

Республики Беларусь. Предложен алгоритм междисциплинарного сотрудничества, заключающийся в преемственности медицинской помощи куративного неврологического этапа, паллиативного (нейропаллиативного) этапа и хосписа. Обеспечение взаимодействия и преемственности между лечебной и паллиативной медициной при динамическом наблюдении пациентов с БДН/БАС доказанно улучшает выживаемость пациентов. **Заключение.** Применение НИВЛ при БДН — эффективный способ терапии дыхательных нарушений, позволяющий улучшить качество жизни пациентов, уменьшить расходы на лечение. ЧЭГ — метод лечения хронической дисфагии, позволяющий замедлить снижение массы тела, что улучшает качество жизни пациентов и их семей. Применение БТА при сиалорее и локальной спастичности позволяет оказывать пациентам, устойчивым к традиционной терапии адекватную, безопасную и эффективную помощь.

* * *

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ ПРИ БОЛЕЗНИ ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Ю.Н. Рушкевич, С.А. Лихачев

ГУ «Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии» Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск, Беларусь

Ключевые слова: болезнь двигательного нейрона, эпидемиология.

EPIDEMIOLOGY OF MOTOR NEURONE DISEASE IN THE REPUBLIC OF BELARUS

Yu.N. Rushkevich, S.A. Likhachev

Republican Research and Clinical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

Keywords: motor neuron disease, epidemiology.

Введение. Болезнь двигательного нейрона — заболевание со значительным социальным бременем в силу фатальности и быстрого прогрессирования с тяжелой инвалидизацией за счет потери способности к самостоятельному передвижению и самообслуживанию, нарушения функций дыхания и глотания. Прогрессирующее течение, неблагоприятный прогноз, рост заболеваемости и смертности выделяют данную нозологию как одну из наиболее актуальных медико-социальных задач здравоохранения. **Материал и методы.** Эпидемиологическое исследование проводилось в период с 2007—2016 гг. в связи с возможностью получения наиболее полной информации о данном контингенте пациентов в РБ. Изучение основных эпидемиологических показателей (распространенность, первичная заболеваемость (ПЗ), смертность, летальность) БДН проводилось на выборочной совокупности из 611 пациентов с болезнью двигательного нейрона (БДН). Данные были собраны по обращаемости населения по всей стране путем запросов в главные управления здравоохранения областных исполнительных комитетов и комитет по здравоохранению Минского горисполкома, а также по данным обращаемости в РНПЦ неврологии и нейрохирургии за изучаемый период (2007—2016 гг.). **Результаты.** Уровень ПЗ БДН в сред-

нем составил 0,787 (95% ДИ: 0,783—0,787) на 100 тыс. населения. Темп прироста ПЗ взрослого населения — 88%. ПЗ вследствие БДН была выше среди мужчин (0,878 (95% ДИ: 0,875—0,881)), чем среди женщин (0,710 (95% ДИ: 0,706—0,71)) на 100 тыс. населения. Темп прироста ПЗ среди женского населения был в 1,7 раза выше, чем у мужчин и составил 120% против 69% у мужчин. Уровень ПЗ среди городских жителей составил 0,821 (95% ДИ: 0,816—0,820) на 100 тыс. населения, что выше по сравнению с жителями села — 0,682 (95% ДИ: 0,681—0,683) на 100 тыс. населения. Темп прироста ПЗ среди городского населения также был выше, чем сельского и составил 99% против 60%, что можно объяснить большей доступностью медицинской помощи в городах. Самые высокие показатели ПЗ были в возрастной группе 60—64 лет — 2,302 (95% ДИ: 2,290—2,314) на 100 тыс. населения. Распространенность в среднем за год составила 1,957 (95% ДИ: 1,954—1,960) на 100 тыс. населения, что соответствует литературным данным. За исследуемый период отмечается ежегодный рост показателя. Распространенность заболевания среди мужчин была выше (2,246 (95% ДИ: 2,242—2,250)), чем среди женщин: 1,715 (95% ДИ: 1,711—1,719) на 100 тыс. населения ($p < 0,05$). Распространенность БДН среди городских жителей была выше (1,557 (95% ДИ: 1,999—2,005)), чем среди жителей села — 1,408 (95% ДИ: 1,806—1,816) на 100 тыс. населения. **Заключение.** Установленные основные эпидемиологические показатели способствуют рациональному планированию объема оказания медицинской помощи пациентам с болезнью двигательного нейрона в Республике Беларусь.

* * *

ИССЛЕДОВАНИЕ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ У ПАЦИЕНТОВ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ МОТОРНО-СЕНСОРНЫМИ НЕЙРОПАТИЯМИ

Е.В. Сайфуллина, Р.В. Магжанов

ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Уфа, Россия

Ключевые слова: наследственные моторно-сенсорные нейропатии, болезнь Шарко—Мари—Тута, когнитивные функции.

COGNITIVE FUNCTION IN PATIENTS WITH HEREDITARY MOTOR-SENSORY NEUROPATHIES

E.V. Saifullina, R.V. Magzhanov

Bashkir State Medical University, Ufa, Russia

Keywords: Hereditary motor-sensory neuropathies, Charcot—Marie—Tooth disease, cognitive function.

Введение. Клинические проявления наследственных моторно-сенсорных нейропатий (НМСН) характеризуются симптомами поражения периферической нервной системы, однако изучение и оценка вовлечения центральной нервной системы, в том числе когнитивных функций, вызывает интерес исследователей как в плане понимания полной картины болезни, так и в практическом плане при консультировании пациентов. **Материал и методы.** В исследовании участвовали 30 пациентов (15 мужчин и 15 женщин), из них 8 мужчин и 9 женщин с НМСН 1А, а также 7 мужчин и 6 женщин — с НМСН 1Х. Средний возраст пациен-

тов составил 32,4 [25; 39] года. Продолжительность болезни составила 16,3 [10; 21] года. В контрольной группе было 30 здоровых добровольцев (13 женщин и 17 мужчин), средний возраст 33,3 [24; 41] года. Для оценки когнитивного статуса выбраны краткая шкала оценки психического статуса (КШОПС), батарея тестов лобной дисфункции (БТЛД), тест рисования часов, тест запоминания 10 слов. Статистическая оценка полученных результатов проводилась с использованием программы Statistica 6.0. Для сравнения двух независимых групп использовали критерий Манна—Уитни, для выявления связей признаков — коэффициент ранговой корреляции Спирмена. Различия считались достоверными при $p < 0,05$. **Результаты.** Ни у одного из обследованных пациентов с НМСН не было выявлено выраженных нарушений когнитивных функций (менее 24 баллов по КШОПС или менее 12 баллов по БТЛД). Из четырех примененных методик достоверно снижен у пациентов с НМСН по сравнению с контрольной группой был только показатель КШОПС (28,5 против 29,5, $p = 0,001$). При выполнении данного теста наибольшее число ошибок было допущено пациентами в субтестах «Внимание и счет» (33% пациентов) и «Память» (26,7%), а при выполнении теста БТЛД — в субтесте «Концептуализация» (30%). Однако при сравнении результатов этих субтестов с контрольной группой достоверного различия не обнаружено. У обследованных пациентов с НМСН выявлена положительная корреляция между результатами теста КШОПС и теста на запоминание 10 слов ($r = 0,64$, $p = 0,001$), а также теста рисования часов ($r = 0,42$, $p = 0,02$), несмотря на то что в целом результаты выполнения двух последних тестов пациентами статистически не отличались от результатов контрольной группы. Важно отметить, что обнаружена взаимосвязь между результатами КШОПС и теста БТЛД, не достигающая, однако, статистической значимости ($r = 0,34$, $p = 0,06$). При НМСН не выявлено корреляции между возрастом пациентов и результатами проведенных тестов КШОПС ($r = -0,02$, $p = 0,93$), БТЛД ($r = -0,10$, $p = 0,58$), теста на запоминание 10 слов ($r = -0,19$, $p = 0,32$), теста рисования часов ($r = -0,01$, $p = 0,96$). Также не выявлено корреляции между результатами проведенных тестов и полом пациентов, продолжительностью их заболевания. **Заключение.** У пациентов с НМСН при скрининговом исследовании когнитивных функций (КШОПС) их снижение, по сравнению с контролем, отмечается достоверно чаще. В отличие от ранее полученных данных [1] у больных НМСН регуляторные функции, в том числе способность к обобщению, а также внимание, память остаются относительно сохранными.

* * *

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫХ МОТОРНО-СЕНСОРНЫХ НЕЙРОПАТИЙ В РЕСПУБЛИКЕ БАШКОРТОСТАН

Е.В. Сайфуллина¹, Р.В. Магжанов¹,
И.М. Хидиятова², Э.К. Хуснутдинова^{1,2}

¹ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Уфа, Россия;

²ФГБУН «Институт биохимии и генетики» Уфимского научного центра Российской академии наук, Уфа, Россия

Ключевые слова: наследственные моторно-сенсорные нейропатии, болезнь Шарко—Мари—Тута, распространенность.

EPIDEMIOLOGY OF HEREDITARY MOTOR-SENSORY NEUROPATHIES IN THE POPULATION OF THE REPUBLIC OF BASHKORTOSTAN

E.V. Saifullina¹, R.V. Magzhanov¹, I.M. Khidiyatova²,
E.K. Khusnutdinova^{1,2}

¹Bashkir State Medical University, Ufa, Russia;

²Institute of Biochemistry and Genetics Ufa Scientific Center Russian Academy of Sciences, Ufa, Russia

Keywords: hereditary motor-sensory neuropathies, Charcot—Marie—Tooth disease, prevalence.

Введение. Наследственные моторно-сенсорные нейропатии (НМСН) — гетерогенная группа заболеваний с преимущественным поражением периферических нервов, которые встречаются в разных популяциях с варьирующей частотой 9,37—28 на 100 тыс. населения [1]. **Цель исследования** — определение распространенности и территориально-этнических особенностей НМСН в Республике Башкортостан для совершенствования медико-профилактической помощи. **Материал и методы.** Данные о численности населения республики в целом, о распределении по полу и возрастным группам, а также о численности населения, проживающего в районах и городах республики, получены на официальном сайте Территориального органа Федеральной службы государственной статистики по Республике Башкортостан. Сведения о национальном составе получены по результатам Всероссийской переписи населения в 2010 г. В исследование включены пациенты с НМСН, сведения о которых содержатся в автоматизированном регистре «Наследственные моторно-сенсорные нейропатии» (медико-генетическая консультация, РМГЦ, Уфа). Рассчитаны показатели распространенности НМСН: среди населения городов и районов, а также республики в целом, женского и мужского населения, а также по возрастным показателям среди четырех групп населения: 0—19 лет; 20—39 лет; 40—59 лет; 60 лет и старше. **Результаты.** На учете на 01.01.16 состояли 540 пациентов с НМСН: 330 мужчин и 210 женщин. Показатель распространенности НМСН составил 13,3±1,2 на 100 тыс. населения в целом (17,3±1,8 на 100 тыс. мужского населения; 9,7±1,4 на 100 тыс. женского населения). С учетом по возрастных показателей заболевание чаще всего встречалось среди мужского населения в возрасте старше 60 лет: 29,3±6,5 на 100 тыс., а среди женского — в возрасте 40—59 лет: 14,7±3,0 на 100 тыс. населения. НМСН зарегистрированы в большинстве районов и городов республики (47 из 54 районов и 9 из 10 городов) с различной частотой (от 1,4 до 76 на 100 тыс. населения). Самые высокие показатели распространенности в отдельных районах объясняются либо накоплением пациентов в семьях с доминантным наследованием болезни, либо «эффектом малых выборок». Из 397 семей пациентов с НМСН было 155 семей русской этнической принадлежности, 90 татарских семей, 75 башкирских семей, 13 семей чувашской этнической принадлежности, 5 марийских семей, 3 немецких семьи, 3 украинские семьи и по одной семье мордвинской, удмуртской, белорусской, цыганской, азербайджанской принадлежности. В 48 семьях пациенты являлись потомками межэтнических браков, заключенных чаще между лицами из основных этнических групп. Проведено сравнение частоты заболевания среди разных этносов и распределения частот разных этносов в республике: $\chi^2 = 5,82$, $ss = 9$, $p = 0,76$. **Заключение.** Полученный показатель распространенности НМСН выше соответствующего из нашего предыдущего исследова-