцефалопатией, патологией лор-органов или мультифокальной моторной нейропатией.

Результаты. Среди наших пациентов все формы БАС встречались с приблизительно с равной частотой (36 % – пояснично-крестцовая, 30 % – шейно-грудная, 34 % – бульбарная). Подавляющее число больных обращались в службу на IV стадии заболевания: 4А – 31 %, 4Б – 47 %. Средний балл по шкале ALSFRS на момент обращения составлял 33 ± 6 . Через 3 мес после обращения средний балл составлял 25 ± 6 . При этом 63 % пациентов предъявляли жалобы на одышку, дневную сонливость, головную боль по утрам. Индекс десатураций на момент обращения составлял в среднем 16/ч, ЖЕЛ – 49 ± 20 % (через 3 мес – 41 %). С начала работы службы аппараты неинвазивной ИВЛ получили 73 пациента, ИВЛ – 6. Лишь 15 % пациентов принимали рилузол, что отчасти связано с тем, что препарат не зарегистрирован в России. Энтеральное питание через гастростому или зонд получали 30 % больных; 38 % пациентов жаловались на боль.

Заключение. Особенностью оказания медицинской помощи больным БАС в России является длительный период от появления симптомов до обращения к врачу и постановки диагноза, низкая информированность врачей и пациентов о заболевании и о возможных вариантах лечения его основных проявлений, таких как дисфагия, слабость дыхательной мускулатуры и боль. Это приводит к трудностям определения правильной тактики ведения пациентов и несвоевременному принятию принципиально важных решений. Кроме того, у российских пациентов ограничен доступ как к патогенетиче-

ской, так и к симптоматической медикаментозной терапии, в первую очередь к наркотическим обезболивающим и препаратам для облегчения одышки. Для решения возникающих при данном заболевании проблем необходим мультидисциплинарный подход.

Нутриционная поддержка при боковом амиотрофическом склерозе

И. В. Блинов¹, О. В. Коваленок¹, И. А. Авдюнина³,
Л. В. Брылев², А. А. Извеков², Е. В. Лысогорская³,
А. В. Червяков³, А. А. Воробьева³, М. В. Иванова³,
В. В. Фоминых³, А. В. Васильев³, В. А. Штабницкий⁴,
А. А. Сонькина⁴, М. В. Фоминых¹, Е. Я. Дихтер¹,
М. А. Бялик⁴, М. Н. Захарова³

¹ Марфо-Мариинский медицинский центр «Милосердие»;

² ГБУЗ «Городская клиническая больница № 12» ДЗ Москвы;

³ ФГБУ «Научный центр неврологии» РАМН;

⁴ ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва

БАС – неуклонно прогрессирующее заболевание нервной системы, которое приводит к гибели нейронов пирамидного пути, в результате чего у пациента нарушаются все произвольные движения, в том числе ухудшается глотание и дыхание. Слабость мышц, ответственных за глотание, может стать причиной развития таких подчас фатальных осложнений, как аспирационная пневмония, недостаточность питания и дегидратация.

Цель работы – оптимизация нутриционной поддержки больных БАС.

Материалы и методы. В настоящем докладе приведены результаты наблюдения за 30 пациентами, которым была установлена гастростома. Нарушения глотания выявлялись на основании жалоб больного, осмотра и в ряде случаев – видеорентгеноскопии акта глотания. На начальных этапах развития дисфагии проводилась коррекция рациона питания, на более поздних – рекомендовалась установка гастростомы.

Результаты. Всем пациентам, кроме одного, была проведена чрескожная эндоскопическая гастростомия. Средняя длительность заболевания до установки гастростомы составила 849 дней. На момент установки гастростомы у 20 % пациентов ЖЕЛ была менее 50 % от должных величин. После гастростомии у 4 пациентов наблюдалась кратковременная лихорадка, которая регрессировала без специфического лечения. У 1 пациентки зафиксировано гнойное осложнение в виде абсцесса передней брюшной стенки, потребовавшее переустановки гастростомы. Из 30 пациентов 28, по их словам, не пожалели о наложении гастростомы, они отметили сле-

дующие основные преимущества питания через гастростому: пропало чувство голода, время приема пищи сократилось, перестал мешать назогастральный зонд, которым пациент пользовался до установки гастростомы.

Заключение. Чрескожная эндоскопическая гастростомия — эффективный метод нутриционной поддержки больных БАС, который следует шире использовать в клинической практике.

Некоторые особенности психоземotionalного состояния ревматологических больных с болевыми синдромами

М.И. Боженко

*Львовский национальный медицинский университет
им. Д. Галицкого, Украина*

Кто понимает, что такое боль,
тот знает медицину.
Уильям Ослер

Введение. Боль является ведущим клиническим проявлением многих ревматических заболеваний (РЗ). Миллионы людей страдают от боли в суставах при ревматоидном артрите, остеоартрозе и других заболеваниях. Боль — своеобразное психофизиологическое состояние, которое сопровождается не только органическими и функциональными нарушениями в организме, но и приводит к психоземotionalным изменениям. Психологические и эмоциональные эффекты боли часто влияют на субъективную реакцию пациента, преувеличение или уменьшение значимости боли. Доктору часто приходится иметь дело с психоземotionalными проявлениями боли — эмоциями (тревога, депрессия и др.), т. е. болевым поведением. Это означает, что эффективность диагностики и лечения определяется не только умением выявлять этиопатогенетические механизмы РЗ, которое сопровождается болью, но и умением увидеть за этими проявлениями изменения психологического портрета пациента. Такие психологические факторы, как страх, тревога, депрессия, безусловно влияют на восприятие боли. В соответствии с биопсихосоциальной концепцией, боль — это результат динамического взаимодействия биологических, психологических и социокультурных факторов. На разных стадиях заболевания удельный вес различных факторов может изменяться. Если в острой фазе болезни преобладают биологические (анатомические, генетические, физиологические) факторы, то при хронизации боли на первый план могут выходить психологические (аффективные, когнитивные, поведенческие) и социальные (гендерные, нацио-

нальные традиции) факторы. Биологические факторы могут инициировать, поддерживать и модулировать физические расстройства, тогда как психологические изменения влияют на оценку и восприятие внутренних физиологических сигналов. В свою очередь, психологические факторы влияют на биологические, изменяя продукцию гормонов, нейромедиаторов, состояние ВНС и биохимические процессы в мозге.

Цель исследования — изучение особенностей психоземotionalного состояния ревматических больных с болевыми синдромами и определение вклада психоземotionalного статуса в проявления боли.

Материалы и методы. Обследовано 27 пациентов (в возрасте от 31 до 73 лет, 17 женщин, 10 мужчин) с ревматоидным артритом ($n = 15$), остеоартрозом ($n = 7$) и болезнью Бехтерева ($n = 5$). Всем больным для подтверждения диагноза проведено комплексное обследование. Выраженность боли оценивали с помощью ВАШ, а для более точной характеристики болевого синдрома применяли опросники Мак-Гилла и DN4. Особенности психоземotionalного состояния ревматических больных с болевым синдромом оценивали с помощью шкалы Гамильтона и шкалы самооценки тревоги (О.С. Чабан, Е.А. Хаустова), опросника Айзенка. Результаты: клиническая картина болезни на момент исследования у всех пациентов состояла из типичных ревматологических синдромов. Болевой синдром по шкале ВАШ составил $7, 6 \pm 0,3$ у лиц с депрессивными проявлениями и $4,56 \pm 0,2$ у лиц без таковых. У пациентов с продолжительностью болевого синдрома 2 мес и более появлялись нейропатические компоненты в структуре болевого синдрома, которые оценивались с помощью опросника DN4. Особенно ярко психоземotionalные расстройства проявлялись у лиц холерического и меланхолического типов (по опроснику Айзенка). У больных с меланхолическим темпераментом течение болевого синдрома проходило в 78 % случаев на фоне депрессивных проявлений, у сангвиников — без таковых. Выраженность болевого синдрома была выше у лиц меланхолического и холерического типов ($6,7 \pm 0,2$ и $6,3 \pm 0,2$ соответственно), ниже — сангвинического и флегматического типов ($5, 9 \pm 0,2$ и $4,8 \pm 0,3$ соответственно).

Выводы

- Нарушения психоземotionalного состояния в виде депрессивных и тревожных проявлений являются характерным признаком у ревматологических больных с хроническими болями. Они влияют на выразительность, эмоциональную окраску болевого синдрома и подтверждают значение психогенных факторов в патогенезе.

- Проведение специализированного тестирования психоземotionalных проявлений боли крайне важно для более эффективного лечения больных с ревматическими заболеваниями, дальнейшего их прогноза и влияния на качество жизни пациента.

- Индивидуальные типологические особенности, биопсихосоциальный статус пациента можно рассматривать как конституционные предикторы клинко-патогенетических механизмов хронического болевого синдрома (ХБС) и целесообразно изучать в дальнейшем в сочетании с другими конституционными маркерами.

- Учет психоэмоциональных особенностей восприятия боли будет способствовать оптимизации лечения и реабилитации больных с ХБС.

- Вероятно, в комплекс лечения данного контингента больных целесообразно назначать седативные препараты и антидепрессанты, а также психотерапию. Применение наиболее распространенных методов психотерапии (включая внимательное выслушивание жалоб) позволит увеличить доверие пациента, обеспечить его психологическую поддержку, поможет больному расслабиться и поверить в эффективность терапии. Психологическое вмешательство может оказаться полезным и в некоторых устойчивых, рефрактерных к лечению случаях.

Таким образом, в диагностике и лечении боли при ревматических заболеваниях всегда следует помнить о наличии психоэмоциональных эффектов. Эффективным при ревматических заболеваниях является комплексный подход к лечению боли, учитывающий патофизиологические, социальные и психологические аспекты, которые влияют на болевое восприятие.

Неспецифический болевой синдром при конечностно-поясной форме прогрессирующей мышечной дистрофии типа Лейдена – Мебиуса (клинический случай)

Н.Л. Боженко

Львовский национальный медицинский университет
им. Д. Галицкого, Львовская областная клиническая больница,
Украина

Введение. Заболевания мышц и скелета являются самой распространенной причиной серьезных хронических болей, затрагивающей сотни миллионов людей во всем мире. Боли в спине являются 2-й ведущей причиной отпуска по болезни, что имеет огромное клиническое, социальное и экономическое значение для общества. Несмотря на это, данная патология не получает того внимания, которого заслуживает. Часто и врачи все списывают на остеохондроз и не удосуживаются обратить свое внимание на другие

возможные причины возникновения этих болевых синдромов. Проблемой неспецифической мышечно-скелетной боли занимаются терапевты, неврологи, нейрохирурги, ревматологи, ортопеды, мануальные терапевты, рефлексотерапевты, психотерапевты, физиотерапевты (С.Дж. Вест, 1999; А.Н. Вейн, 1999; В.А. Епифанов, 2004; Р. Каннер, 2006; Ю.И. Колягин, 2006). Жалобы больного являются лишь симптомом, а не основанием для диагноза. Боль может исходить из разных анатомических образований, может быть симптомом и следствием самых различных заболеваний. Проблема осложняется тем, что врачи не всегда обладают доскональными знаниями о функциональных особенностях позвоночника и мышечно-фасциальной системы, вследствие чего недооценивают роль функциональных нарушений опорно-двигательного аппарата в происхождении болевых синдромов, часто правильно не проводят дифференциальную диагностику. Во многих случаях внимание акцентируется на болевом синдроме, а важные для стратегии лечения пациента дисфункции опорно-двигательного аппарата и причина этой дисфункции остаются вне внимания доктора. Это подтверждает наш пример.

Клинический случай. На консультацию на кафедру нервных болезней врачом поликлиники направлен больной С., 46 лет, по поводу болей в спине. Больной на протяжении 5 лет лечится амбулаторно с диагнозом: пояснично-крестцовый радикулит вследствие поясничного остеохондроза, осложненного грыжами межпозвонковых дисков L4–L5, L5–S1. Уже первое впечатление после того, как больной зашел в кабинет, насторожило: походка очень напоминала «утиную». Пациент жаловался на боли в нижней части спины, слабость в ногах, нарушение походки, быструю утомляемость. С его слов, боль спины появилась 5 лет назад после физической работы. Принимал НПВП, витамины группы В. Состояние улучшилось на некоторое время. При МРТ-обследовании диагностированы поясничный остеохондроз, грыжи межпозвонковых дисков L4–L5 5 мм, L5–S1 4 мм. Хотя боль утихла, но больной начал отмечать слабость в ногах, изменение походки. В последнее время присоединилась слабость в руках, хотя значительно меньше, чем в ногах. При объективном осмотре: черепно-мозговые нервы – без изменений. Мышечная сила снижена, больше в ногах, атрофии мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног, меньше в мышцах плечевого пояса. Выявляется мышечная гипотония, «разболтанность» суставов, псевдогипертрофии икроножных мышц, затруднено вставание из положения лежа – встает «лесенкой» с помощью рук, выраженный лордоз в поясничной области и выпячивание живота вперед. Сухожильные рефлексы на руках симметрично снижены, на ногах отсутствуют. «Утиная» походка. Больной обследован. Болезненность при пальпации паравертебральных точек поясницы. Симптом Ласега нерезко выражен справа. Результаты общих анализов крови, мочи – в норме. Уровень КФК в крови повышен 580 ЕД/л. Данные ЭМГ: мышечный тип поражения.

Наследственный диагноз неотягощен. С учетом анамнеза болезни, клинической картины, данных клинических обследований больному поставлен диагноз: конечностно-поясная форма прогрессирующей мышечной дистрофии типа Лейдена—Мебиуса. Болевой синдром расценен как неспецифический на фоне основного заболевания.

Критериями диагноза при конечностно-поясной форме прогрессирующей мышечной дистрофии Лейдена — Мебиуса являются следующие: рецессивный, сцепленный с X-хромосомой тип наследования, дебют заболевания в возрасте 20–60 лет, мышечная слабость и атрофии мышц тазового пояса, бедер, по мере прогрессирования вовлечение мышц плечевого пояса, лопаток и верхних конечностей. Признаки мышечной дистрофии и денервационные изменения при биопсии скелетных мышц. Первично-мышечный характер изменений, выявленный при проведении ЭНМГ.

Выводы. Жалобы больного являются лишь симптомом, а не основанием для диагноза. Боль может исходить из разных анатомических образований. Врач должен обладать доскональными знаниями о функциональных особенностях позвоночника и мышечной системы, качественно собрать анамнез и осмотреть больного. Во многих случаях внимание акцентируется на болевом синдроме, а важные для стратегии лечения пациента дисфункции опорно-двигательного аппарата, которые способны изменять восприятие боли и ухудшать качество жизни, упускаются.

Строение латеральной крыловидной мышцы у пациентов с мышечно-суставной дисфункцией височно-нижнечелюстных суставов по данным МРТ

А.В. Бутова, А.В. Силин, Т.М. Синицина

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. Мечникова, Санкт-Петербург

Цель исследования — изучение особенностей строения латеральной крыловидной мышцы (ЛКМ) и влияния изменений ее структуры на развитие мышечно-суставной дисфункции (МСД) височно-нижнечелюстных суставов (ВНЧС).

Материалы и методы. Обследованы 40 пациентов в возрасте от 18 до 45 лет с клиническими признаками МСД ВНЧС (основная группа) и 10 пациентов без признаков МСД (контрольная группа). Клиническое обследование включало: внешний осмотр, пальпацию

жевательных мышц, измерение амплитуды и траектории движения нижней челюсти, аускультацию ВНЧС. МРТ ВНЧС выполняли на аппарате с индукцией поля 1,5 Тл (GE) с обеих сторон в кососагиттальной и косокорональной плоскостях с использованием импульсных последовательностей (ИП) PD и GE в положении закрытого и открытого рта, с расширением зоны сканирования в вентральном направлении. Толщина среза — 2 мм, интервал — 0 мм.

Результаты. При МРТ в основной группе были обнаружены единичные (1–3) у 9 (22,5 %) пациентов и множественные (≥ 4) у 31 (77,5 %) больного локальные участки (ЛУ) с гипоинтенсивным МР-сигналом при использовании импульсных последовательностей PD и GE диаметром 1,0–3,0 мм по ходу мышечных волокон ЛКМ в середине мышечного брюшка и в области сухожильно-мышечного перехода. Все пациенты основной группы отмечали болезненность при пальпации ЛКМ и уменьшение амплитуды движения в суставах. Выявленные ЛУ подтверждены на томографе с мощностью 3 Тл. При многослойной СКТ плотность выявленных при МРТ участков составляла 80–83 НУ, плотность интактной мышечной ткани — 60–65 НУ. Количество ЛУ преобладало в ЛКМ с противоположной от направления девиации стороны у 23 из 28 (82 %) пациентов с девиацией нижней челюсти. Наличие ЛУ в ЛКМ сочеталось с дислокацией суставного диска у 36 из 37 (97 %) пациентов. ЛУ в верхней порции ЛКМ обнаружены у 31 из 40 (77,3 %) пациентов с наличием щелчков в ВНЧС. Изменения в мышцах сочетались с остеоартрозом в 61 % случаев. При этом зависимости между степенью выраженности остеоартроза и количеством ЛУ в мышцах выявлено не было. Следует обратить внимание, что у 70 % пациентов контрольной группы обнаружены ЛУ, однако единичные и только в области сухожильно-мышечного перехода. При отсутствии клинической симптоматики подобные изменения расценены как доклиническая стадия.

Заключение. МРТ позволяет оценить мышечную структуру. Визуализировано 3 варианта строения ЛКМ. Дисфункция ЛКМ, а именно ее гипертонус, может привести к следующим патологическим состояниям: уменьшению объема движений в суставе, девиации нижней челюсти, смещению суставной головки, передней дислокации суставного диска с последующим появлением щелчков в ВНЧС. Полученные с помощью МРТ данные о локализации, количестве и интенсивности изменений в исследуемой мышце, возможность оценить морфофункциональные изменения элементов сустава и их внутрисуставные соотношения позволяют определить причину клинических нарушений, прогноз и дальнейшую тактику лечения заболевания.