

А.Г. Санадзе, Л.Ф. Касаткина

# КЛИНИЧЕСКАЯ ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ ДЛЯ ПРАКТИЧЕСКИХ НЕВРОЛОГОВ

3-е издание,  
переработанное и дополненное



Москва  
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА  
«ГЭОТАР-Медиа»  
2020

# ОГЛАВЛЕНИЕ

От авторов .....	5
Предисловие. ....	7
Список сокращений. ....	9
<b>Глава 1.</b> Электрофизиологические характеристики состояния периферического нейромоторного аппарата у больных с патологией мотонейронов .....	10
1.1. Исследование мышц с помощью концентрических игольчатых электродов .....	10
1.1.1. Общие положения .....	10
1.1.2. Параметры потенциалов двигательных единиц у больных с патологией мотонейронов спинного мозга .....	14
1.1.3. Спонтанная активность у больных с патологией мотонейронов спинного мозга. ....	17
1.2. Исследование проводящей функции моторных аксонов периферических нервов у больных с патологией мотонейронов с помощью стимуляционной электромиографии .....	18
1.2.1. Общие положения. ....	18
1.3. Исследование проводящей функции пирамидного тракта у больных с патологией мотонейронов с помощью транскраниальной магнитной стимуляции .....	20
1.3.1. Общие положения. ....	20
1.3.2. Параметры вызванного суммарного потенциала действия мышцы и проводящей функции кортико-спинальных пирамидных путей у больных с патологией мотонейронов спинного мозга. ....	21
1.4. Клинические наблюдения. ....	21
1.5. Протоколы результатов обследования больных с нейрональными заболеваниями .....	28
<b>Глава 2.</b> Электрофизиологические характеристики состояния периферического нейромоторного аппарата у больных с невральным характером поражения .....	33
2.1. Исследование скорости распространения возбуждения по моторным и сенсорным аксонам периферических нервов .....	33
2.1.1. Общие положения. ....	34
2.1.2. Параметры М-ответа и проводящей функции моторных аксонов у больных с патологией периферических нервов. ....	34
2.2. Исследование мышц игольчатыми электродами. ....	35
2.2.1. Общие положения. ....	35

2.2.2. Параметры потенциалов двигательных единиц у больных с патологией аксонов периферических нервов . . . . .	36
2.2.3. Спонтанная активность у больных с невральными нарушениями . . . . .	37
2.3. Клинические наблюдения . . . . .	38
2.4. Протоколы результатов обследования больных с невральным характером поражения . . . . .	44
<b>Глава 3. Электрофизиологические характеристики состояния периферического нейромоторного аппарата у больных с синаптическим характером поражения . . . . .</b>	<b>47</b>
3.1. Исследование нервно-мышечной передачи . . . . .	47
3.1.1. Общие положения . . . . .	47
3.1.2. Параметры М-ответа и состояние нервно-мышечной передачи у больных с патологией синаптического аппарата мышцы . . . . .	48
3.2. Исследование мышц игольчатыми электродами . . . . .	50
3.2.1. Параметры потенциалов двигательных единиц у больных с миастенией и миастеническими синдромами . . . . .	51
3.2.2. Спонтанная активность у больных с синаптическими заболеваниями . . . . .	52
3.3. Клинические наблюдения . . . . .	52
3.4. Протоколы результатов обследования больных с синаптическим характером патологии . . . . .	57
<b>Глава 4. Электрофизиологические характеристики состояния периферического нейромоторного аппарата у больных с первично-мышечным характером поражения . . . . .</b>	<b>60</b>
4.1. Исследования мышц игольчатыми электродами (игольчатая электромиография) . . . . .	60
4.1.1. Общие положения . . . . .	60
4.1.2. Параметры потенциалов двигательных единиц у больных с первично-мышечными заболеваниями . . . . .	61
4.1.3. Спонтанная активность у больных с первично-мышечными заболеваниями . . . . .	62
4.2. Клинические наблюдения . . . . .	64
4.3. Протоколы результатов обследования больных с первично-мышечными заболеваниями . . . . .	68
<b>Приложение . . . . .</b>	<b>71</b>

# **ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ СОСТОЯНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО НЕЙРОМОТОРНОГО АППАРАТА У БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ МОТОНЕЙРОНОВ**

---

## **1.1. ИССЛЕДОВАНИЕ МЫШЦ С ПОМОЩЬЮ КОНЦЕНТРИЧЕСКИХ ИГОЛЬЧАТЫХ ЭЛЕКТРОДОВ**

### **1.1.1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

Стандартная игольчатая электромиография (ЭМГ) занимает **центральное** место среди электрофизиологических методов исследования при различных нервно-мышечных заболеваниях. Игольчатая ЭМГ — диагностическое исследование, которое с помощью технологий с применением игольчатых электродов, вводимых в скелетные мышцы человека, позволяет выявить патологию мотонейронов спинного мозга, оценить функциональное состояние мышц, иннервируемых пораженными нервами или вследствие нарушения нервно-мышечной передачи, а также выявить наличие у больного первично-мышечного заболевания. Она также позволяет определить степень выраженности процесса и его распространенность, выявить текущий характер поражения и его остроту, стадию процесса, степень повреждения мышцы и ее компенсации, наблюдать за эффективностью проводимой терапии и оценить прогноз заболевания.

С помощью игольчатой ЭМГ можно решить многие вопросы, вызывающие затруднения у врача при клиническом осмотре больного и позволяющие исключить возможность ошибочной диагностики. Решающее значение она имеет в дифференциальной диагностике неврогенных и первично-мышечных заболеваний. Сам метод не требует никакой специальной подготовки, абсолютных противопоказаний для его проведения нет.

Игольчатую ЭМГ назначают больным при подозрении на патологию периферической нервной системы: различные заболевания мотонейронов спинного мозга (боковой амиотрофический склероз, спинальные амиотрофии, полиомиелит и постполиомиелитический синдром, синдрома Гийена-Барре и др.), миелопатии, радикулопатии, различные невропатии (аксональные и демиелинизирующие), миопатии, воспалительные заболевания мышц (полимиозит и дерматомиозит), другие состояния, когда необходимо выяснить причину нарушения двигательных функций и системы управления. Игольчатая ЭМГ, изначально создаваемая для неврологов, нашла свое применение и в педиатрии, ревматологии, эндокринологии, спортивной медицине, урологии, хирургии и нейрохирургии, офтальмологии, стоматологии и челюстно-лицевой хирургии, ортопедии и ряде других медицинских специальностей.

В естественных условиях любое, даже самое минимальное напряжение мышцы связано с активностью двигательных единиц (ДЕ), т.е. с активностью совокупности мышечных волокон, иннервируемых одним мотонейроном. В основе исследования мышц с помощью игольчатых электродов лежит определение параметров потенциалов 20 различных двигательных единиц, являющихся функциональным элементом каждой скелетной мышцы. **Основными параметрами потенциалов двигательных единиц (ПДЕ) являются их длительность и амплитуда.**

Именно *длительность ПДЕ* определяет уровень поражения периферического нейромоторного аппарата. При этом основное внимание уделяется *средней величине* длительности 20 зарегистрированных в разных точках мышцы ПДЕ, измеряемой в миллисекундах. Для каждой мышцы имеются свои величины нормы, которые зависят от возраста человека (табл. 1). *Средняя длительность считается нормальной, если она отличается от величины нормы на  $\pm 12\%$ .* Как правило, при неврогенных заболеваниях длительность ПДЕ увеличивается, при первично-мышечных заболеваниях — уменьшается. Однако имеются и исключения из этого правила, что может привести к неверной трактовке получаемых результатов исследования.

*Амплитуда ПДЕ* — вспомогательный, но очень важный параметр при анализе ПДЕ. При неврогенных заболеваниях она, как правило, повышена и нарастает параллельно увеличению их длительности. При первично-мышечных заболеваниях она может быть как сниженной, так и нормальной, а иногда и значительно повышенной.

Диагностическое значение имеет как **средняя**, так и **максимальная** амплитуда 20 потенциалов, выявленных в исследуемой мышце. **В норме** в скелетных мышцах человека средняя амплитуда у взрослых составляет 600–700, в мышцах лица — 200–400 мкВ. У детей амплитуда ПДЕ несколько ниже (300–500 мкВ). **Максимальная** величина амплитуды ПДЕ, выявленная в обследуемой мышце в норме, в большинстве мышц составляет 1000–1500 мкВ, однако в самых дистальных мышцах она может быть выше (1600–1800 мкВ). У детей максимальная амплитуда ПДЕ не превышает 800–1000 мкВ и зависит от возраста ребенка.

**Форма ПДЕ** диагностического значения не имеет и оценивается только по количеству фаз в потенциале. В норме ПДЕ имеет 3 фазы. Если ПДЕ имеет 5 фаз и более, он расценивается как **полифазный**, что указывает на изменение структуры двигательной единицы в мышце. В норме число полифазных ПДЕ не превышает 15%.

**Спонтанная активность мышечных волокон.** В полностью расслабленной мышце здорового человека никакой электрической активности не выявляется. При любом нервно-мышечном заболевании может появиться *спонтанная активность мышечных волокон*: потенциалы фибрилляций (**ПФ**) и положительные острые волны (**ПОВ**), которые регистрируют исключительно *в условиях патологии*. Причины ее возникновения и диагностическое значение абсолютно разные, и ее появление требует особой интерпретации.

**ПФ** при неврогенных заболеваниях — это потенциал **одного денервированного** мышечного волокна, которое может быть реиннервировано и войти в состав другой ДЕ. При первично-мышечных заболеваниях **ПФ** — это потенциал мышечного волокна, поврежденного каким-то патологическим процессом (воспаление, фрагментация, расщепление) и вследствие этого лишенного нервного контроля. При той и другой патологии наличие **ПФ** указывает на **текущий** характер процесса. **ПОВ** генерируются мембраной мышечных волокон с дегенерированными концевыми пластинками и являются результатом развивающейся дистрофии мышцы. **ПОВ** отражают участие как одного, так и нескольких рядом лежащих мышечных волокон и являются признаком их гибели.

**ПФ** в большинстве случаев возникают через 7–20 дней после денервации или повреждения мышечных волокон другим патологическим процессом при первично-мышечных заболеваниях. **ПОВ** могут возникнуть через 14–28 дней после первого появления **ПФ** и могут сохраняться в мышце в течение длительного времени после перенесенного

патологического процесса. У больных с воспалительными поражениями периферических нервов ПОВ выявляют позднее, чем у больных с травматическими повреждениями.

Выраженность ПФ и ПОВ в каждой обследуемой мышце бывает различной и обозначается подсчетом их числа или представляется другим способом. Так, чем больше зарегистрировано ПФ в мышце при любом неврогенном заболевании, тем больше степень ее денервации. Чем больше выявлено ПОВ, тем больше погибших мышечных волокон в данной мышце.

Выявление ПФ и ПОВ в условиях клинического обследования больного — наиболее удобный электрофизиологический метод, позволяющий судить о степени полноценности и устойчивости нервных влияний на мышечные волокна скелетной мышцы при ее патологии. Кроме того, ПФ и ПОВ наиболее быстро реагируют на начало терапии: если она эффективна, выраженность ПФ и ПОВ снижается уже через 2–3 нед после ее начала. Наоборот, при неэффективности или недостаточной эффективности лечения их выраженность нарастает, что позволяет использовать анализ ПФ и ПОВ в качестве *индикатора* эффективности применяемых препаратов.

К спонтанной активности мышечных волокон относятся также *миотонические разряды* и *разряды высокой частоты (РВЧ)*, или, как их еще называют, *сложные повторяющиеся разряды*. Раньше их называли *псевдомиотоническими*, но в последнее время этот термин употребляется редко. **Миотонические разряды** — феномен, выявляемый у больных при различных формах миотонии (дистрофическая миотония, миотония Томсена, врожденная парамиотония и др.). Они возникают при нарушении трансмембранных ионных механизмов в мышечных волокнах.

РВЧ являются следствием эфаптической передачи возбуждения при снижении изолирующих свойств мембраны мышечных волокон, создающих предпосылку для распространения возбуждения от одного волокна к рядом лежащему. Их можно наблюдать при некоторых нервно-мышечных заболеваниях, как неврогенных, так и миогенных, а именно: при полимиозите, гиперкалиемическом периодическом параличе, различных формах миопатии (очень часто — при прогрессирующей мышечной дистрофии), денервационных синдромах в поздних стадиях, при спинальных и невралных амиотрофиях (болезни Шарко–Мари–Тус), эндокринной патологии, травме или компрессии нерва, радикулопатиях и ряде других заболеваний.

**Потенциалы вкальвания** — еще один вид спонтанной активности, который в клинической ЭМГ анализируется очень редко, так как особого диагностического значения он не имеет. При введении электрода в мышцу или его перекальвании возникают *потенциалы вкальвания*, которые еще называют **активностью введения**. Они являются результатом механического раздражения мышечных волокон, вызванного электродом. В норме продолжительность этой активности очень мала, но при определенной патологии ее продолжительность значительно увеличивается, и исследователь может отметить это в протоколе обследования.

**Спонтанная активность двигательных единиц. Потенциалы фасцикуляций.** Спонтанная активность ДЕ представлена потенциалами фасцикуляций. Они возникают в полностью расслабленной мышце и являются результатом спонтанного сокращения двигательных единиц. Их возникновение может быть связано со многими факторами, такими как болезнь мотонейронов спинного мозга, их перегрузка мышечными волокнами в результате интенсивной компенсаторной иннервации, приводящей к появлению гигантских потенциалов, патология аксона или миелина, а также функционально-морфологическая перестройка ДЕ. Больные описывают их появление как подергивания в мышцах.

Потенциалы фасцикуляций (ПФц) могут наблюдаться при всех нервно-мышечных заболеваниях, но их выраженность различна. Описаны ПФц, возникающие у профессиональных спортсменов и у здоровых молодых людей после изнуряющей длительной физической нагрузки. Они могут также возникать у легковозбудимых здоровых людей, а также у пожилых людей и беременных на последних сроках беременности (обычно в икроножных мышцах). Однако, в отличие от заболеваний мотонейронов, при которых ПФц являются основным диагностическим признаком, их количество в мышцах очень невелико.

### **1.1.2. ПАРАМЕТРЫ ПОТЕНЦИАЛОВ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ЕДИНИЦ У БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ МОТОНЕЙРОНОВ СПИННОГО МОЗГА**

При любой болезни мотонейронов происходит постепенная их гибель, и все мышечные волокна, входившие в состав двигательных единиц погибших мотонейронов, остаются без иннервации. Поэтому при патологии мотонейронов, как и при любом другом неврогенном заболевании, происходит **денервационно-реиннервационный процесс**



(ДРП), который приводит к нарастанию числа мышечных волокон в двигательных единицах за счет включения в их состав чужих мышечных волокон, лишенных иннервации из-за гибели своих мотонейронов. Этот процесс приводит к постепенному **увеличению длительности и к повышению амплитуды** потенциалов, генерируемых такими ДЕ.

При любой болезни мотонейронов происходит постепенная утрата двигательных единиц в мышцах. Аксоны пока еще здоровых мотонейронов начинают реиннервацию денервированных мышечных волокон с помощью интенсивного ветвления и «отращивания» новых терминалей, что позволяет им включать в состав своей ДЕ огромное число мышечных волокон. По этой причине нарастает и **полифазия**. Степень увеличения параметров ПДЕ и их полифазия зависят от давности болезни и эффективности реиннервации в мышце: чем она эффективнее, тем крупнее будут регистрируемые ПДЕ и тем больше будет число полифазных потенциалов. Таким образом, **степень нарастания величин амплитуды и длительности потенциалов является отражением эффективности реиннервации в этой конкретной мышце**.

При обследовании нескольких мышц, находящихся на разных уровнях иннервации (от уровня сегментов С3–С5 до уровня сегментов С8–Т1, относящихся к плечевому поясу и мышцам верхних конечностей, и от уровня сегментов L2–L3 до уровня L4–L5, относящихся к мышцам нижних конечностей), можно судить о распространенности нейронального заболевания и степени вовлечения различных мышечных групп в патологический процесс.

При подозрении на любую патологию мотонейронов спинного мозга в первую очередь следует назначать проведение игольчатой ЭМГ. Только она может развести такие нейрональные заболевания, как боковой амиотрофический склероз (БАС), спинальную мышечную атрофию (СМА), последствия перенесенного полиомиелита (постполиомиелит), локальную патологию мотонейронов спинного мозга и ряд других состояний, при которых заинтересованность мотонейронов спинного мозга является вторичной.

При БАС, при котором процесс носит генерализованный и быстро прогрессирующий характер, изменение ПДЕ в мышце проходит в относительно короткие сроки, и за 3–4 года можно проследить изменения ПДЕ **от нормы до полного распада двигательных единиц**, поэтому по степени увеличения параметров ПДЕ можно судить о **давности** заболевания. БАС является асимметричным процессом, может начинаться

с верхних или нижних конечностей или с бульбарных мышц. Поэтому мышцы туловища, верхних и нижних конечностей поражаются постепенно и не в одинаковой степени. По этой же причине в одних мышцах параметры ПДЕ могут быть увеличены в незначительной степени и находиться еще в границах нормального отклонения, в других — окажутся более увеличенными, в-третьих — увеличены значительно.

При ЭМГ обследовании одних и тех же мышц в динамике (обычно через каждые 3–4 мес) степень нарастания величин длительности и амплитуды будет отражать быстроту прогрессирования процесса. При быстром развитии заболевания длительность и амплитуда ПДЕ тоже быстро нарастают, появляются гигантские потенциалы, во много раз превышающие нормальные значения. Достигнув максимальных величин, параметры ПДЕ начинают уменьшаться, что свидетельствует о снижении эффективности реиннервации.

*При БАС такое изменение потенциалов является обязательным.* Когда процесс денервации будет опережать процесс реиннервации, начнется процесс декомпенсации, который будет проявляться в постепенном снижении амплитуды, а затем и в уменьшении длительности регистрируемых в такой мышце потенциалов. Это будет свидетельствовать о том, что начинается массивная гибель большого количества мышечных волокон, которая приводит к постепенному разрушению двигательных единиц в мышце.

При *бульбарной форме* БАС сначала поражаются бульбарные мышцы, в которых увеличиваются параметры ПДЕ, тогда как скелетные мышцы пока остаются сохранными, параметры ПДЕ находятся в границах возрастной нормы, если нет никакой сопутствующей патологии периферического нейромоторного аппарата. Через 3–4 мес в мышцах верхних конечностей постепенно начинают укрупняться параметры ПДЕ, а еще через 3–4 мес они укрупняются и в мышцах нижних конечностей. Поскольку эта форма заболевания наиболее скоротечна, нарастание параметров ПДЕ происходит в более короткие сроки, чем при других формах БАС. Поэтому по скорости изменения параметров ПДЕ и нарастанию выраженности денервации в мышцах при динамическом обследовании больного можно судить о продолжительности заболевания.

При СМА параметры ПДЕ начинают увеличиваться с самого раннего детства и к зрелому возрасту достигают **гигантских размеров**, во много раз превышающих норму. В отличие от БАС, этот процесс протекает очень медленно (кроме злокачественно протекающих форм СМА).

Когда начинается возрастная гибель мотонейронов (апоптоз), параметры ПДЕ начинают постепенно уменьшаться, оставаясь при этом значительно увеличенными.

При последствиях перенесенного **полиомиелита** в пораженных мышцах, если они не были замещены соединительной тканью, регистрируются ПДЕ так называемого измененного типа (потенциалы не полностью разрушенных двигательных единиц). В наименее пораженных мышцах ПДЕ могут достигать особо крупных размеров, в 20–30 раз превышающих норму, в сохранных — быть нормальными. По степени увеличения параметров ПДЕ в отдельных мышцах можно судить о степени их повреждения.

При **сирингомиелии** и **различных локальных поражениях спинного мозга** значительное увеличение параметров ПДЕ отмечается лишь в мышцах, относящихся к соответствующему сегментарному уровню иннервации, в других мышцах параметры ПДЕ будут нормальными или незначительно увеличенными, если эти состояния не сопровождаются сопутствующей патологией, такой как патология периферических нервов, корешковая дисфункция, грыжи дисков и пр.

### 1.1.3. СПОНТАННАЯ АКТИВНОСТЬ У БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ МОТОНЕЙРОНОВ СПИННОГО МОЗГА

Основным критерием ЭМГ диагностики нейрональных заболеваний служит наличие в полностью расслабленных мышцах спонтанной активности двигательных единиц — **потенциалов фасцикуляций**. Сначала они появляются в мышцах с самым начальным снижением силы, через 3–4 мес их выраженность и распространенность нарастают. Наибольшее количество ПФц выявляется при БАС и злокачественно протекающих СМА. При доброкачественных формах СМА число ПФц в мышцах зависит от степени их поражения, но оно никогда не бывает таким выраженным, как при БАС. При последствиях перенесенного полиомиелита они выявляются, как правило, в пораженных мышцах, и число их невелико.

Поскольку любой нейрональный процесс сопровождается гибелью мотонейронов, что приводит к **денервации** мышечных волокон, при нейрональных заболеваниях регистрируется еще и спонтанная активность мышечных волокон — ПФ и ПОВ. Их наличие и выраженность в мышцах зависят от формы патологии, силы мышцы и давности заболевания. Наибольшая их выраженность наблюдается при БАС

и злокачественно протекающих СМА. При остальных формах СМА их выявляют не во всех мышцах, их число в мышцах никогда не достигает такой выраженности, как при БАС. При **локальных** поражениях мотонейронов ПФ и ПОВ регистрируются только в мышцах, находящихся на соответствующих сегментарных уровнях иннервации.

При последствиях перенесенного **полиомиелита** ПФ и ПОВ не выявляются. Однако при возникновении провоцирующего фактора (перенесенного гриппа, переохлаждения, перегрузки мышц, связанной с постоянными тренировками, и пр.), а также при возрастной гибели мотонейронов спинного мозга (апоптозе) в более пораженных мышцах регистрируются ПФ и ПОВ разной степени выраженности. В этом случае говорят о появлении так называемого *постполиомиелитического синдрома* (ППС). Однако появление провоцирующего фактора или наличие сопутствующей вертеброгенной патологии, грыж дисков, корешковой дисфункции, заболеваний периферических нервов и пр. может спровоцировать денервацию мышечных волокон (ПФ и ПОВ) при любом нейрональном заболевании.

#### **ЭМГ критерии развернутой формы БАС**

1. Выраженные потенциалы фасцикуляций.
2. Увеличение длительности и повышение амплитуды ПДЕ.
3. Выраженные ПФ и ПОВ.
4. Полифазия ПДЕ.

## **1.2. ИССЛЕДОВАНИЕ ПРОВОДЯЩЕЙ ФУНКЦИИ МОТОРНЫХ АКСОНОВ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ У БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ МОТОНЕЙРОНОВ С ПОМОЩЬЮ СТИМУЛЯЦИОННОЙ ЭЛЕКТРОМИОГРАФИИ**

### **1.2.1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

Основные электрофизиологические характеристики стимуляционной электронейромиографии: амплитуда (площадь) вызванного ответа мышцы, иннервируемой исследуемым нервом (**М-ответ**); **резидуальная латентность** (РЛ); **скорость распространения возбуждения** (СРВ) по моторным и чувствительным волокнам; частота и параметры **F-волн**; Н-рефлекс; мигательный рефлекс; вызванный кожно-симпатический потенциал; исследование **блоков проведения возбуждения** (БПВ); **декремент-тест**. Наиболее часто исследуемые нервы: срединный,

локтевой, большеберцовый, малоберцовый. При необходимости исследуются также: лучевой, кожно-мышечный, подмышечный, бедренный, лицевой. Стимуляция и регистрация ответа проводятся с помощью **поверхностных электродов**.

При нейрональных заболеваниях происходит массовая гибель мотонейронов и их аксонов. Утрата источников иннервации приводит к **уменьшению амплитуды (площади) М-ответа**, что коррелирует с выраженностью амиотрофий. При этом М-ответ сохраняет правильную форму, так как возбуждение по оставшимся функционирующим волокнам проходит достаточно равномерно. При выключении функции всех аксонов М-ответ будет отсутствовать.

**Резидуальная латентность** — время, необходимое для прохождения волны возбуждения по немиелинизированному участку нерва от места стимуляции до двигательной точки на мышце. При болезнях мотонейронов **значения РЛ в большинстве случаев находятся в пределах нормы**.

**СРВ** при нейрональных заболеваниях *в течение длительного времени остается нормальной*. По мере прогрессирования заболевания могут возникать участки вторичной демиелинизации, в результате чего может наблюдаться незначительное уменьшение СРВ на отдельных сегментах (чаще в местах анатомических туннелей).

**F-волны** являются результатом антидромного возбуждения мотонейронов и исследуются в дистальной точке стимуляции. При болезнях мотонейронов **F-волны отличаются нерегулярностью возникновения (характерным являются наличие повторных F-волн и их выпадение от 80 до 100%)** и вариабельностью формы — наряду с низкоамплитудными ответами возможно появление **гигантских** ответов (диагностически значимое — в количестве более 20% исследованных F-волн).

**Блок проведения возбуждения**. В большинстве случаев у пациентов с болезнями мотонейронов снижение амплитуды вызванных ответов мышц на всех точках стимуляции нерва является равномерным. Однако иногда выявляется значительное уменьшение амплитуды (площади) проксимального М-ответа по отношению к более дистальному.

В этом случае говорят о **блоке** проведения возбуждения. Снижение амплитуды и площади последующего М-ответа по отношению к предыдущему в диапазоне от 25 до 49% называют **блоком проведения возбуждения I степени**, снижение на 50% и более — **блоком проведения II степени**. При этом длительность последующего М-ответа может быть увеличена не более чем на 15% по сравнению с длительностью

предыдущего. Наличие *блоков проведения возбуждения* не является специфичным для пациентов с болезнями мотонейронов и встречается, по нашим данным, лишь у 10–20% больных.

Таким образом, **основными критериями нейронального заболевания** при определении проводящей функции моторных аксонов периферических нервов являются:

- уменьшение амплитуды (площади) М-ответа;
- нормальные значения СРВ;
- наличие выпадений F-волн, а также повторных и гигантских F-волн.

### **1.3. ИССЛЕДОВАНИЕ ПРОВОДЯЩЕЙ ФУНКЦИИ ПИРАМИДНОГО ТРАКТА У БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ МОТОНЕЙРОНОВ С ПОМОЩЬЮ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ**

#### **1.3.1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

Одна из основных возможностей транскраниальной магнитной стимуляции (ТМС) — определение функционального состояния **пирамидных путей** (кортико-цервикальных и кортико-люмбальных), т.е. их проводящей функции. Для этого с двух сторон проводится стимуляция области коры головного мозга и моторных спинномозговых корешков, ответственных за иннервацию определенной группы мышц (при исследовании кортико-цервикальных пирамидных путей — *m. abductor digiti minimi*, при исследовании кортико-люмбальных пирамидных путей — *m. tibialis anterior*). Регистрирующие электроды устанавливаются на двигательные точки указанных выше мышц по стандартной схеме. При стимуляции моторных спинномозговых корешков и коры головного мозга регистрируется ответ мышцы (*вызванный суммарный потенциал действия мышцы* — **ВСПДМ**).

При проведении ТМС оценке подвергаются следующие параметры: **порог возникновения ВСПДМ**, **латентное время ВСПДМ** (т.е. время его возникновения), **амплитуда ВСПДМ** и ее **симметричность** с правой и левой сторон. При известном латентном времени коркового и корешкового ВСПДМ возможен расчет **времени центрального проведения (ВЦП)**. ВЦП — это разница между латентным временем ВСПДМ при стимуляции коры головного мозга и спинномозговых корешков. Все расчеты проводятся с учетом роста пациента.

### 1.3.2. ПАРАМЕТРЫ ВЫЗВАННОГО СУММАРНОГО ПОТЕНЦИАЛА ДЕЙСТВИЯ МЫШЦЫ И ПРОВОДЯЩЕЙ ФУНКЦИИ КОРТИКО-СПИНАЛЬНЫХ ПИРАМИДНЫХ ПУТЕЙ У БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ МОТОНЕЙРОНОВ СПИННОГО МОЗГА

При проведении ТМС у пациентов с БАС возможно определение функционального состояния верхнего мотонейрона и его аксона и, соответственно, кортико-спинальных проводящих путей, что имеет большое диагностическое значение при **недостаточно выраженной** клинической картине поражения верхнего мотонейрона (т.е. при отсутствии четкой пирамидной симптоматики). *Наиболее важным оцениваемым показателем при проведении ТМС является ВЦП. У пациентов с БАС наблюдают увеличение ВЦП вследствие поражения пирамидных путей.* Вместе с тем такую же важную роль играет симметричность регистрируемых показателей. Так, если ВЦП справа и слева находится в пределах нормы, но с асимметрией показателей, то это косвенно может указывать на нарушение проводящей функции пирамидных путей с той или другой стороны.

При проведении ТМС у пациентов со спинальной амиотрофией время центрального проведения практически **не изменяется** (находится в пределах нормы, в редких случаях определяются пограничные значения ВЦП). Отсутствие увеличения ВЦП при данном заболевании указывает на поражение **только нижнего мотонейрона**.

Таким образом, у больных с БАС **основным критерием** заболевания при определении проводящей функции кортико-спинальных пирамидных путей является **увеличение ВЦП**.

## 1.4. КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

Для иллюстрации информативности описанных выше методов исследования предлагается рассмотреть их результаты на примере следующих клинических наблюдений.

**Большая Н.**, 64 года, обратилась с жалобами на нарушение речи, поперхивание при еде, попадание жидкой пищи в нос, *слабость* в руках и в большей степени в ногах, общее похудение.

Начало заболевания — 8 мес назад. Первым симптомом было нарушение речи, затем постепенно появилось затруднение глотания, а по прошествии нескольких месяцев возникла *слабость* в руках и ногах. Заболевание неуклонно прогрессировало.

*При осмотре в неврологическом статусе.* Глазодвигательных нарушений не выявлено. Выраженный бульбарный синдром в виде гнусавости голоса, дизартрии, снижения глоточного рефлекса, ограничения подвижности мягкого нёба и атрофии мышц языка. Отмечалось оживление мандибулярного рефлекса. Вызывались рефлексы орального автоматизма. Сила в проксимальных отделах конечностей была значительно снижена — 1 балл (по 5-балльной шкале оценки). В мышцах, иннервируемых правым и левым локтевыми нервами (*mm. flexor carpi ulnaris, lumbricales, flexor digitorum profundus, interossei*) и срединными нервами (*mm. pronatores, flexor carpi radialis, lumbricales, flexor digitorum superficialis et profundus, flexor pollicis*), сила составила 2 балла с обеих сторон; в мышцах, иннервируемых лучевыми нервами (*mm. extensores carpi radialis, carpi ulnaris, mm. extensores digitorum, m. abductor pollicis longus*), — 3 балла с обеих сторон. На носках и пятках стоять не могла. Наблюдались диффузные атрофии мышц плечевого пояса и конечностей (преимущественно в дистальных отделах). Отмечались генерализованные клинически выявляемые фасцикуляции и патологические стопные знаки. Сухожильные рефлексы были оживлены, с акцентом слева. Нарушений чувствительности, статики, координации не отмечено.

Таким образом, даже на основании данных клинического осмотра у больной можно было с высокой степенью вероятности предположить нейрональный характер патологии — **боковой амиотрофический склероз**. Для его подтверждения в первую очередь необходимо провести **игольчатую электромиографию**, так как диагноз «БАС» считается неподтвержденным, если не сделана игольчатая ЭМГ. Для исключения возможной моторной мультифокальной невропатии (ММН) необходимо исследовать СРВ и другие характеристики состояния аксонов периферических нервов, а для подтверждения вовлечения пирамидных путей — ТМС.

При игольчатой ЭМГ во всех обследованных мышцах наблюдались увеличение *средней длительности ПДЕ* (на 28–33%), значительное *повышение средней и максимальной величин амплитуды ПДЕ и их полифазия*, а также выраженная *спонтанная активность* в виде потенциалов фибрилляций, положительных острых волн и потенциалов фасцикуляций, максимальное количество фасцикуляций зарегистрировано в дельтовидной мышце (9 ПФц).

При исследовании СРВ было выявлено *уменьшение амплитуды М-ответа* во всех обследованных нервах: в локтевом нерве — 2,4 мВ



(при норме  $>6,0$  мВ), в срединном нерве — 1,7 мВ, в лучевом нерве — 1,7 мВ, в большеберцовом нерве — 0,3 мВ (при норме  $>3,5$  мВ). **Резидуальная латентность** была увеличена только в большеберцовом нерве — 8,3 мс (при норме  $<3,0$  мс), в остальных нервах она находилась в границах нормы. Небольшое снижение СРВ было выявлено в локтевом нерве на плече — 49,7 м/с, в срединном нерве на предплечье — 47 м/с (при норме  $>50$  м/с) и в большеберцовом нерве — 32 м/с (при норме  $>40$  м/с). На остальных сегментах периферических нервов величины СРВ оставались в границах нормы.

При исследовании методом *inching* (пошаговое исследование нервов для исключения ММН) были выявлены два БПВ: один БПВ II степени в большеберцовом нерве и один БПВ I степени в лучевом нерве на предплечье.

При проведении транскраниальной магнитной стимуляции было зафиксировано **увеличение времени центрального проведения** по кортико-люмбальным пирамидным путям на 2,4 мс (норма  $<1$  мс) с обеих сторон. По кортико-цервикальным пирамидным путям время центрального проведения находилось в пределах нормальных значений.

Таким образом, полученные данные выявили наличие всех электрофизиологических характеристик, типичных для нейронального уровня поражения, и полностью подтвердили клинический диагноз «БАС», при котором в определенном проценте случаев могут выявляться БПВ.

Еще один пример ЭМГ обследования **больного Т.**, 68 лет, с **бульбарной формой БАС**. Клинически у больного выявлен легкий бульбарный синдром, который был обнаружен 2 мес назад. Сила мышц конечностей не снизилась (5 баллов), мышечных атрофий не выявлено, мышечных подергиваний больной не ощущал. Однако, по данным игольчатой ЭМГ, в дельтовидной и первой межкостной мышцах кисти выявлено самое начало денервационного процесса, на что указывало наличие ПФ (2 и 3 ПФ соответственно), но реиннервация электромиографически пока не проявилась (не было укрупненных ПДЕ). Однако уже появились ПФц (4 и 6 ПФц соответственно) — ЭМГ признак нейронального характера заболевания.

Средняя величина **длительности** ПДЕ в мышцах руки **уменьшилась**, так как из состава некоторых двигательных единиц уже выпали отдельные денервированные мышечные волокна, в мышцах ноги параметры ПДЕ находились в границах нормальных значений (была несколько

повышена амплитуда ПДЕ, что могло быть вторичным). Проводить больному в данном случае другие методы электрофизиологического обследования не требовалось.

Наличие даже единичных ПФ и ПФц в двух мышцах, относящихся к разным сегментам (С5–С6 и С8–Т1), является прогностическим признаком и требует наблюдения в динамике. У данного больного через 3 мес в дельтовидной мышце и мышце кисти появилась мышечная слабость, клинически усилилась дизартрия, угасли глоточные рефлексy, появились поперхивания при еде, мышечная сила в мышцах ног была пока достаточная, однако больной начал жаловаться на появление мышечных подергиваний в мышцах рук и ног и повышенную утомляемость. Результаты игольчатой ЭМГ показали, что параметры ПДЕ начали увеличиваться, выросли их полифазия, выраженность ПФц и ПФ, появились ПОВ. В обследованных ранее мышцах ноги появились единичные ПФ и ПФц, т.е. начался типичный для БАС денервационно-реиннервационный процесс.

Обследование больного еще через 3 мес выявило клинически отчетливую мышечную слабость в руках и ногах, сила дельтовидной мышцы — 3 балла, легкая гипотрофия, постоянные мышечные подергивания по типу миокимий и фасцикуляций. Параметры ПДЕ заметно укрупнились, выросли признаки денервации (увеличилось число ПФ, в мышце кисти они стали бурными, не поддающимися подсчету), увеличилось количество ПФц, в мышцах руки появились отдельные гигантские ПДЕ (амплитудой 5000 мкВ), которые служат отражением эффективности реиннервации. В мышцах ноги появились ПОВ — признак гибели мышечных волокон. Наблюдалась ЭМГ картина, типичная для БАС.

Четвертое обследование через 7 мес клинически выявило в обследуемых мышцах руки выраженную атрофию, сила мышцы 1–2 балла, сила мышц нижних конечностей резко снизилась, больной передвигался с трудом, выраженная слабость была отмечена во всех группах мышц, больной не мог удерживать руки, поднятые вверх, наблюдались выраженные нарушения глотания, грубая дизартрия.

Данные игольчатого ЭМГ обследования выявили достижение предела компенсаторной иннервации, параметры ПДЕ во всех мышцах, кроме мышцы кисти, были резко увеличены, регистрировалась бурная спонтанная активность: ПФ, ПОВ, ПФц во всех мышцах. В мышце кисти параметры ПДЕ начали заметно снижаться, уменьшилось число полифазных ПДЕ, т.е. наступило начало процесса декомпенсации.

Последующие обследования больного выявляли распад двигательных единиц (прогрессирующее уменьшение параметров ПДЕ) и мышечных волокон (бурные ПОВ) и постепенное уменьшение числа ПФ и ПФц, что свидетельствовало о неспособности мышц к реиннервации из-за гибели ее источников, т.е. мотонейронов. При бульбарной форме БАС, когда имеет место поражение и верхнего, и нижнего мотонейронов, патологический процесс протекает очень быстро, особенно у пожилых пациентов. Данный больной скончался через 2 года и 6 мес после первого обращения в Центр.

**Комментарий.** У данного больного при его первом обследовании убедительных ЭМГ данных за нейрональный характер патологии выявлено не было, на наличие единичных ПФ и ПФц требовало назначения повторного обследования не ранее чем через 3 мес, за которые в случае БАС патология обязательно нарастет. Наблюдение больного в динамике показало, что уже через 1 год от начала заболевания у больного была развернутая ЭМГ картина генерализованного быстро протекающего нейронального заболевания с плохим прогнозом, о котором можно судить по скорости нарастания укрупнения ПДЕ и выраженности спонтанной активности.

Различие клинических форм болезней мотонейронов, как правило, отражается на информативности используемых электрофизиологических методов исследования. Примером этому может служить следующее наблюдение.

**Больная Т.**, 19 лет, обратилась с жалобами на слабость в ногах, преимущественно в проксимальных отделах (не может встать с корточек, подниматься по лестнице, взобраться в автобус, трудно бегать), дрожь в руках, иногда болезненные спазмы в мышцах конечностей.

Впервые отметила затруднение при вставании с корточек **2 года назад**. Еще через год появилась дрожь в руках. Течение заболевания медленно прогрессирующее. Семейный анамнез не отягощен.

*При осмотре в неврологическом статусе.* Черепные нервы без патологии. Отчетливых мышечных атрофий нет. Выявляется слабость преимущественно в проксимальных отделах ног (встает из положения на корточках с большим трудом, опираясь руками на ноги, как это делают больные миопатиями), удовлетворительно встает на носки, хуже — на пятки. Выраженная деформация стоп (страдает плоскостопием с рождения). В мышцах рук сила 5 баллов. Клинически выявляемых фасцикуляций нет. Сухожильные рефлексy с бицепсов живые,

карпорадиальные **снижены**, **D=S**, коленные и ахилловы **оживлены**, **D=S**. Брюшные рефлексы живые. Патологических стопных знаков нет. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности нет. Статика и координация в норме. Походка «утиная».

Данные клинического обследования выявляют у больной первично-мышечный тип поражения периферического нейромоторного аппарата с преимущественным вовлечением проксимальных мышц. Однако появление тремора при физической нагрузке, «крампи» и оживление сухожильных рефлексов не соответствуют первично-мышечному характеру поражения. В связи с этим у клинициста возникает вопрос о характере имеющегося у больной процесса. В этом случае в первую очередь больной тоже назначается **игольчатая ЭМГ**, которая в случае первично-мышечного поражения должна выявить **уменьшение длительности ПДЕ и снижение их амплитуды**.

Однако при проведении игольчатой электромиографии во всех обследованных мышцах были выявлены резкое **увеличение средней длительности** и **резко выраженное повышение амплитуды ПДЕ**, в несколько раз превышающее нормальные значения, что никак не может наблюдаться ни при каком первично-мышечном заболевании. Наибольшее увеличение длительности ПДЕ было отмечено в *m. vastus lateralis* — на 135%. Во всех мышцах были также выявлены признаки денервации мышечных волокон (**ПФ** и **ПОВ**) средней выраженности, а также **потенциалы фасцикуляций** (3–6 ПФц). Такая ЭМГ картина указывает на **нейрональный** характер патологии.

*При определении СРВ по моторным волокнам* в обследованных нервах нарушений амплитуды М-ответов и СРВ **не выявлено**.

*По данным магнитной стимуляции*, время центрального проведения по кортико-цервикальным и кортико-люмбальным пирамидным путям находилось в **границах нормы**.

Таким образом, проведенное комплексное электрофизиологическое исследование показало, что у больной имеется очень давнее (а не 2 года, как считает больная) **генерализованное заболевание мотонейронов спинного мозга**, доказательством которого является резкое увеличение длительности и амплитуды ПДЕ с наличием гигантских ПДЕ и потенциалов фасцикуляций. А наличие спонтанной активности мышечных волокон указывает на текущий характер патологии (**ПФ**) с распадом мышечных волокон (**ПОВ**), т.е. имеются явления денервации средней выраженности.

По данным *магнитной стимуляции*, вовлечение в патологический процесс **верхнего мотонейрона** не обнаружено, функциональное состояние периферических нервов, по данным стимуляционной ЭНМГ, было нормальным. Совокупность полученных результатов обследования позволило поставить диагноз «спинальная амиотрофия».

Клинические проявления болезней мотонейронов могут имитировать не только «миопатический» тип двигательных расстройств, но и невральные. Примером этому может служить следующее наблюдение.

**Больной Т.**, 52 года, обратился с жалобами на слабость в дистальных и в меньшей степени в проксимальных отделах ног. Трудно встать из положения сидя, подниматься по лестнице из-за того, что носки стоп «цепляются» за ступени, частые болезненные сокращения и подергивания в мышцах ног.

В возрасте 4 лет пациент перенес **полиомиелит** с поражением обеих нижних конечностей, но с последующим полным восстановлением двигательных функций. Три года назад отметил появления слабости в ногах, а в последние полтора года — похудение мышц ног, в большей степени выраженное справа. Состояние медленно *прогрессирует*.

*При осмотре в неврологическом статусе.* Черепные нервы без особенностей. Небольшое оживление мандибулярного рефлекса. Слабость проксимальных отделов ног (сила 3 балла), сила дистальных отделов ног **снижена** более значительно (1 балл). **Степпаж**. Клинически выявляемые фасцикуляции в мышцах ног. Атрофия мышц голеней по типу «**бутылочных**» **D > S**. Сухожильные рефлексы с рук живые, **D=S**, коленные и ахилловы снижены, **S > D**. Патологические стопные знаки не выявляются. Чувствительность, статика и координация в норме.

Данные клинического осмотра выявили **невральный** характер распределения двигательных расстройств, которые можно было бы связать с перенесенным ранее полиомиелитом. Однако появление клинических симптомов через 30 лет после перенесенной болезни, которая все это время никак себя не проявляла, вызвало определенные трудности в диагностике. Больному был назначен комплекс электрофизиологических обследований.

По данным игольчатой ЭМГ, в наиболее клинически пораженных мышцах нижних конечностей (*m. tibialis anterior, m. vastus lateralis*) отмечалось **значительное укрупнение ПДЕ** с наличием гигантских ПДЕ, амплитуда которых в 20 раз превышала возрастную норму, а также

выявлялась спонтанная активность в виде потенциалов фибрилляций и ПОВ (признак денервации) и потенциалов фасцикуляций (признак заинтересованности мотонейронов спинного мозга).

Вместе с тем в клинически интактных мышцах верхних конечностей (*m. deltoideus*, *m. extensor digitorum comm.*) параметры ПДЕ находились в границах нормальных отклонений, и никакой спонтанной активности не выявлено.

*При определении СРВ по моторным волокнам* в обследованных нервах никаких отклонений не отмечено, амплитуды М-ответов были нормальными.

*По данным магнитной стимуляции*, время центрального проведения по кортико-цервикальным и кортико-люмбальным пирамидным путям находилось в пределах нормы.

Таким образом, резкое увеличение параметров ПДЕ, наличие потенциалов фасцикуляций, спонтанной активности мышечных волокон (ПФ и ПОВ) в клинически пораженных мышцах в совокупности с данными анамнеза и клинического осмотра позволило поставить диагноз «ППС». У каждого больного с последствиями перенесенного полиомиелита для исключения возможного ППС нужно обследовать все пораженные и одну-две клинически интактные мышцы.

Приведенные наблюдения, безусловно, не могут отразить всего многообразия клинических форм патологии мотонейронов, однако показывают высокую информативность игольчатой электромиографии как *основного* метода для определения нейронального характера процесса и проведения дифференциальной диагностики с другими уровнями поражения периферического нейромоторного аппарата.

Далее считаем целесообразным привести реальные протоколы электрофизиологических исследований у больных с патологией мотонейронов.

## 1.5. ПРОТОКОЛЫ РЕЗУЛЬТАТОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С НЕЙРОНАЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

### Протокол результатов ЭМГ обследования №1

Больной В., 52 года. Направлен на игольчатую ЭМГ с подозрением на БАС. При обследовании получены следующие данные.

- *M. adductor pol. br. dxt.*: средняя длительность потенциалов двигательных единиц (ПДЕ) увеличена на 32% при границах

нормального отклонения  $\pm 12\%$  (13,2 мс при норме 10,0 мс). Средняя и максимальная величины амплитуды ПДЕ значительно превышают норму (2142 мкВ при норме до 700 мкВ и 5293 мкВ при норме до 1500 мкВ соответственно). Полифазных ПДЕ — 60% при норме до 15%. В расслабленной мышце обнаружена спонтанная активность (в норме не выявляется): 16 потенциалов фибрилляций (ПФ), 15 положительных острых волн (ПОВ), **бурные** ( $>30$ ) потенциалы фасцикуляций (ПФц).

- ***M. tibialis ant. dxt.***: средняя длительность ПДЕ увеличена на 49% (17,9 мс при норме 12,0 мс). Средняя и максимальная величины амплитуды ПДЕ резко повышены (2310 мкВ и 6545 мкВ соответственно при указанной выше норме). Полифазных ПДЕ — 55% при норме до 15%. Регистрируются отдельные ПДЕ «измененного типа» (потенциалы разрушающихся двигательных единиц). В расслабленной мышце выявлена спонтанная активность: бурные ПФ, ПОВ, 16 ПФц.
- ***M. vastus lat. dxt.***: средняя длительность ПДЕ увеличена на 73% (21,3 мс при норме 12,3 мс). Средняя и максимальная величина амплитуды ПДЕ в 5–6 раз превышают норму (2974 мкВ при норме до 700 мкВ и 7034 мкВ соответственно при норме до 1500 мкВ). Полифазных ПДЕ — 80% при норме до 15%. В покое выявлена спонтанная активность: 15 ПФ, 17 ПОВ, 16 ПФц.
- ***M. deltoïd. dxt.***: средняя длительность ПДЕ увеличена на 26% (14,4 мс при норме 11,4 мс). Средняя и максимальная величины амплитуды ПДЕ повышены (1243 мкВ и 2396 мкВ соответственно при указанных выше нормах). Полифазных ПДЕ — 85% при норме до 15%. В покое выявлена спонтанная активность: 16 ПФ, 16 ПОВ, 9 ПФц.

**Заключение.** Полученные ЭМГ данные свидетельствуют о текущем генерализованном заболевании мотонейронов спинного мозга, более выраженном в мышцах ног. Во всех обследованных мышцах имеются признаки резко выраженного денервационно-реиннервационного процесса с распадом большого количества мышечных волокон (наличие гигантских ПОВ) и выраженные ПФц.

**Комментарий.** На основании чего сделано такое заключение? В первую очередь, это генерализованные множественные ПФц, указывающие на нейрональный характер патологии. Кроме этого, во всех мышцах обнаружены явления выраженной денервации и гибели мышечных волокон (ПФ и ПОВ). И наконец, параметры ПДЕ в трех мышцах из четырех обследованных резко увеличены, что свидетельствует о том,

что больной болен более 2 лет, хотя он считал, что заболел 1 год назад. Почему это не СМА? Потому что слишком много ПФц, ПФ и ПОВ, чего не бывает при СМА. Именно поэтому невролог, получив такое заключение, с уверенностью может подтвердить предполагаемый диагноз «БАС».

### Протокол результатов обследования №2

Больной Т., 56 лет, направлен на ЭНМГ с гипотрофией первой межкостной мышцы слева с подозрением на тоннельный синдром. Проведена стимуляционная ЭНМГ.

Результаты исследования проводящей функции моторных аксонов периферических нервов.

- *N. ulnaris sin. (m. abd. dig.V)*: амплитуда М-ответа ниже нормы — 2,3 мВ ( $N > 6,0$  мВ). Скорость распространения возбуждения: 1) на предплечье — 56 м/с (норма); 2) на уровне локтя — 38 м/с (**ниже нормы**); 3) на плече — 59 м/с (норма); 4) в точке Эрба — 61 м/с (норма). Резидуальная латентность — 2,3 мс (норма  $< 2,5$  мс). Порог вызывания М-ответа — **выше нормы**. F-волны: монофазные повторные ответы, выпадений 7 из 20, гигантских ответов нет. Диапазон СРВ — 43–34 м/с ( $N > 40$  м/с).
- *N. medianus dxt. (m. abd. pol. br.)*: амплитуда М-ответа 0,2 мВ (**ниже нормы**,  $N > 3,5$  мВ). Скорость распространения возбуждения:
  - на предплечье — 71 м/с (норма);
  - на плече — 32 м/с (**ниже нормы**);
  - в точке Эрба — 44 м/с (**ниже нормы**,  $N > 50$  м/с). Выявлен блок проведения возбуждения I степени в точке Эрба. Резидуальная латентность — 2,8 мс (**выше нормы**,  $N < 2,5$  мс). Порог вызывания М-ответа — **выше нормы**. F-волны — **полное выпадение**.
- *N. medianus sin. (m. abd. pol. br.)*: амплитуда М-ответа 0,3 мВ (**значительно ниже нормы**,  $N > 3,5$  мВ). Скорость распространения возбуждения:
  - на предплечье — 53 м/с (норма);
  - на плече — 54 м/с (норма);
  - в точке Эрба — 54 м/с (норма,  $N > 50$  м/с). Резидуальная латентность — 4,3 мс (**выше нормы**). Порог вызывания М-ответа — **выше нормы**. F-волны — полифазные низкоамплитудные, повторные ответы, выпадений 3 из 20, гигантских ответов нет. Диапазон СРВ — 40–36 м/с ( $N > 40$  м/с).



**Заключение.** Выявлено снижение амплитуды М-ответов во всех обследованных нервах. Снижение СРВ на отдельных участках в правом срединном и левом локтевом нервах; в левом срединном нерве — норма, F-волны — 100% выпадения. Увеличение резидуальных латентностей в обоих срединных нервах. Имеются признаки локтевого тоннеля справа и карпальных тоннелей с двух сторон.

**Комментарий.** Получив такое заключение, невролог понимает, что выявленные изменения периферических нервов во всех мышцах носят аксональный характер (снижение амплитуды М-ответа), в двух нервах — демиелинизирующий характер (снижение СРВ). Выявлены тоннельные синдромы. Однако двусторонние повторные **F-волны** требуют исключения нейронального уровня поражения, для чего необходимо провести игольчатую ЭМГ.

Результаты игольчатой ЭМГ подтвердили нейрональный уровень поражения (БАС), определили функциональное состояние мышц и выявили наличие денервационно-реиннервационного процесса с ПФц не только в мышцах пораженных нервов, но и в проксимальных мышцах конечностей. Таким образом, у больного имеет место развитие туннельных синдромов на фоне возникшего нейронального заболевания.

### Протокол результатов обследования №3

Пациентка Ш., 58 лет. Направлена на транскраниальную магнитную стимуляцию для подтверждения бульбарной формы БАС, убедительные признаки которого не были выявлены в скелетных мышцах конечностей при проведении игольчатой ЭМГ.

**1. Кортико-цервикальный тракт:** *dxt., sin, m. abductor digiti minimi, n. Ulnaris*, уровень иннервации **C8–T1**.

При стимуляции моторных спинномозговых корешков C8–T1 латентное время вызванного суммарного потенциала действия мышцы (ВСПДМ) справа 13,0 мс, слева — 13,5 мс (норма с учетом роста — до 16,2 мс), амплитуда ВСПДМ справа — 2,5 мВ, слева — 1,7 мВ (половина значения при измерении пик–пик-ответа). Порог стимуляции — 40–45% максимума (1,9 Т).

При стимуляции коры головного мозга в зоне Cz латентное время ВСПДМ той же мышцы справа — 21,5 мс, слева — 24,7 мс (норма с учетом роста — до 25,8 мс), амплитуда ВСПДМ справа — 3,1 мВ, слева — 1,4 мВ, порог стимуляции — 75–85% максимума.

Время центрального проведения справа 8,5 мс, слева — 11,2 мс (норма с учетом роста — до 9,6 мс).

**2. Кортико-люмбальный тракт:** *dxt., sin, m. tibialis anterior, n. peroneus*, уровень иннервации **L5–S1**.

При стимуляции моторных спинномозговых корешков L5–S1 латентное время (ВСПДМ) справа — 15,2 мс, слева — 15,6 мс (норма с учетом роста — до 15,3 мс), амплитуда ВСПДМ справа — 0,8 мВ, слева — 1,1 мВ (половина значения при измерении пик–пик–ответа). Порог стимуляции 65–60% максимума (1,9 Т).

При стимуляции парасагиттальной мозговой коры латентное время ВСПДМ той же мышцы справа при одновременной фасилитации — 42,0 мс, слева — 33,8 мс (норма с учетом роста — до 31,1 мс), амплитуда ВСПДМ справа — 0,2 мВ, слева — 1,0 мВ. Порог стимуляции справа — 100% при одновременной фасилитации, слева — 95% максимума.

Время центрального проведения справа с учетом облегчения — 26,8 мс, слева — 18,2 мс (норма с учетом роста — до 15,8 мс).

**Заключение.** Возбудимость парасагиттальной мозговой коры снижена (в большей степени — левого полушария головного мозга). Выявлены признаки асимметричного ( $S > D > 1$  мс) нарушения проводящей функции кортико-цервикальных пирамидных путей и ( $D > S > 1$  мс) кортико-люмбальных пирамидных путей с максимальным увеличением ВЦП по кортико-цервикальным пирамидным путям слева на 1,6 мс, справа ВЦП — в пределах нормы, по кортико-люмбальным пирамидным путям справа — на 11,0 мс, слева — на 2,4 мс.

Полученные данные указывают на патологию *верхнего мотонейрона* (вычисления проводились с учетом роста пациентки — 164 см).