

Введение. Врожденная миотония (ВМ), самая распространенная форма недистрофических миотоний, встречается с частотой 1—9,4 на 100 тыс. населения [1]. Выделяют две формы ВМ. Миотония Томсена имеет аутосомно-доминантный тип наследования, а миотония Беккера аутосомно-рецессивный. Обе миотонии являются аллельными вариантами, связанными с мутациями гена хлорного канала CLCN1 [2]. Сходные клинические проявления затрудняют дифференциальный диагноз между ними [3]. **Материал и методы.** Пациент 18 лет поступил в неврологическое отделение на обследование по поводу энуреза по направлению от военного комиссариата. При поступлении беспокоили ночное недержание мочи 1—2 раза в год; боль и напряжение в мышцах после физической нагрузки, которые купировались приемом ципрофлоксацина в течение двух дней по совету знакомого. Из анамнеза известно, что ночное недержание мочи с детства. С 15 лет частота недержания уменьшилась. Медицинская документация утеряна. Наследственный анамнез оценить невозможно, так как пациент воспитывался в детском доме и никого из родственников не знал. **Результаты.** В неврологическом статусе: телосложение атлетическое, сухожильные рефлексы равные. Сила 4,5—5 баллов, мышцы плотные. Умеренная гипертрофия дельтовидных, четырехглавых и икроножных мышц. В мышцах туловища и конечностей выявляется положительный симптом «ровика и валика». Замедлена релаксация мышц после сокращения. Общий и биохимический анализы крови отклонений от нормы не показали. Анализ мочи по Нечипоренко без патологии. Посев мочи на стерильность роста не дал. Рентгенография поясничного отдела позвоночника определила поясничный остеохондроз L1—S1 в аномальном позвоночнике 1—2 период. Инструментальные методы исследования патологии мочевого пузыря, сердца и легких не выявили. Водно-люминальная проба — отрицательно. По данным стимуляционной электромиографии (ЭМГ) скорость проведения импульса по нервам верхних и нижних конечностей в пределах нормы. По данным игольчатой ЭМГ в мышцах верхних и нижних конечностей обнаружены миотонические разряды и миотоническая задержка. Потенциалы двигательных единиц укладываются в среднюю норму. Медико-генетической диагностики, биопсии мышц не проведены. Пациенту был выставлен диагноз миотония Томсена—Беккера на основании слабости в мышцах после физической нагрузки, задержке мышечного расслабления, гипертрофии скелетных мышц, ЭМГ признаков миотонии. Был рекомендован правильный выбор работы с исключением физических перегрузок. Поскольку других заболеваний, воспаления у больного не найдены, ципрофлоксацин отменен. **Заключение.** Таким образом, у пациента с минимальными жалобами на двигательную систему была выявлена врожденная миотония. Тип наследования (доминантный или рецессивный) и, соответственно, форму миотонии не определили, так как молодой человек воспитывался в детском доме и о болезнях родственников не знал.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Курбатов С.А., Никитин С.С., Иллариошкин С.Н. и др. Случай миотонии Беккера с псевдоминантным типом наследования: современные подходы дифференциальной диагностики миотоний Томсена и Беккера. *Нервно-мышечные болезни*. 2016;1:74–81.
Kurbatov SA, Nikitin SS, Illarioshkin SN i dr. Sluchay miotonii Bekkera s psevdodominantnym tipom nasledovaniya: sovremennyye podkhody

differentzial'noy diagnostiki miotoniy Tomsena i Bekkera. *Nervno-myshechnyye Bolezni*. 2016;1:74–81. (In Russ.).

2. Иванова Е.А., Поляков А.В. Недистрофические миотонии: клинико-генетические формы, механизмы этиопатогенеза, ДНК-диагностика. *Медицинская генетика*. 2012;11(6):3–11.
Ivanova EA, Polyakov AV. Nedistroficheskiye miotonii: kliniko-geneticheskiye formy, mekhanizmy etiopatogeneza, DNK-diagnostics. *Meditsinskaya Genetika*. 2012;11(6):3–11. (In Russ.).
3. Зинченко А.П., Лобзин В.С., Бузиновский И.С. *Наследственные формы миотонии и миотонические синдромы*. Киев: Здоров'я; 1979.
Zinchenko AP, Lobzin VS, Buzinovskiy IS. *Nasledstvennyye formy miotonii i miotonicheskiye sindromy*. Kiev: Zdorov'ya; 1979. (In Russ.).

ФАКТОРЫ РИСКА У ПАЦИЕНТОВ С БОКОВЫМ АМИОТРОФИЧЕСКИМ СКЛЕРОЗОМ В РЕСПУБЛИКЕ БАШКОРТОСТАН

Е.В. Первушина, К.З. Бахтиярова

ГБУЗ «Республиканская клиническая больница им. Г.Г. Куватова», Уфа, Россия

Ключевые слова: факторы риска, боковой амиотрофический склероз.

RISK FACTORS IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IN THE REPUBLIC OF BASHKORTOSTAN

E.V. Pervushina, K.Z. Bakhtiyrova

Kuvatov Clinical Hospital, Ufa, Russia

Keywords: risk factors, amyotrophic lateral sclerosis.

Введение. Ежегодно наблюдается увеличение нейродегенеративных заболеваний, среди них боковой амиотрофический склероз (БАС) выделяется своей скоростью и необратимостью течения. Причины развития патологии на сегодняшний день точно не определены. Подавляющее большинство случаев носят спорадический характер, в связи с чем проводятся попытки выявления предикторов заболевания, которыми могут служить и оценка предполагаемых факторов риска. **Материал и методы.** Проведен анализ возможных факторов риска у 50 пациентов с достоверным и вероятным диагнозом БАС (28 мужчин и 22 женщины) в возрасте от 30 до 76 лет (возраст — $55,7 \pm 10,7$ года), проживающих в Республике Башкортостан (РБ). Обследование проведено на базе Республиканской клинической больницы им. Г.Г. Куватова. Учитывались место проживания пациента, укусы клещей в анамнезе, контакт с тяжелыми металлами и другие интоксикации, курение, прием алкоголя, а также перенесенные инфекции и состояние психологического дистресса. **Результаты.** Жителей городов и сельских районов среди пациентов было по 25 человек (50%), что соответствует равномерной численности городского и сельского населения РБ. Традиционно оцениваемые факторы риска были представлены курением — 16 (8%) человек, употреблением алкоголя еженедельно — 3 (1,5%). Профессиональный контакт с тяжелыми металлами в разные сроки имели 6 (3%) человек, работающих с активными химическими соединениями не было. В течение 6 мес до появления первых признаков заболевания 5 (2,5%) человек перенесли ОРВИ и 14 (7%) испытывали состояние стресса. Укусы клещей в анамнезе имели 13 (6,5%) человек. Учитывая эндемичность РБ по клещевой инфекции у ча-

сти пациентов (50%) исследованы IgG к клещевому энцефалиту и боррелиозу в крови и ЦСЖ, у 4 (1%) пациентов выявлены IgG — к энцефалиту и у — 1 (0,25%) к боррелиозу. **Заключение.** Таким образом, изученные факторы риска у пациентов с БАС не выявили значимого преобладания ни одного из них, что, возможно обусловлено малой выборкой, редкой частотой заболевания в популяции, что свидетельствует о необходимости дальнейшего изучения с учетом особенностей региона.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ НЕЙРОЦИТОПРОТЕКТОРОВ МЕТАБОЛИЧЕСКОЙ И МЕДИАТОРНОЙ ГРУПП И ИХ КОМБИНАЦИЙ У ПАЦИЕНТОВ С АСТЕНИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Е.Л. Пугачева¹, А.А. Скоромец¹, В.В. Афанасьев²,
Е.В. Силина³, Е.Р. Баранцевич¹, И.Н. Балашова¹

¹ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

²ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

³ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: астенический синдром, нейроцитопротекторы, нейротрансмиттеры, фармакологические комбинации, бессонница, депрессия, тревога, когнитивная дисфункция, эндокринная дисфункция.

EFFICACY OF NEUROCYTOPROTECTORS OF METABOLIC AND NEUROTRANSMITTER MIMIC GRROUPS, AND THEIR COMBINATIONS IN PATIENTS WITH ASTHENIC SYNDROME

E.L. Pugacheva¹, A.A. Scoromets¹, V.V. Afanasiev²,
E.V. Silina³, E.R. Barantsevich¹, I.N. Balashova¹

¹Pavlov St.-Petersburg First State Medical University, St.-Petersburg, Russia;

²Mechnikov North-Western State Medical University, St.-Petersburg, Russia;

³Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

Keywords: asthenic condition, neurocytoprotectors, neurotransmitter, metabolic, pharmacological combinations, insomnia, depressive mood, cognitive and emotional disfunction, endocrine disorders.

Введение. Астенический синдром состояние временного и преходящего «отсутствия сил», обусловленное влиянием физических, психических и других перегрузок, которые сопровождаются тревожностью, нарушением сна, когнитивными, вегетативными, эмоциональными, эндокринными и другими нарушениями. **Материал и методы.** Изучить в сравнительном плане лечебное действие нейроцитопротекторов метаболотропной и медиаторной групп и их комбинаций. В исследовании принимали участие 90 пациентов с астеническим синдромом (МКБ-10: F4, R13, R53). Изучено действие цитофлавина (Ц), глутилина (Г), милдроната (М), комбинаций Ц+Г, Ц+М, Ц+М+Г, в до-

зах, 8,5 мг/кг (в пересчете на сукцинат), 5,7 и 14,2 мг/кг соответственно. Препараты назначали дважды в день с рандомизацией пациентов на шесть групп. Оценивали нарушение когнитивных функций (КФ), выраженность астении (ВА), уровень тревожности (УТ), степень нарушения сна (НС), уровень качества жизни (КЖ). Диагноз формулировали на основании совокупности клинико-лабораторных данных, нейропсихологических исследований, оценки уровня качества жизни с использованием опросников: шкала депрессии CES-D, MMSE (на стадии скрининга), астении, тест Спилберга, шкала качества сна, тест Ландольта, шкала САН. Группы сравнения были сопоставимыми по клиническим симптомам и назначенной ранее медикаментозной терапии. Результаты обработаны с использованием пакета статистических программ SPSS 12RU. В исследование были включены амбулаторные больные, обоего пола возрастом 35—55 лет, у которых выявляли не менее двух следующих синдромов астенического, тревожного, диссомнического, а также нарушения когнитивных функций. Использовали тесты Спилберга (оценивали значение любой из субшкал от 15 до 50 баллов); самоопросник депрессии CES-D (до 26 баллов); шкалу астении (более 50 баллов); шкалу качества сна (>9 баллов), тест MMSE (при скрининге от 24 баллов и выше). Включены пациенты, приверженные лечению, у которых не было противопоказаний к полному объему лечения, а также отсутствовала непереносимость всех лекарственных препаратов, используемых в исследовании. Выделены 3 этапа и 2 базовые точки: 1-й день — скрининг, рандомизация, включение в исследование; 2-й день — начало терапии; 30-й день исследования — оценка эффективности по окончании курса лечения. **Результаты.** По шкале САН (15,5): Ц+Г+М составили 15 баллов; Ц+М — 14 ($p>0,05$); в группах Ц, Г, М — 10, 9, 10 соответственно ($p>0,05$). Изменения состояния пациентов происходили за счет улучшения настроения (Ц) и активности больных (М). По совокупности баллов лечение комбинацией Ц+Г+М улучшало состояние на 46,6% по сравнению с исходным фоном ($p=0,01$). По шкале Спилберга наибольшее противотревожное действие выявлено в группах Г и Г+Ц, за счет снижения актуальной тревоги на 34,8%, при $p<0,05$ (Г), и на 48,8%, при $p=0,01$ (Ц+Г), по сравнению с исходом. Редукция тревожности в ряду составила: М>Ц>Г>Ц+М>Ц+Г+М>Ц+Г. Наиболее эффективной по скорости и продуктивности мышления была трехкомпонентная рецептура. Включение Г в состав комбинации Ц+М увеличивало продуктивность мышления, на 55,8% по сравнению с исходным фоном ($p<0,01$). Скорость мышления превышала исходную на 48,8% ($p<0,05$). Увеличение продуктивности мышления в ряду составило: Ц=М<Г<Ц+М<Ц+Г<Ц+М+Г. Отметим, что скорость и продуктивность мышления в группе Г превышала показатели больных в группах Ц и М ($p>0,05$). Наибольшая нормализация сна имела место в группах Г и Г+Ц, наименьшая — в группах с включением милдроната, хотя уровень бодрствования после сна в группе М был выше. **Заключение.** 1. Энергообеспечение наряду с повышением холинергической активности обеспечивало максимальный балл по шкале САН (15). 2. Противотревожное действие наиболее выражено при назначении холинотропных и аденозинергических препаратов, при этом холинергический компонент на 55,8% увеличивал силу действия метаболотропных нейроцитопротекторов. 3. Анализ качества сна позволил предположить, что Г в большей мере обеспечивает засыпание, а М и Ц — улучшали пробуждение и бодрствование после сна.