

Отчет о проведении I Учредительной конференции регионального «Общества специалистов по нервно-мышечным болезням»

Москва, 22–23 ноября 2012 г.

22–23 ноября 2012 г. в Москве состоялась I Учредительная конференция региональной общественной организации «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням» (РОО ОНМБ), посвященная актуальным вопросам диагностики и лечения нервно-мышечных заболеваний в России. Мероприятие проводилось на базе Федерального научно-клинического центра специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России. На конференции присутствовало более 350 делегатов из Москвы, Самары, Ярославля, Иваново, Нижнего Новгорода, Красноярска, Санкт-Петербурга, Казани, Воронежа и других российских городов, а также из ближнего зарубежья – Украины, Белоруссии, Казахстана. Уникальность мероприятия заключалась в том, что впервые за последние десятилетия на одной площадке встретились все ведущие российские клиницисты в области заболеваний периферического нейромоторного аппарата, клинические нейрофизиологи, генетики и специалисты по нейровизуализации периферических нервов и мышц.

С приветственным словом от имени Федерального научно-клинического центра специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России к аудитории обратилась главный врач центра Л.В. Лактионова.

Конференцию открыл председатель РОО ОНМБ проф. С.С. Никитин. Он рассказал собравшимся в зале о предпосылках создания Общества, результатах уже проведенных мероприятий, обозначил перспективы развития и планы на будущее. Утреннее заседание пер-



Регистрация участников конференции

вого дня было посвящено современному состоянию проблемы нервно-мышечных болезней в России и за рубежом. Было представлено 7 докладов.

Первый доклад, сделанный проф., д.м.н. А.Г. Санадзе (Москва), был посвящен современным представлениям о проблеме синаптических болезней, особенностям их клиники и диагностики. Докладчик рассказал о классификации и критериях диагноза, подробно остановился на клинических симптомах у разных категорий больных. Так, наличие тимомы ассоциируется со слабостью круговой мышцы глаза и трехглавой мышцы плеча, у серонегативных пациентов часто выявляются бульбарные расстройства. Выступающий подчеркнул, что определение аутоантител к ацетилхолиновым рецепторам является обязательным при подозрении на миастению, однако клинические проявления заболевания не всегда коррелируют с их титром.

И.А. Стрোকв (Москва), к.м.н., рассказал о генетической предрасположенности, особенностях клиники и течения диабетической полинейропатии, подробно остановившись на новых диагностических возможностях при данной форме патологии (микроскопия тонких нервов роговицы и биопсия эпидермальных нервов стопы). Был отдельно рассмотрен вопрос гипердиагностики диабетической полинейропатии. Был отдельно рассмотрен вопрос гипердиагностики диабетической полинейропатии. В клинических примерах были наглядно представлены случаи ошибочной постановки данного диагноза у пациентов с сахарным диабетом и полинейропатией другой этиологии (хронической воспалительной демиелинизирующей, B12-дефицитной). Осветив подходы к лечению нейропатической боли, докладчик подчеркнул, что, несмотря на успехи современной фармакологии, в данной ситуации «врач лечит боль, но не борется с болезнью», что в конечном итоге не решает проблему, так как полинейропатия при таком подходе продолжает прогрессировать.

Доклад С.С. Никитина (Москва) был посвящен болезням двигательного нейрона (БДН). Профессор подробно остановился на новых представлениях о патогенезе БДН как мультисистемного заболевания, подчеркнув все более возрастающую роль нейровизуализации в диагностике этих болезней. Были рассмотрены современные способы диагностики заболеваний данной группы. При этом докладчик отметил, что в настоящий момент по-прежнему не существует специфических биомаркеров. Широко применяемые в практике тесты (электромиография – ЭМГ, транскраниальная магнитная стимуляция – ТМС) имеют одинаковую диагностическую значимость наряду с клинической картиной, а окончательный диагноз должен ставиться по совокупности клинико-инструментальных данных. Мировое медицинское сообщество активно обсуждает вопрос пересмотра критериев диагностики бокового амиотрофического склероза (БАС), а наиболее перспективным нейрофизиологическим маркером в настоящее время можно считать умень-

шение числа сохраненных двигательных единиц при ЭМГ-исследовании.

Руководитель крупнейшей в нашей стране лаборатории ДНК-диагностики, проф., д.б.н. А.В. Поляков выступил с докладом о перспективах использования молекулярной диагностики при наследственных нервно-мышечных болезнях. Он сообщил о новых возможностях подтверждения генетической природы многих нозологических форм без привлечения зарубежных клиник. Докладчик отметил рост числа генетических обследований в 2012 г. по сравнению с предыдущими годами, однако этот показатель по-прежнему остается значительно ниже, чем в Европе. По мнению А.В. Полякова, одна из причин этого заключается в недостаточной выявляемости наследственных заболеваний на уровне поликлинического звена, в первую очередь за счет неполного сбора семейного анамнеза, определяющего необходимость направления пациентов на консультацию к врачу-нейрогенетику.

О современных возможностях диагностики дыхательных нарушений, являющихся одной из самых частых причин летального исхода у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, рассказал руководитель сомнологического центра к.м.н. А.Л. Калинин (Москва). Развитие дыхательной недостаточности у данной категории больных обусловлено главным образом слабостью дыхательной мускулатуры и сопутствующей бронхолегочной патологией (прежде всего аспирационного генеза). Выступающий обобщил зарубежный и собственный опыт коррекции нарушений с помощью неинвазивной вентиляции легких. Сфера применения СРАР- и BiРАР-терапии, а также другой современной аппаратуры заметно расширилась, стало возможным использование респираторной поддержки у тяжелых больных вне стен стационара.

С докладом о принципах диагностики и лечения болевого синдрома в области шеи выступила проф., д.м.н. О.В. Воробьева (Москва). Она рассказала о преимущественной локализации цервикалгии в зависимости от причины, лежащей в ее основе. Так, боль в передней области шеи характерна для сердечно-сосудистых заболеваний, болезней пищевода и щитовидной железы. При травматических, вертеброгенных поражениях, ревматологических заболеваниях и при большинстве других биомеханических причин боль локализуется по задней области шеи. Докладчик остановилась на механизмах трансформации острой боли в хроническую, а также подробно осветила современные подходы к лечению цервикалгий.

Утреннее заседание в первый день конференции завершилось докладом психолога Т.В. Тихолаз (Москва), рассказавшей подробно об основных психологических аспектах взаимодействия врача и пациента. Выступающая перечислила трудности социальной адаптации, возникающие у подавляющего большинства пациентов с хроническими заболеваниями, сделав особый акцент на проблеме социальной стигматизации, искаженном представлении здоровых о больных лицах. Т.В. Тихолаз подчеркнула важность изменения образа мышления

врача, нацеливания его на индивидуальный подход к каждому пациенту, стремления к работе по партнерской модели взаимодействия. Поднятая тема вызвала большой интерес со стороны участников конференции, единодушно поддержавших необходимость развития данного направления в области нервно-мышечных заболеваний.

На сателлитном симпозиуме по болезни Помпе были сделаны исчерпывающие доклады, осветившие современный взгляд на проблему заболевания в целом, его клиническое многообразие и гетерогенность (проф. С.С. Никитин), особенности лабораторной диагностики (к.м.н. Е.Ю. Захарова, Москва), принципы терапии (проф. Н.П. Котлукова). Доклады отличались новизной и богатым иллюстративным материалом.

Секция, посвященная морфологическим методам диагностики, открылась выступлением члена-корр. РАМН О.М. Позднякова, представившего сообщение об ультраструктурном анализе нервно-мышечной передачи при миастении и синдроме Ламберта–Итона с иллюстрацией собственных уникальных наблюдений. Проф., д.м.н. С.Г. Раденска-Лоповок (Москва) рассказала о дифференциально-диагностических критериях воспалительных миопатий. Проф., д.м.н. О.Е. Зиновьева (Москва) представила результаты собственных исследований такой социально значимой патологии, как алкогольная миопатия. Представленные доклады вызвали живой интерес аудитории.

Завершился первый день конференции заседанием, посвященным оригинальным отечественным исследованиям. Проф., д.м.н. Д.М. Меркулова (Москва) представила доклад по вторичным полинейропатиям. Она подчеркнула, что на практике достаточно часто устанавливается лишь синдромальный диагноз, без уточнения причины, вызвавшей полинейропатию («полинейропатия неясного генеза»). Это приводит к тому, что многие больные не получают патогенетической терапии, включая случаи, когда возможно повлиять на течение болезни, а значит существенно улучшить состояние и качество жизни больного. Были приведены результаты собственных исследований, продемонстрировавшие значимость и основные принципы выявления ранних симптомов паранеопластической полинейропатии, а также показана эффективность нейрометаболической терапии при данной патологии.

Доклад, представленный к.м.н. С.В. Лапиным (Санкт-Петербург), был посвящен современным возможностям иммунологического тестирования в диагностике болезней нервной системы. Так, с 2010 г. в перечень критериев диагностики рассеянного склероза включен такой маркер, как олигоклональный иммуноглобулин G в ликворе и сыворотке, выявляемый методом электрофокусирования. Повышение активности ангиотензин-превращающего фермента в сыворотке и цереброспинальной жидкости наблюдается при саркоидозе и нейросаркоидозе. В диагностике васкулитов крупных

сосудов, включая изолированный ангиит центральной нервной системы, играет роль определение антител к эндотелиоцитам. У 90–100 % больных оптикомиелитом Девика выявляются антитела к аквапорину 4. Паранеопластические энцефалиты ассоциированы с большой группой антинейрональных антител. При разных формах синдрома Гийена–Барре обнаруживаются антитела к ганглиозидам периферических нервов. Множество других маркеров позволяет выявить системное аутоиммунное заболевание, явившееся причиной поражения нервной системы.

Е.В. Лысогорская (Москва) представила результаты работы в области генетики БАС. Роль гена *APOE* в развитии БАС не была подтверждена. Вместе с тем ген *VEGF* справедливо отнесен к генам-кандидатам при БАС. Показано, что частота семейных случаев БАС в российской популяции недооценена, и большинство таких случаев обусловлено мутациями в гене *SOD1*. Докладчик отметила, что данное направление является приоритетным за рубежом, в связи с чем очевидна потребность в дальнейших аналогичных исследованиях и в российской популяции.

Оживленную дискуссию вызвал доклад к.м.н. Ю.Н. Рущкевич (Минск), представившей работу коллектива белорусских авторов, изучавших диагностическую ценность ультразвуковой визуализации мышц при заболеваниях периферического нейромоторного аппарата. Авторы регистрировали фасцикуляции в разных мышцах, а также оценивали изменение эхогенности атрофированных мышц. Методика проста и доступна, однако информативность метода для диагностики, скрининга, динамического наблюдения и оценки степени генерализации патологического процесса при нервно-мышечных болезнях требует подтверждения в дальнейших исследованиях.

А.М. Алашеев (Екатеринбург), к.м.н., подробно осветил проблему нервно-мышечных нарушений при критических состояниях, являющихся одной из составляющих синдрома полиорганной недостаточности. По данным литературы, это осложнение встречается почти у половины больных, находящихся на искусственной вентиляции легких, что увеличивает продолжительность пребывания пациента в отделении реанимации и влияет на летальность. Докладчик остановился на факторах риска, патогенезе, принципах диагностики и профилактики синдрома, подчеркнув важность проведения ранней реабилитации реанимационных больных.

В.А. Штабницкий (Москва), к.м.н., рассказал о недавно организованной Службе респираторной и нутритивной поддержки при МЦ «Милосердие» Марфо-Мариинской обители, курирующей на безвозмездной основе пациентов с диагнозом БАС. Выездная команда врачей и медицинских сестер оказывает помощь на дому и осуществляет последующий патронаж пациентов. В основу работы положена комплексная реабилитация с учетом наличия у больного дыхательных, двигательных,

трофических и других нарушений. Большинство пациентов, нуждающихся в респираторной поддержке, в домашних условиях используют портативные аппараты ViPAP и ротоносовые маски. В заключение был продемонстрирован анализ дыхательных нарушений больных, находящихся под наблюдением. Сегодня Служба курирует 43 таких пациента.

В конце первого дня конференции проф. С.С. Никитин обратился со словами благодарности ко всем участникам, призвав специалистов в области патологии нервно-мышечной системы к более тесному сотрудничеству.

Во 2-й день конференции большой интерес вызвало заседание, посвященное нейрофизиологическим методам исследования в диагностике нервно-мышечных болезней. В переполненном зале присутствовали представители неврологических и нейрофизиологических школ Москвы, Санкт-Петербурга, Иваново, Тулы, Воронежа, Красноярска, Казани и других городов России.

Первый доклад, посвященный возрастным аспектам миографических исследований при нервно-мышечной патологии в детской практике, представил д.м.н. А.Л. Куренков (Москва). Выступающий обратил внимание на такие важные моменты при работе с детьми, как выбор адекватной методики проведения электро-

нейромиографического (ЭНМГ) исследования, наличие собственных нормативов, обязательную кооперацию с родителями ребенка. Докладчик охарактеризовал преимущества и недостатки электронейромиографии в педиатрической практике, отметил, в частности, малую информативность и субъективность оценки часто используемого в нашей стране метода накожной ЭМГ. Внимание аудитории было обращено на возможности стимуляционной и игольчатой ЭМГ, отсутствие возрастных ограничений и высокую диагностическую ценность при акушерских параличах, синдроме «вялого ребенка» и других заболеваниях. В докладе было сказано также о необходимости применения разных методов ЭМГ при супрасегментарной патологии.

Проф. С.А. Мальмберг (Москва) представил редкое клиническое наблюдение люмбосакральной моторной полинейропатии у пациентки 15 лет, страдающей сахарным диабетом 1-го типа. Он остановился на сложности диагностики и дифференциальной диагностики данного заболевания, продемонстрировал результаты неврологического и инструментального обследования на конкретном примере, а также поделился положительным опытом длительного лечения глюкокортикоидами в больших дозировках (1 мг/кг) при наличии сахарного диабета.



Президиум секции по нейрофизиологии (слева направо): проф. С.С. Никитин, д.м.н. А.Л. Куренков, проф. С.А. Мальмберг. На 2-м плане: Н. Гурьева, исполнительный директор «АБВ-экспо» — организатора мероприятия



Голосование по составу Экспертного совета по электромиографии

Большой интерес у аудитории вызвало выступление к.м.н. Н.Г. Савицкой (Москва). Ее доклад начался с демонстрации данных о частоте расхождений клинических диагнозов и результатов ЭМГ-изменений, об ошибках при выборе конкретных ЭМГ-методик неврологами поликлиник при направлении на обследование. Было подчеркнуто, что сегодня используются далеко не все возможности нейрофизиологических методов в диагностике болезней периферических нервов и мышц. Н.Г. Савицкая предложила проект создания алгоритмов ЭМГ-исследования при разных уровнях поражения периферического нейромоторного аппарата, пригласив аудиторию к активному его обсуждению и сотрудничеству.

М.А. Хить, к.м.н., выступила с сообщением о необходимости нейрофизиологического контроля проводящей функции нервных волокон при хирургических вмешательствах на корешках и спинномозговых нервах. Она подчеркнула, что использование общепринятых способов интраоперационного мониторинга помогает определить функциональные пределы хирургической безопасности, что, в свою очередь, снижает частоту осложнений в послеоперационном периоде. Докладчик представила несколько собственных наблюдений нейрохирургического лечения пациентов с детским церебральным параличом. Высокая эффективность проведенных операций во многом определялась использованием интраоперационного мониторинга, выявившего наиболее спазмированные фасцикулы мышцы – кандидаты на хирургическое пересечение. Доклад был наглядно проиллюстрирован интраоперационными снимками, а также фотографиями пациентов до и после успешного хирургического лечения.

А.А. Маслак (Москва) представил аудитории результаты оригинального исследования, посвященного оценке структурного и функционального состояния срединного нерва при синдроме карпального канала по данным ультразвукового (УЗ) и ЭМГ-исследований. На основании результатов сравнительного анализа данных УЗИ и ЭМГ рассмотрены достоинства и недостатки обоих методов, а также их взаимодополняющая роль в оценке

анатомического и функционального состояния срединного нерва на разных стадиях его поражения.

С.Г. Николаев (Владимир), к.м.н., осветил тему диагностики радикулопатий. Для начала была представлена современная классификация радикулопатий. Далее докладчик отдельно остановился на клинической составляющей, предполагающей выделение в данной патологии радикулоалгии, рефлекторной, сенсорной и моторной радикулопатии. Использование нейрофизиологических методов позволяет оценить проводящую функцию корешковой системы, а также обнаружить аксональное поражение. С.Г. Николаев охарактеризовал преимущества и недостатки исследования Н-рефлекса, Т-рефлекса, соматосенсорных вызванных потенциалов, ТМС относительно анализа F-волн. Чувствительность и специфичность каждой из методик невелика, поэтому только их совокупность наряду с клинической картиной позволяет утвердить или опровергнуть диагноз.

А.В. Червяков (Москва), к.м.н., познакомил аудиторию с возможностями навигационной ТМС у пациентов с БАС. Он показал основные этапы методики, заключающиеся в последовательном выполнении МРТ головного мозга, совмещении данных нейровизуализации с результатами ТМС с формированием индивидуальных карт корковых представительств мышц-мишеней.

По окончании заседания состоялась оживленная дискуссия по вопросам диагностики различных нозологий, нормам нейрофизиологических показателей, существующим формам обучения специалистов по ЭМГ.

Отдельным вопросом стало утверждение представленного «Обществом специалистов по нервно-мышечным болезням» состава Экспертного совета по ЭМГ с определением основных направлений его работы. Состав Экспертного совета был утвержден открытым голосованием. В него вошли: проф. Ф.И. Девликамова (Казань), проф. Л.Ф. Касаткина (Москва), проф. В.Н. Команцев (Санкт-Петербург), д.м.н. А.Л. Куренков, проф. С.А. Мальмберг (Москва), проф. Д.М. Меркулова (Москва), проф. С.С. Никитин (Москва), к.м.н. С.Г. Николаев (Иваново), к.м.н. Н.Г. Савицкая (Москва), проф. А.Г. Санадзе (Москва), к.м.н. Н.А. Супонева (Москва), к.м.н. В.П. Федотов (Воронеж), проф. Н.А. Шнайдер (Красноярск).

На сателлитном симпозиуме по хронической демиелинизирующей полинейропатии прозвучали доклады о современных вопросах диагностики у взрослых (проф. С.С. Никитин) и особенностях диагностики и течения болезни у детей (д.м.н. А.Л. Куренков). Доклад к.м.н. Н.А. Супоневой (Москва) был посвящен современным патогенетическим методам лечения хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП): внутривенной иммунотерапии, плазмаферезу и кортикостероидам. Докладчик поделилась собственным опытом ведения пациентов с ХВДП и подробно ответила на вопросы.



Президиум секции по нейрогенетике: проф. Н.А. Шнайдер, проф. Е.Л. Дадали

Конференция завершилась заседанием, посвященным наследственным нервно-мышечным заболеваниям. Ведущие российские специалисты в этой области, в частности проф. Е.Л. Дадали, проф. Н.А. Шнайдер, к.м.н. В.П. Федотов (Воронеж), ознакомили аудиторию с алгоритмами диагностики генетически гетерогенных нервно-мышечных болезней, хондродистрофической миотонии, наследственных моторно-сенсорных нейропатий, поделились собственными клиническими наблюдениями. К.м.н. С.А. Курбатов (Воронеж) представил материал коллектива авторов крупномасштабного исследования пациентов с разными формами миотонии, конечным результатом которого стали алгоритмы ЭМГ-диагностики.

В заключительной части конференции были подведены итоги, участники поделились впечатлениями и по старой доброй традиции сфотографировались на память. Более 200 делегатов вступили в члены Общества, высказав желание активно участвовать в будущих мероприятиях, стали подписчиками журнала «Нервно-мышечные болезни» и обладателями уникального издания – русскоязычной версии «Клинических рекомендаций по неврологии Европейской Федерации неврологических обществ» и Краткого справочника невролога в качестве приложения к изданию, выпущенных в свет по инициативе Общества.

Об актуальности докладов, представленных на конференции, свидетельствовала наполненность зала. Впервые за многие годы специалисты, работающие в области болезней периферического нейромоторного аппарата и интересующиеся этим направлением, получили возможность обменяться опытом, установить новые связи для сотрудничества и совместной научной деятельности.

Те, кто не смог присутствовать на конференции, имели возможность видеть онлайн-трансляцию. На портале наших партнеров MedPro.ru в разделе «Медиатека» доступны для просмотра видеозаписи выступлений на конференции. Желающие могут прослушать выбранные сообщения и познакомиться с презентациями докладчиков.

Общество специалистов по нервно-мышечным болезням благодарит всех докладчиков и делегатов конференции, технического организатора компанию «АБВ-экспо», а также директора Федерального научно-клинического центра специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России проф. О.П. Кузовлева, главного врача Л.В. Лактионову и всех сотрудников этого учреждения за огромную помощь в организации конференции и ее проведении.

*Ирина Захарчук, Динара Низаметдинова,
Анна Хорошун*