

7. Висновки

Даний препарат значно зменшує інтенсивність проявів всіх видів порушення чутливості в зоні іннервації нижнього альвеолярного нерва. Разом з цим мінімізує дізестезії в зоні іннервації.

Даний препарат значно зменшує інтенсивність проявів всіх видів порушення чутливості в зоні іннервації нижнього альвеолярного нерва. Наряду зі зменшенням інтенсивності, при використанні препарату Нуклео ЦМФ форте значно прискорюється зменшення площі порушення чутливості.

При використанні препарату Нуклео ЦМФ форте спостерігається значне покращення показників порогів чутливості, порогів болю, рівня витривалості болю.

Отже, використання препарату Нуклео ЦМФ форте є оправданим в комплексній терапії переломів нижньої щелепи, що супроводжується клінічними проявами пошкодження нижнього альвеолярного нерва

Література

1. Кенбаев, В. О. Травматология челюстно-лицевой области [Текст] / В. О. Кенбаев – Шымкент, 2006. – 118 с.
2. Тимофеев, О. О. Клініко-патологічні підходи до класифікації уражень в системі трійчастого нерва [Текст] / О. О. Тимофеев, О. П. Весова // Современная стоматология – 2010. – № 4. – С. 100–102
3. Карлов, В. А. Неврология [Текст]: руков. для врачей / В. А. Карлов. изд. 2-е; пер. и доп. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2002. – 638 с.

4. Вейн, А. М. Болевые синдромы в неврологической практике [Текст] / А. М. Вейн. – МЕДпресс-информ, 2001. – 368 с.

5. Данилов, А. Б. Нейропатическая боль [Текст] / А. Б. Данилов, О. С. Давыдов. – М.: Боргес, 2007. – 192 с.

6. Баркер, Р. Наглядная неврология [Текст]: уч. пос. / Р. Баркер, С. Базади, М. Нил.; под ред. В. И. Скворцовой; пер. с англ. Г. Л. Левицкого. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. – 136 с.

7. Яворская, Е. С. Болевые и парестетические синдромы челюстно-лицевой области [Текст]: метод. пос. по нейростоматологии / Е. С. Яворская. – К.: Наукова думка, 2000. – 88 с.

References

1. Kenbaev, V. O. (2006). Travmatolohyia cheliustno-lytsevoj oblasti. Shymkent, 118.
2. Tymofieiev, O. O., Viesova, O. P. (2010). Kliniko-patofiziologichni pidkhody do klasyfikatsii urazhen' v systemi triy-chastoho nerva. Sovremennaia stomatolohyia, 4, 100–102.
3. Karlov, V. A. (2002). Nevrolohyia: Rukovodstvo dlia vrachej. Yzdanye 2-e, pererabotannoe y dopolnennoe. Moscow: ООО «Medytsynskoe ynformatsyonnoe ahentstvo», 638.
4. Veyn, A. M. (2001). Bolevyie syndromy v nevrolohycheskoj praktyke. MEDpress-inform, 368.
5. Danylov, A.B. (2007). Nejropatycheskaia bol'. Moscow: Borhes, 192.
6. Barker, R., Bazady, S., Nyl, M.; Skvortsova, V. Y. (Ed.) (2006). Nahliadnaia nevrolohyia: Uchebnoe posobyie. Moscow: NEOTAR-Medya, 136.
7. Yavorskaia, E. S. (2000). Bolevyie y parestetycheskye syndromy cheliustno-lytsevoj oblasti: Metodycheskoe posobyie po nejrostomatolohyy. Kiev: Naukova dumka, 88.

*Рекомендовано до публікації д-р мед. наук Барило О. С.
Дата надходження рукопису 18.02.2015*

Фурман Руслан Леонідович, асистент, кафедра хірургічної стоматології та щелепно-лицьової хірургії, Вінницький національний медичний університет ім. М. І. Пирогова, вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, Україна, 21018
E-mail: furmanruslan@mail.ru

УДК 616.833-056.7:616.8-009.18]-07

DOI: 10.15587/2313-8416.2015.39134

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ ДИАГНОСТИКИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ МОТО-СЕНСОРНЫХ НЕЙРОПАТИЙ

© И. А. Говбах

В статье рассмотрены современные методы диагностики наследственных мото-сенсорных нейропатий (НМСН): клинко-генеалогический, клинко-неврологический, нейрофизиологический, молекулярно-генетический. Представлена современная классификация НМСН. Изложены критерии постановки диагноза НМСН. Описаны дополнительные методы исследования НМСН; клинические и лабораторные признаки дифференциации от других заболеваний и нейропатий различной этиологии. Дана сравнительная клинко-генетическая характеристика основных типов НМСН с учетом данных электромиографии, скорости проведения импульса и молекулярно-генетического исследования

Ключевые слова: наследственные мото-сенсорные нейропатии, методы диагностики, клинические признаки, электромиография, ДНК-тестирование

Aim. HMSN are the heterogeneous group of hereditary diseases characterized by the injury of peripheral nerves; HMSN manifest a marked significant clinical polymorphism with a broad distinction of phenotype, different type of inheritance, features of the clinical course, electroneuromyographic and morfohistochemical changes, chronic slowly progressive course.

Methods. Modern methods of diagnostics of hereditary motor-sensory neuropathy (HMSN): clinical-genealogical, neurological, neurophysiological, molecular genetic have been considered in the article.

Result. The diagnosis of HMSN is based on the data of anamnesis, neurological examination, electromyography, conduction velocity (CV) in motor fibers of the median nerve, DNA research. Identification of hereditary type of neuropathy is carried out using clinical-genealogical and twin methods. Confirm the hereditary type of the disease, you can use surveys relatives; typical symptoms of the disease (hollow foot, kyphoscoliosis) are frequently found in relatives. Neurologic examination should include examination of the musculoskeletal system (bone deformities, scoliosis, hollow foot), muscular strength in the limbs and torso, tendon reflexes, sensitivity. When the axonal neuropathy type data electromyography have been detect signs of denervation of nerves; when demyelinating type of neuropathy electromyography data have been characterized by signs of reduction of the interference curve. In most cases the differential diagnosis of HMSN should be performed with diseases of muscles and central nervous system, neuromuscular transmission disorders. Different genetic types of HMSN do not differ clinically; the diagnosis can be established only when the DNA study. At the present time the DNA diagnosis of HMSN is possible only for limited loci of several genes in everyday practice (duplication and deletion of the locus of chromosome 17 of PMP 22 gene in the main). Clinical diagnosis of HMSN may not always be confirmed by molecular genetic research.

Conclusions. The abnormality clinical manifestations NMSN and imperfect methods of DNA diagnostics are the most common causes of erroneous diagnosis. Early diagnosis of HMSN will allow carrying out therapeutic and rehabilitation activities; it will contribute to slowing the progression of the disease and prevention HMSN in subsequent generations

Keywords: hereditary motor-sensory neuropathy, diagnostic criteria, clinical features, electromyography, molecular genetic research

1. Введение

Наследственные мото-сенсорные нейропатии (НМСН) – гетерогенная группа наследственных заболеваний, характеризующихся поражением периферических нервов, проявляющихся выраженным клиническим полиморфизмом с широким различием фенотипа; различным типом наследования; особенностями течения, электронейромиографических и морфогистохимических изменений; хроническим медленно прогрессирующим течением [1, 2].

Чрезвычайное многообразие нозологических форм НМСН, их генетическая гетерогенность и выраженный клинический полиморфизм значительно затрудняют диагностику данной патологии. Учитывая тот факт, что на сегодняшний день не разработаны методы патогенетической терапии данной патологии, большое практическое значение приобретает раннее выявление заболевания, позволяющее своевременно проводить комплекс лечебно-реабилитационных мероприятий и профилактику заболеваемости в отягощенных семьях, основанную на медико-генетическом консультировании и пренатальной диагностике [2, 3].

НМСН – одна из наиболее распространенных нозологий в структуре моногенных наследственных болезней нервной системы. Частота всех НМСН в общей популяции составляет 1:3000 человек. НМСН мало влияют на продолжительность жизни, что приводит к значительному их накоплению в отдельных семьях и в популяциях в целом [1, 4].

К настоящему времени идентифицировано более 29 генов и картировано более 40 локусов, мутации в которых приводят к развитию НМСН; поиск предполагаемых генов-кандидатов, ответственных за развитие НМСН продолжается [5, 6].

2. Анализ литературных данных

Достигнутый в последние десятилетия прогресс в определении генетических основ НМСН позволил по-новому рассмотреть их классификацию и патогенез. Современная классификация НМСН учитывает данные электрофизиологических и морфологических методов исследования, а также характер поражения периферических нервов. На основании скорости проведения импульса (СПИ) по двигательным волокнам срединного нерва и особенностям морфологического дефекта в структурах периферических нервов выделяют следующие типы НМСН:

- 1) демиелинизирующий (СПИ < 38 м/с);
- 2) аксональный (СПИ > 38 м/с);
- 3) промежуточный вариант (СПИ 25–45 м/с).

В табл. 1 представлена современная классификация основных типов НМСН [1–3].

Отмечается существенное преобладание демиелинизирующих НМСН (70,5 %) над аксональными НМСН (29,5 %). Промежуточные варианты являются достаточно редкими типами НМСН, так НМСН D 1С типа известны 2 семьи в Болгарии и 1 в Германии [2, 7, 8].

Развитие молекулярной генетики в последние годы позволило расширить представления о молекулярных механизмах патогенеза НМСН. Было выявлено, что различные мутации в одном и том же гене могут вызывать различные варианты НМСН. Установлено также наличие значительных вариаций симптомов заболевания и степени их выраженности у носителей одного и того же патологического гена, в том числе и у однойцовых близнецов. Вероятнее всего, это указывает на модифицирующую роль некоторых факторов внешней и внутренней среды, а также наличия специфических генов-модификаторов, значение

которых требует дальнейшего изучения для понимания патогенеза заболевания. В табл. 2 представлены известные молекулярно-генетические дефекты основных типов НМСН [2, 3, 5, 9, 10].

еще выполняется только в научно-исследовательских целях и недоступен для практического здравоохранения. Учитывая это, а также достаточно высокую стоимость ДНК-диагностики, клинически поставленный диагноз не всегда может быть подтвержден молекулярно-генетическим тестированием. Все это требует от врача хорошей осведомленности о клинических и диагностических особенностях НМСН, знание которых позволит избежать необоснованных лечебных и диагностических манипуляций [2, 5, 11].

Классификация наследственных мото-сенсорных нейропатий

Тип наследования	Демиелинизирующие НМСН	Аксональные НМСН	Промежуточный вариант НМСН
Аутосомно-доминантный	НМСН I (БШМТ I A-E) ННСПС Болезнь Дежерина-Сотта	НМСН II (БШМТ II A - J) ННСПС V ННСПС VI ННСПС VII	DI- НМСН (БШМТ I A-C) БШМТ 2E
Атосомно-рецессивный	НМСН IV (БШМТ 4 A-F) Болезнь Дежерина-Сотта Невропатия вследствие врожденной гипомиелинизации Болезнь Рефсума	AP- БШМТ 2 (A, B)	
X-сцепленный	НМСН I (БШМТ XI)	НМСН I (БШМТ X)	НМСН I (БШМТ X)

Примечание: БШМТ – болезнь Шарко-Мари-Тута, ННСПС – наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления; AP – аутосомно-рецессивный; DI – промежуточный вариант.

Таблица 1

Установление диагноза НМСН должно проводится на основании анамнеза, общего и неврологического осмотра, а также данных дополнительных методов исследования [3, 6, 12].

Первостепенное значение в диагностике НМСН имеет *определение наследственного характера заболевания*, проводимое с помощью общепринятых методов изучения наследственных болезней таких как клинико-генеалогический и близнецовый методы. Вместе с тем, учитывая тот факт, что современные украинские семьи характеризуются малочисленным составом, наследственные заболевания часто бывают представлены единичными случаями. В связи с этим, большое значение в определении наследственной природы заболевания приобретает использование популяционно-географического метода, позволяющего оценить частоту встречаемости и распространенности данного заболевания в популяции конкретного этно-географического региона. К сожалению, в настоящее время отсутствуют работы, посвященные эпидемиологии НМСН в различных регионах Украины [2, 6, 11, 13].

При *сборе анамнеза* прежде всего необходимо максимально точно выявить возраст манифестации заболевания, характер симптомов и последовательность их развития. Для максимальной точности семейного анамнеза необходимо провести осмотр родственников на наличие характерных признаков (деформация стопы, кифосколиоз), что может свидетельствовать в пользу наследственной патологии. С целью проведения дальнейшей дифференциальной диагностики при сборе анамнеза нужно выяснить предшествующие заболеванию симптомы или состояния, среди которых наиболее значимыми являются инфекции верхних дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, прием лекарственных средств, изменение привычного режима питания, воздействие промышленных или бытовых токсичных веществ, ионизирующей радиации. Немаловажное значение имеет алкогольный анамнез, а также наличие такой сопутствующей патологии как сахарный диабет, заболевания печени и почек [3, 12, 14].

При *неврологическом осмотре* больного с подозрением на НМСН необходимо особое внимание уделять исследованию:

Таблица 2
Молекулярно-генетические дефекты основных типов НМСН

Белок	Локализация и характер генетического дефекта	Заболевания
Белок периферического миелина 22 (PMP 22)	Локус 17p11.2-12: Дупликация Делеция Дупликация в гомоциготном состоянии или точечная мутация	БШМТ 1A ННСПС Болезнь Дежерина-Сотта
Белок миелина P0	Локус 1g22: Точечные мутации	БШМТ 1B; БШМТ 1E; БШМТ 2I/DI; БШМТ 3; Болезнь Дежерина-Сотта; Невропатия вследствие врожденной гипомиелинизации
Коннексин 32	Локус Xg13-22: Точечная мутация	БШМТ X 1 типа
Фактор раннего роста 2 (EGR 2)	10g21.1-22.1	БШМТ 1D; Болезнь Дежерина-Сотта; Невропатия вследствие врожденной гипомиелинизации

Данные, представленные в табл. 2, свидетельствуют о достаточном разнообразии генетических изменений, выявляемых при НМСН. Однако, в настоящее время большинство генетических лабораторий в Украине проводят скрининг дупликаций и делеций локуса 17 хромосомы гена PMP 22. Некоторые специализированные лаборатории могут исследовать точечные мутации в генах PMP 22, P0, Cx-32. Скрининг большинства недавно открытых генов пока

- костно-мышечной системы (внешний вид, костные деформации, сколиоз, полая стопа);
- тонуса и силы в различных группах мышц конечностей и туловища, в том числе и краниальных;
- сухожильных и периостальных рефлексов;
- чувствительности (болевой, температурной, вибрационной, суставно-мышечной).

Силу мышц оценивают по усилению, необходимому для преодоления активного сопротивления той или иной мышечной группы по 5-ти балльной системе [1, 11, 12].

Исследованию чувствительности необходимо уделять особое внимание, поскольку поверхностная (болевая и температурная) чувствительность отражает состояние тонких сенсорных волокон, в то время как вибрационная и суставно-мышечная – толстых сенсорных волокон. Вибрационная чувствительность страдает на более раннем этапе болезни; нарушение суставно-мышечного чувства имеет место при довольно грубом поражении.

Важное диагностическое значение имеет количественная оценка чувствительности, осуществляемая с помощью нейрометра – специального устройства, позволяющего оценить порог восприятия сенсорных ощущений различных модальностей (вибрация, тепло, холод). Количественная оценка чувствительности дает возможность выявить пораженные модальности и количественную степень сенсорного дефицита, а также диагностировать НСМН на ранней доклинической стадии [2, 3, 6, 11, 12, 14].

Комплекс *дополнительных методов исследования* с целью уточнения характера нейропатии и подтверждения либо исключения наследственной природы заболевания должен включать: клинический анализ крови и мочи; исследование в крови уровня глюкозы, мочевины, креатинина, кальция, печеночных ферментов, белкового состава; УЗИ органов брюшной полости, рентгенографии органов грудной клетки, грудного и поясничного отделов позвоночника, анализ крови на ВИЧ-инфекцию [1–3, 11].

Среди дополнительных методов исследования в диагностике НСМН наибольшее значение имеют электрофизиологические методы, такие как определение СПИ и электромиография (ЭМГ). Международным консорциумом по исследованию наследственных нервно-мышечных заболеваний в качестве порогового значения СПИ по двигательным волокнам срединного нерва принят показатель 38 м/с [2, 3, 15, 16].

Данные ЭМГ позволяют:

- подтвердить наличие нейропатии, отделив ее от переднервового поражения или миопатии;
- определить аксонопальную или демиелинизирующую нейропатию;
- оценить степень денервации в пораженных мышцах;
- уточнить тип пораженных волокон (сенсорные или моторные).

ЭМГ-исследование имеет важное диагностическое значение, т. к. в ряде случаев позволяет опреде-

лить пораженные волокна до развития клинических проявлений [2, 15, 16].

Наиболее информативными методами дополнительного исследования при дифференциации НСМН от нейропатий различной этиологии являются:

- исследование ликвора (определение белково-клеточной диссоциации с целью уточнения характера нейропатии: аутоиммунная, синдром Гийена-Барре);
- биопсия икроножного нерва (обладает более высокой чувствительностью, чем ЭМГ; позволяет выявить на ранних стадиях такие патоморфологические изменения как демиелинизация и аксонопатия);
- биохимическое исследование (позволяет уточнить этиологию нейропатии: диабетическая, порфирийная, уремиическая и др.);
- бактериологическое, вирусологическое, иммунологическое исследования (позволяют выявить возможный этиологический фактор).

Дифференциальная диагностика НСМН должна проводиться с соматическими и неврологическими заболеваниями, протекающими с симптомами нейропатии, которая в данном случае будет носить вторичный характер. На сегодняшний день известно более 300 различных заболеваний, осложнением которых является нейропатия. Немаловажное диагностическое значение в связи с этим имеет объективный осмотр больного, в ходе которого должно быть уделено внимание состоянию кожных покровов, печени, почек, эндокринной системе, периферическим лимфатическим узлам. Проведение физикального исследования с целью наибольшей объективизации предполагает совместное участие таких специалистов как невролог, терапевт или семейный врач, эндокринолог, окулист. Признаки, характерные для нейропатий различной этиологии, представлены в табл. 3 [1–3, 11, 12, 17].

Необходимо также помнить о том, что при некоторых заболеваниях (например, миеломная болезнь, саркоидоз, целиакия) проявления нейропатии могут предшествовать развитию основных симптомов, в связи с чем при подозрении на вторичный характер нейропатии необходимо повторное соматическое исследование с интервалом в несколько месяцев [6, 11, 17].

Вместе с тем, нерациональное проведение диагностики НСМН с использованием большого количества дополнительных методов исследования ведет к существенным и неоправданным расходам и не всегда позволяет установить причину нейропатии. Сузить спектр дифференцируемых с НСМН заболеваний и, следовательно, объем дополнительных исследований позволит тщательно проведенный анализ клинических и анамнестических данных, который должен включать:

1. Клинико-электрофизиологический анализ с установлением основного механизма повреждения нервных волокон (аксонопатия, демиелинизация), типа поврежденных волокон (моторные, сенсорные, вегетативные) и калибра поврежденных волокон (толстые, тонкие).
2. Исключение заболеваний мышц, нервно-мышечной передачи и ЦНС.

3. Дифференциация НМСН от других типов поражения периферической нервной системы (мононевропатии, плексопатии, радикулопатии и др.).

4. Выявление признаков эндокринных, соматических, гематологических, ревматологических и др. заболеваний, а также интоксикаций, дефицита питания и других причин, способных вызвать нейропатию и установление причинно-следственных связей.

Таблица 3
Клинические признаки нейропатий различной этиологии

Клинический признак	Этиология нейропатии
Гиперпигментация кожи	РОEMS-синдром Адренолейкодистрофия Болезнь Кастельма
Кольцевая эритема	Нейроборрелиоз
Ихтиоз	Болезнь Рефсума
Алопеция	Интоксикация таллием
Ангиокератома	Болезнь Фарби
Гипертрихоз	РОEMS-синдром
Геморрагические высыпания	Васкулит
Фоточувствительность кожи, буллезные высыпания на открытых участках кожи	Вариегатная порфирия Наследственная копропорфирия
Катаракта	Болезнь Рефсума Болезнь Фарби
Макроглоссия	Амилоидоз
Увеличение и желтоватая окраска Миндалины	Танжерская болезнь
Свинцовая кайма на деснах	Интоксикация свинцом
Гепатоспленомегалия	Цирроз печени Паранеопластический синдром Лимфома Саркоидоз Миеломная болезнь РОEMS-синдром
Лимфоаденопатия	Паранеопластический синдром Саркоидоз Лимфогранулематоз ВИЧ-инфекция

Клинический анализ имеющейся у пациента симптоматики может позволить определить аксональный или демиелинизирующий тип поражения периферических нервов, однако достоверными данными обладают результаты ЭМГ-исследования. По данным ЭМГ-исследования аксональная дегенерация проявляется признаками денервации, характеризующейся возникновением спонтанной активности (потенциалы фибрилляций и положительных острых волн), или реиннервации, выявляемой по увеличению длительности и амплитуды потенциалов действия двигатель-

ных единиц, а также редукцией интерференционной кривой. Демиелинизирующий тип поражения периферических нервов характеризуется при проведении ЭМГ-исследования редукцией интерференционной кривой с увеличением длительности потенциалов действия двигательных единиц, преимущественно за счет не одномоментного поступления импульсов к различным мышечным волокнами в отсутствии спонтанной активности и увеличения амплитуды потенциалов действия двигательных единиц. Промежуточные формы НМСН демонстрируют наличие одновременно ЭМГ-признаков демиелинизации и аксонопатии. X-сцепленная форма БШМТ характеризуется промежуточными нейрофизиологическими показателями, не позволяющими однозначно определить тип повреждения периферических нервов [1, 11, 16, 18–21].

В большинстве случаев дифференциальная диагностика НМСН с заболеваниями мышц, нервно-мышечной передачи и ЦНС не представляет клинической сложности, однако в ряде случаев требуется проведение ДНК-диагностики и/или ЭМГ-исследования. Основные критерии дифференциальной диагностики НМСН с заболеваниями мышц и спинного мозга представлена в табл. 4 [1, 3, 11, 15, 22].

При дифференциации НМСН от других типов поражения периферической нервной системы важное значение имеет распределение симптоматики и тип течения заболевания. В пользу НМСН свидетельствует симметричное распределение поражения и очень медленное прогрессирование заболевания на протяжении нескольких лет и даже десятилетий. При наличии данных симптомов необходимо обследование родственников больного с целью выявления возможных признаков НМСН [11, 12, 14, 17].

Выявление признаков эндокринных, соматических, гематологических, ревматологических заболеваний, а также интоксикаций и других причин, способных вызвать нейропатию может быть установлено по данным анамнеза, клинического осмотра и лабораторных исследований. В случае, если у пациента есть заболевание, способное вызвать нейропатию, дополнительные методы исследования нейропатии не требуются. В случае неясной причины нейропатии необходимо провести комплексное обследование с целью подтверждения или исключения заболеваний, наиболее часто сопровождающихся развитием нейропатий: сахарный диабет, уремия, алкоголизм, заболевания печени, гипотиреоз, В₁₂-дефицитное состояние, парпротеинемия, ВИЧ-инфекция, нарушение питания [1–3, 11, 12, 14, 17].

Согласно рекомендациям Исследовательской группы ВОЗ по изучению нервно-мышечных заболеваний *критерии постановки диагноза НМСН*: одновременное наличие 4 положительных пунктов клинических признаков и 1 положительного пункта лабораторных признаков или первого и второго пунктов лабораторных признаков (в данном случае может иметь место ранняя диагностика на стадии доклинических проявлений). Диагностические критерии НМСН представлены в табл. 5 [2, 3, 11, 23].

Таблица 4

Критерии дифференциальной диагностики НМСН, миопатий и поражения передних рогов спинного мозга

Признак	НМСН	Миопатии	Заболевания передних рогов
Начало и течение заболевания	Постепенное, очень медленно прогрессирующее	Постепенное, подострое	Постепенное, острое или подострое
Распределение мышечной слабости	Симметричное с преимущественным вовлечением дистальных отделов	Чаще симметричное с преимущественным вовлечением проксимальных отделов	Ассиметричное, переменное, вовлечение как дистальных так и проксимальных отделов
Атрофии	Выраженные, развиваются на ранних стадиях	Умеренно выражены, развиваются на поздних стадиях	Выражены, развиваются на ранних стадиях
Псевдогипертрофия	Отсутствует	Может присутствовать	Отсутствует
Сухожильные рефлексы	Снижены или отсутствуют	Снижены пропорционально мышечной слабости	Часто снижены, иногда соответственно мышечной слабости
Фасцикуляции	Редко	Отсутствуют	Резко выражены
Крампи	Не часто	Редко	Часто
Нарушение чувствительности	Часто	Отсутствует	Отсутствует
Активность мышечных ферментов	В норме или незначительно повышена	Повышена	В норме
СПИ (м/с)	Снижена или в норме	В норме	В норме, снижение на поздних стадиях
Данные ЭМГ-исследования	Признаки денервации, ренервации, снижение амплитуды М-ответа	Снижение амплитуды и длительности потенциалы действия двигательных единиц	Признаки денервации и ренервации
Сопутствующие признаки	Деформация стоп, кифосколиоз, семейный анамнез	Поражение сердечной мышцы	Признаки поражения центральных двигательных нейронов

Таблица 5

Диагностические критерии НМСН

Клинические признаки	Лабораторные признаки
1. Слабость и атрофии мышц 2. Снижение и выпадение сухожильных рефлексов 3. Нарушения чувствительности 4. Строго симметричный характер симптомов 5. Постепенное развитие заболевания 6. Медленное прогрессирование 7. Семейный анамнез	1. ДНК-диагностика 2. ЭМГ-исследование 3. Биопсия нервов

Диагностика различных типов НМСН может представлять достаточные трудности ввиду выраженного внутрисемейного полиморфизма и мало различимых фенотипических и клинических отличий. Наиболее распространенными и составляющими до 80 % всех форм НМСН являются НМСН I и II типов, обозначавшиеся ранее как невральная амиотрофия или болезнь Шарко-Мари-Тута (БШМТ).

БШМТ – группа заболеваний, проявляющихся сходной клинической картиной, но имеющие различные генетические и молекулярные дефекты. Несмотря на генетическое многообразие, клинические и фенотипические проявления различных вариантов БШМТ достаточно схожи, однако могут также отмечаться различия клинических симптомов в пределах одной семьи у носителей одного и того же патологического гена, что представляет определенные трудности в диагностике данной группы заболеваний [2, 3, 11, 22–24].

Основными клиническими проявлениями БШМТ I типа являются:

- слабость и атрофии мышц, преимущественно в дистальных отделах нижних конечностях, распространяющиеся по мере развития заболевания на дистальные отделы верхних конечностей;

- минимальное или умеренное снижение чувствительности по типу «носков» и «перчаток», затрагивающее все сенсорные модальности;

- изменение формы стопы, обычно в виде высокого свода («фридриховская» поляя стопа) и молоточкообразной деформации пальцев;

– постепенное начало и очень медленное прогрессирование с развитием выраженного дефекта в течение 1–2 десятилетий [2, 7, 8, 17, 22, 25].

Несмотря на значительное клиническое и фенотипическое сходство БШМТ 1 и 2 типов, существуют определенные различия. Так, для БШМТ2 характерным являются:

– более поздний дебют заболевания (часто во 2-м десятилетии; в отдельных случаях – на 6–7 десятилетии);

– большая степень выраженности слабости и атрофии мышц нижних конечностей, тогда как слабость и атрофия мышц кистей выражена менее;

– менее выраженные признаки нарушения чувствительности и полой стопы;

– достаточно длительная сохранность проксимальных сухожильных рефлексов наряду с выпадением или снижением дистальных сухожильных рефлексов;

– отсутствие утолщения нервных стволов;

– достаточно частое развитие симптома беспокойных ног [1, 2, 11, 22, 24–26].

Различные генетические варианты БШМТ 1 и 2 типов клинически мало различимы.

Болезнь Дежерина-Сотта (НСМН III типа) – представляет собой интерстициальный гипертрофический неврит. Патоморфологической основой заболевания является гипертрофия леммоцитов, разрастание соединительной ткани, отложение мукоподобного вещества между нервными волокнами, что ведет к утолщению нервных стволов, иногда и задних корешков. Клинически отмечается выраженная схожесть с БШМТ. Характеризуется клиническим и генетическим полиморфизмом. Наиболее часто дебют симптомов встречается в течение первых лет жизни, протекает в виде гипертрофического неврита с выраженным снижением СПИ (менее 10,0 м/с), повышенным уровнем белка в ликворе, сколиозом, ранней инвалидизацией. Заболевание встречается в четырех генетических вариантах:

– *1-й вариант* – наследуется аутосомно-доминантно, характеризуется наличием точковых мутаций в гене *PMP 22* на хромосоме 17p11;

– *2-й вариант* – наследуется аутосомно-доминантно, является аллельным для НСМН 1В типа, характеризуется наличием точковых мутаций в гене *MPZ* на хромосоме 1q22;

– *3-й вариант* – наследуется аутосомно-доминантно, является аллельным для НСМН 1D типа, обусловлен точковыми мутациями в гене *EGR 2*;

– *4-й вариант* – наследуется аутосомно-рецессивно, обусловлен точковыми нусенс-мутациями гена, локализованного на хромосоме 19q13.1–13.3 [2, 11, 22–24].

Наследственная нейропатия с предрасположенностью к параличам от сдавления (ННСПС) характеризуется развитием рецидивирующих демиелинизирующих мотонейропатий, обусловленных повышенной чувствительностью периферических нервов к адекватной компрессии. В основе развития заболевания лежит делеция гена *PMP22*, кодирующего синтез белка 22-го периферического миелина, картированного в локусе 17p11.2-12. Ген *PMP22* также ответственен за развитие БШМТ 1А типа, в основе которой лежит дупликация данного гена. Молекулярный механизм как ННСМС, так и БШМТ 1А типа, одинаков и связан с нарушением спаривания гомологичных хромосом и обменом нервными участками хромосом в мейозе. В основе патогенеза парезов и параличей при ННСПС лежит преходящее нарушение проводимости по периферическим нервным волокнам под влиянием адекватной компрессии. Клинические проявления ННСПС дебютируют в широком возрастном диапазоне от 10 до 68 лет. Мужчины заболевают раньше, чем женщины. «Критический возраст» дебюта ННСПС имеет два пика: в возрасте 20–29 и 40–49 лет. Одновременно с развитием паралича могут наблюдаться чувствительные расстройства, проявляющиеся болями или парестезиями. Клинически ННСМС представлены следующими вариантами: 1) манифестные формы мотонейропатий и плексопатий в виде рецидивирующих параличей, развивающиеся под влиянием адекватной компрессии; 2) феномен «отлеживания–отсживания», представляющие собой эпизоды кратковременных нарушений чувствительности под влиянием статических нагрузок и адекватной компрессии; 3) эпизоды кратковременных параличей, проявляющиеся в виде утраты в течение нескольких секунд (минут) движений в том или ином двигательном сегменте, подвергшемся адекватной компрессии [1–3, 14, 17, 22, 23].

Невропатия вследствие врожденной гипомиелинизации развивается вследствие нарушения продукции миелина шванновскими клетками, в основе которого лежат мутации в генах, кодирующих белки *P0* и *EGR2*. Клиническая картина заболевания сходна с болезнью Дежерина-Сотта, но характеризуется более тяжелым течением. У больных с рождения отмечаются выраженной степени мышечная гипотония, дыхательная недостаточность, слабость, нарушения глотания; часть больных так и не начинают ходить. При исследовании биоптата нерва обнаруживаются волокна, полностью лишенные миелиновой оболочки [2, 11, 18, 24].

В табл. 6 представлена сравнительная клинико-генетическая характеристика основных типов НСМН [1–3, 6, 11, 15–19, 21–26].

Таблица 6

Сравнительная характеристика основных типов НСМН

Заболевание	Ген	Возраст начала	Начальные симптомы	Сухожильные рефлексы	Средние показатели скорости проведения импульса
1	2	3	4	5	6
Демиелинизирующие нейропатии с аутосомно-доминантным типом наследования					
НСМН 1 типа (демиелинизирующий вариант БШМТ)					
1A	PMP22 (17p11)	1-я декада	Слабость дистальных мышц	Не вызываются	15–20 м/с
1B	P0 (1g22)	1-я декада	Те же	Не вызываются	<20 м/с
1C	LITAF (16p13)	2-я декада	Те же	Снижены	16–25 м/с
1D	EGR2 (10g21)	2-я декада	Те же	Не вызываются	26–42 м/с
ННСПС	PMP22 (17p11)	3-я декада	Преходящие эпизоды фокальной слабости мышц	В норме	Снижена в зонах компрессии
Болезнь Дежерина-Сота	PMP22 (17p11) EGR2 (10g21) 8 g23	Первые годы жизни	Выраженная слабость мышц	Не вызываются	< 10 м/с
Аксональные нейропатии с аутосомно-доминантным типом наследования					
НСМН 2-типа (аксональный вариант БШМТ)					
2A	MFN 2 (1p36)	1–2 декады	Слабость дистальных мышц ног	Не вызываются	>38 м/с
2C	12g23–g24	1-я декада	Слабость дистальных мышц ног и мышц голосовых связок	Не вызываются	>50 м/с
2D	GARS (7p14)	16–30 лет	Слабость дистальных мышц	Снижены	>38 м/с
2E	NF -68 (8p21)	10–30 лет	Те же	Снижены	>38 м/с
2F	7g11	15–25 лет	Те же	Снижены	42–58 м/с
2G	3g13	17–50 лет	Слабость проксимальных мышц	Не вызываются	>38 м/с
2I (J)	P0 (1g22)	37–61 лет	Крампи, слабость мышц ног	Снижены	Норма или снижены
Аксональные нейропатии с аутосомно-рецессивным наследованием					
НСМН 2-типа (аксональный вариант БШМТ)					
2A	Ламин А/С (1g21)	4–24 лет	Слабость дистальных мышц	Снижены	>38 м/с
2B	19g13	28–42 лет	Те же	Не вызываются	>38 м/с
2C	8g21.3	4–8 лет	Слабость дистальных мышц, пирамидные знаки	Ахилловы не вызываются; остальные – оживлены; патологические рефлексы	>38 м/с

Продолжение таблицы 6

1	2	3	4	5	6
Демиелинизирующие neuropathies с аутосомно-рецессивным типом наследования					
НСМН 4-типа					
4A	GPA P1 (8g13)	1-я декада	Слабость дистальных мышц	Снижены	<38 м/с
4B	MTMR (11g22)	2–4 лет	Слабость дистальных и проксимальных мышц	Не вызываются	<38 м/с
4B2	SBF2 (11p15)	1-2 декады	Слабость дистальных мышц, снижение чувствительности	Не вызываются	15–30 м/с
4C	KIAA1985 (5g23)	5–15 лет	Затруднения при ходьбе	Снижены	14–32 м/с
4D	NDRGI (8g24)	1-я декада	Затруднения при ходьбе	Не вызываются	10–20 м/с
4E	EGR2 (10g21)	С рождения	Мышечная гипотония	Не вызываются	9–20 м/с
4F	Периаксин (19g13)	1–3 лет	Задержка моторного развития	Не вызываются	Моторный ответ не регистрируется
Болезнь Дежерина-Сотта	P0 (1g22)	2 года	Слабость дистальных мышц	Не вызываются	<10 м/с
Неuropathies вследствие врожденной гипомиелинизации	PMP22 (17p11) EGR2 (10g21)	С рождения	Мышечная гипотония	Не вызываются	<10 м/с
НСМН X типа	Коннексин 32 (X g13)	2-я декада	Слабость дистальных мышц	Не вызываются с дистальных отделов	30–40 м/с
НСМН с промежуточной скоростью проведения	19p12 10g24 1p34 P0 (1g22)	1-2 декады	Слабость дистальных мышц	Не вызываются с дистальных отделов	25–50 м/с

Различные генетические типы НСМН клинически могут не различаться в связи с наличием значительного меж- и внутрисемейного полиморфизма и дифференцируются только на молекулярном уровне. В повседневной практике ДНК-диагностика возможна лишь для ограниченных локусов нескольких генов (в основном, дупликация и делеция локуса 17 хромосомы гена PMP 22). В связи с этим возникают большие трудности как клинической верификации диагноза, так и его молекулярно-генетического подтверждения. Атипичность клинических проявлений НСМН и несовершенство методов ДНК-диагностики являются наиболее частыми причинами ошибочной диагностики. Более чем в 40 % случаев установление наследственной природы моторно-сенсорной neuropathии происходит на поздних стадиях заболевания, что приводит к назначению необоснованных диагностических и терапевтических мероприятий, а также накоплению НСМН в отдельных семьях и увеличению общего груза наследственной патологии в популяции [2, 3, 5, 6, 11, 23].

4. Выводы

В заключение необходимо отметить, что достаточно высокая распространенность отдельных форм НСМН и часто поздняя диагностика, обуславливают необходимость дальнейшего изучения эпидемиологии НСМН в отдельных территориально-этнических регионах и совершенствования комплекса клинико-генетических исследований, оптимальных для исследуемого региона. Ранняя диагностика НСМН позволит своевременно проводить терапевтические и реабилитационные мероприятия, способствующие замедлению темпов прогрессирования заболевания, а также предупреждение данной патологии в последующих поколениях.

Литература

1. Мальмберг, С. А. Нервно-мышечные заболевания. Болезни нервной системы. Т. 1 [Текст] / С. А. Мальмберг; под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. – М.: Медицина, 2001. – С. 627–632.
2. Левин, О. С. Наследственные моторно-сенсорные neuropathии [Текст] / О. С. Левин. – Полинейропатии. – М.: Мединформ. агентство, 2005. – 496 с.

3. Вельтищев, Ю. Е. Наследственные болезни нервной системы [Текст] / Ю. Е. Вельтищев. – М.: Медицина, 1998. – 496 с.

4. Маркова, Б. Д. Распространенность наследственных заболеваний нервной системы в различных популяциях (обзор) [Текст] / Е. Д. Маркова, Р. В. Магжанов // Журн. невропатологии и психиатрии им. С. Корсакова. – 1990. – Т. 90. – С. 113–119.

5. Иллариошкин, С. Н. ДНК-диагностика медико-генетического консультирование в неврологии [Текст] / С. Н. Иллариошкин, И. А. Иванова-Смоленская, Е. Д. Маркова. – М.: МИА, 2002. – 591 с.

6. Бочков, Н. П. Клиническая генетика [Текст] / Н. П. Бочков. — М.: ГЭОТАР, 2002. – 448 с.

7. Casasnovas, C. Charcot-Marie-Tooth disease [Text] / C. Casasnovas, L. M. Cano, A. Alberti, M. Cespedes, G. Rigo // Foot & Ankle Specialist. – 2008. – Vol. 1, Issue 6. – P. 350–354. doi: 10.1177/1938640008326247.

8. Boerkoel, C. F. Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies: mutation distribution and genotype-phenotype correlation [Text] / C. F. Boerkoel, H. Takashima, C. A. Garcia, R. K. Olney, J. Johnson, K. Berry et. al. // Annals of Neurology. – 2002. – Vol. 51, Issue 2. – P. 190–201. doi: 10.1002/ana.10089

9. Горбунова, В. Н. Молекулярная неврология. Заболевания нервно-мышечной системы. Ч. 1 [Текст] / В. Н. Горбунова, В. В. Савельева, В. В. Васильева и др. – СПб.: Интермедика, 2000. – 319 с.

10. Chance, P. F. Molecular genetics of Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies [Text] / P. F. Chance, K. H. Fischbeck // Hum. Mol. Genet. – 1994. – Vol. 3. – P. 1503–1507.

11. Попелянский, Я. Ю. Болезни периферической нервной системы: руководство для врачей [Текст] / Я. Ю. Попелянский. – М.: МЕДпресс-информ, 2009. – 352 с.

12. Гринберг, Д. А. Клиническая неврология [Текст] / Д. А. Гринберг, М. Д. Аминофф, Р. П. Саймон. – М.: Медпресс-информ, 2004. – 520 с.

13. Назаренко, Л. П. Клинико-генеалогический анализ и области его применения [Текст] / Л. П. Назаренко, О. А. Салюкова. – Томск.: Печатная мануфактура, 2004. – 56 с.

14. Гехт, Б. М. Практические аспекты клиники и лечения полиневропатий [Текст] / Б. М. Гехт, Д. М. Меркулова // Неврол. журн. – 1997. – № 2. – С. 4–9.

15. Зенков, Л. Р. Функциональная диагностика нервных болезней [Текст] / Л. Р. Зенков, М. А. Ронкин. – Электронейромиография. – М.: МЕДпресс-информ, 2004. – 488 с.

16. Николаев, С. Г. Практикум по клинической электромиографии [Текст] / С. Г. Николаев. – Иваново: Иван. гос. мед. Акад., 2003. – 264 с.

17. Левин, О. С. Полиневропатии [Текст] / О. С. Левин. – М. Мединформ. агенство, 2006. – 496 с.

18. Меркулов, Ю. А. Аксональные и демиелинизирующие полиневропатии. Этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение [Текст] / Ю. А. Меркулов. – М.: РКИ Соверо пресс, 2006.

19. Гехт, Б. М. Клиника, диагностика и лечение демиелинизирующих полиневропатий [Текст] / Б. М. Гехт, Д. М. Меркулова, Л. Ф. Касаткина и др. // Неврол. журн. – 1996. – № 1. – С. 12–18.

20. Руденская, Г. Е. Наследственная моторно-сенсорная невропатия с X-сцепленным доминантным наследованием [Текст] / Г. Е. Руденская, И. А. Шагина, Н. Н. Вассерман и др. // Журн. неврологии и психиатрии им. С. Корсакова. – 2001. – № 3. – С. 8–12.

21. Birouk, N. X-linked Charcot-Marie-Tooth disease with connexin 32 mutations: clinical and electrophysiologic

study [Text] / N. Birouk, E. LeGuern, T. Maisonobe, H. Rouger, R. Gouider, S. Tardieu et. al. // Neurology. – 1998. – Vol. 50, Issue 4. – P. 1074–1082. doi: 10.1212/wnl.50.4.1074

22. Jani-Acsadi, A. Charcot-Marie-Tooth neuropathies: diagnosis and management [Text] / A. Jani-Acsadi, K. Krajewski, M. E. Shy // Seminars in Neurology. – 2008. – Vol. 28, Issue 2. – P. 185–194. doi: 10.1055/s-2008-1062264

23. Carter, G. T. Charcot-Marie-Tooth disease: electrophysiology, molecular genetics and clinical management [Text] / G. T. Carter, J. T. England, P. F. Chance et. al. // Drugs. – 2004. – Vol. 7. – P. 151–159.

24. Hughes, R. A. C. Clinical review: Peripheral neuropathy [Text] / R. A. C. Hughes // BMJ. – 2002. – Vol. 324. – P. 466–469. doi: 10.1136/bmj.324.7335.466

25. Carvalho, A. A. Charcot-Marie-Tooth disease type 1A: clinicopathological correlations in 24 patients [Text] / A. A. Carvalho, A. Vital, X. Ferrer et al. // Journal of the Peripheral Nervous System. – 2005. – Vol. 10, Issue 1. – P. 85–92. doi: 10.1111/j.1085-9489.2005.10112.x

26. Gemignani, F. Charcot-Marie-Tooth disease type 2 with restless legs syndrome [Text] / F. Gemignani, A. Marbini, G. Di Giovanni, S. Salih, M. G. Terzano // Neurology. – 1999. – Vol. 52, Issue 5. – P. 1064–1066. doi: 10.1212/wnl.52.5.1064

References

1. Malmberg, S. A.; Yakhno, N. N., Stulmana, D. R. (Eds.) (2001). Nervno-myshechnye zaboлевaniya. Bolezni nervnoy sistemy. Moscow: Medicina, 1, 627–632.

2. Levin, O. S. (2005). Nasledstvennyye motorno-sensornyye nevropatii. Polynevropatii. Moscow: Medinform. agentstvo, 496.

3. Veltishchev, Y. E. (1998). Nasledstvennyye bolezni nervnoy sistemy. Moscow: Medicina, 496.

4. Markova, B. D., Maganov, R. V. (1990). Rasprostranennost nasledstvennykh bolezney nervnoy sistemy v razlichnykh populyatsiyah (review). Journal of neuropathology and psychiatry named S. Korsakov, 90, 113–119.

5. Illarioshkin, S. N., Ivanova-Smolenskaya, I. A., Markova, E. D. (2002). DNK-diagnostika i mediko-geneticheskoe konsultirovanie v nevrologii. Moscow: MIA, 591.

6. Bochkov, N. P. (2002). Klinicheskaya genetika. Moscow: GEOTAR, 448.

7. Casasnovas, C., Cano, L. M., Alberti, A., Cespedes, M., Rigo, G. (2008). <Review>: Charcot-Marie-Tooth Disease. Foot & Ankle Specialist, 1 (6), 350–354. doi: 10.1177/1938640008326247.

8. Boerkoel, C. F., Takashima, H., Garcia, C. A., Olney, R. K., Johnson, J., Berry, K. et. al. (2002). Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies: Mutation distribution and genotype-phenotype correlation. Annals of Neurology, 51 (2), 190–201. doi: 10.1002/ana.10089

9. Chance, P. F., Fischbeck, K. H. (1994). Molecular genetics of Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies. Hum. Mol. Genet., 3, 1503–1507.

10. Gorbunova, V. N., Savelyev, V. V., Vasileva, V. V. (2000). Molekulyarnaya nevrologiya. Zaboлевaniya nervno-myshechnoy sistemy. SPb.: Intermedika. Part 1, 319.

11. Popelyansky, J. Y. (2009). Bolezni perifericheskoy nervnoy sistemy: rukovodstvo dlja vrachey. Moscow: MEDpress-inform, 352.

12. Greenberg, D. A., Aminoff, M. D., Simon, R. P. (2004). Klinicheskaya nevrologiya. Moscow: MEDpress-inform, 520.

13. Nazarenko, L. P., Salyukova, O. A. (2004). Kliniko-genealogicheskyy analiz i oblasti ego primeneniya. Tomsk.: Print Manufactory, 56.

14. Gekht, B. M., Merkulova D. M. (1997). Prakticheskie aspekty kliniki i lecheniya polinevropatii. Neurological journal, 2, 4–9.
15. Zenkov, L. P., Ronkin, M. A. (2004). Funktsionalnaya diagnostika nervnyh bolezney. Elektronevromiografiya. Moscow: MEDpress, 488.
16. Nikolaev, S. G. (2003). Praktikum po klinicheskoy elektromiografii. Ivanovo: Ivan. state med. Acad., 264.
17. Levin, O. S. (2006). Polinevropatii. Moscow: Medinform. agency, 496.
18. Merkulov, Y. A. (2006). Aksonalnye i demieliniziruyushchie polinevropatii. Etiologiya, patogenez, klinika, diagnostika i lechenie. Moscow: RST Severo Press.
19. Gekht, B. M., Merkulova, D. M., Kasatkina, L. F. et al. (1996). Klinika, diagnostika i lechenie demieliniziruyuschih polinevropatii. Neurological journal, 1, 12–18.
20. Rudenskaya, G. E., Shagina, I. A., Wasserman, N. N. et al. (2001). Nasledstvennaya motorno-sensornaya nevropatiya s X-stseplennym dominantnym nasledovaniem. Journal of Neurology and Psychiatry named S. Korsakov, 3, 8–12.
21. Birouk, N., LeGuern, E., Maisonobe, T., Rouger, H., Gouider, R., Tardieu, S. et al. (1998). X-linked Charcot-Marie-Tooth disease with connexin 32 mutations: Clinical and electrophysiologic study. Neurology, 50 (4), 1074–1082. doi: 10.1212/wnl.50.4.1074
22. Jani-Acsadi, A., Krajewski, K., Shy, M. (2008). Charcot-Marie-Tooth Neuropathies: Diagnosis and Management. Seminars in Neurology, 28 (2), 185–194. doi: 10.1055/s-2008-1062264
23. Carter, G. T., England, J. T., Chance, P. F. et al. (2004). Charcot-Marie-Tooth disease: electrophysiology, molecular genetics and clinical management. Drugs, 7, 151–159.
24. Hughes, R. A. C. (2002). Regular review: Peripheral neuropathy. BMJ, 324 (7335), 466–469. doi: 10.1136/bmj.324.7335.466
25. Carvalho, A. A. S., Vital, A., Ferrer, X., Latour, P., Laguery, A., Brechenmacher, C., Vital, C. (2005). Charcot-Marie-Tooth disease type 1A: clinicopathological correlations in 24 patients. Journal of the Peripheral Nervous System, 10 (1), 85–92. doi: 10.1111/j.1085-9489.2005.10112.x
26. Gemignani, F., Marbini, A., Di Giovanni, G., Salih, S., Terzano, M. G. (1999). Charcot-Marie-Tooth disease type 2 with restless legs syndrome. Neurology, 52 (5), 1064–1064. doi: 10.1212/wnl.52.5.1064

*Рекомендовано до публікації д-р мед. наук, професор Корж О. М.
Дата надходження рукопису 12.02.2015*

Говбах Ирина Александровна, кандидат медицинских наук, доцент, кафедра общей практики-семейной медицины, Харьковская медицинская академия последипломного образования, ул. Корчагинцев, 58, г. Харьков, Украина, 61000
E-mail: iragovbah@yandex.ru

УДК: 616.31:616.008:615.355 – 089.576.8

DOI: 10.15587/2313-8416.2015.39180

ВПЛИВ ПРЕПАРАТІВ «КВЕРТУЛІН-ГЕЛЬ» ТА «ХОЛІСАЛ-ГЕЛЬ» НА ІМУНОЛОГІЧНІ ПОКАЗНИКИ ПОРОЖНИНИ РОТА ПРИ ГЕНЕРАЛІЗОВАНОМУ ПАРОДОНТИТІ

© Н. Н. Бандрівська, О. І. Мрочко, І. Є. Швець

Дана порівняльна оцінка місцевого застосування гелів «Квертулін» та «Холісал» у хворих на генералізований пародонтит I-II ступеня важкості на підставі аналізу вмісту цитокінів та С-реактивного білку у ротовій рідині обстежених. З'ясовано, що застосування біофлавоноїда «Квертуліну» значно корегує вміст С-реактивного білку та у меншій ступені впливає на зміни цитокінового спектру у ротовій рідині хворих з генералізованим пародонтитом, у порівнянні з даними у пацієнтів, у яких застосовувався гель «Холісал»

Ключові слова: генералізований пародонтит, цитокіновий спектр, «Квертулін», «Холісал», С-реактивний білок, ротова рідина

The choice of treatment strategy in patients with generalized periodontitis is caused by different reasons, but the high preventive efficacy of the drugs is one of the most significant and promising sides in the evaluation of treatment. At conducting a series of cross-sectional study was found a strong relationship between C-reactive protein (CRP) in acute phase in serum and severity of periodontal diseases.

Aim. To define and carry out a comparative assessment of the content of C-reactive protein and cytokine spectrum in oral fluid of patients with generalized periodontitis of I and II severity as a result of local application of bioflavonoid «Kvertulin-gel» and antiseptic «Holisal-gel».

Methods. Depending on the use of local drugs, patients using simple randomization were divided into two groups: I – 30 persons whose used «Kvertulin-gel» and II – 30 persons, where «Holisal-gel» is used as applications on gums with antiseptic, antimicrobial and analgesic effects.

Results. The use of «Holisal gel» in the form of local pharmacotherapy corrected concentration of individual indicators compared with similar data in patients where used «Kvertulin-gel». Thus, the content of γ -IFN in oral fluid for patients of II group was 12.7 %, $p > 0,05$, IL-1 – 3.3 %, $p > 0.05$ and TNF- α – 8.0 %