

циональными пробами признаков нестабильности выявлено не было.

Обсуждение. Как видно из полученных данных, в группе пациентов с корешковым синдромом, обусловленным сдавлением выпавшей грыжей межпозвоночного диска, значение средней латентности F-волны не изменяется из-за наличия компрессии корешка, не устранимой при функциональной разгрузке ПДС. В группе пациентов с дегенеративным спондилолистезом имелась функциональная нестабильность ПДС, что обуславливало временную компрессию корешка в межпозвоночном отверстии и приводило на стимуляционной ЭМГ к увеличению временных характеристик F-волн во время нагрузки на ПДС и их уменьшению в состоянии его расслабления. В контрольной группе значение средней латентности F-волны изменяется за счет нормальной функциональной подвижности ПДС, не приводящей к возникновению признаков вовлечения периферической нервной системы.

Заключение. Таким образом, данные об изменчивости латентности F-волны позволяют судить о функциональном состоянии ПДС, их можно использовать при скрининговой оценке в дифференциальной диагностике функциональной и органической компрессии корешка.

Конфликт интересов отсутствует.

Авторский вклад: концепция и дизайн исследования, анализ и интерпретация результатов — Н.В. Назаренко, А.Г. Ремнёв, А.В. Голяховский; получение и обработка данных — А.В. Голяховский; написание статьи — А.В. Голяховский; утвержде-

ние рукописи для публикации — Н.В. Назаренко, А.Г. Ремнёв.

References (Литература)

1. Popelyanskiy YaYu. Orthopedic Neurology (vertebroneurology): a guide for doctors. M.: MEDpress-inform, 2011; 672 p. Russian (Попелянский Я.Ю. Ортопедическая неврология (vertebroneurology): руководство для врачей. М.: МЕДпресс-информ, 2011; 672 с.).
2. Lutsik AA, Sadovoy MA, Krut'ko AV, et al. Degenerative-dystrophic diseases of the spine. Novosibirsk: Nauka, 2012; 264 p. Russian (Луцик А.А., Садовой М.А., Крутько А.В. Дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника. Новосибирск: Наука, 2012; 264 с.).
3. Ber M, Frotsher M. Topical diagnosis in neurology by Peter Duus: anatomy, physiology, clinical. M.: Practical Medicine, 2009; 478 p. Russian (Бер М., Фротшер М. Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу: анатомия, физиология. М.: Практическая медицина, 2009; 478 с.).
4. Yepifanov VA. Osteochondrosis (diagnosis, treatment, prevention) M.: MEDpress-inform, 2008; 272 p. Russian (Епифанов В.А. Остеохондроз позвоночника (диагностика, лечение, профилактика). М.: МЕДпресс-информ, 2008; 272 с.).
5. Ul'rikh EV, Mushkin AYU. Vertebrology in terms, figures, pictures. SPb.: ELBI-SPb, 2004; 187 p. Russian (Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2004; 187 с.).
6. Mitbreyt IM. Spondylolistesis. M.: Meditsina, 1978; 272 p. Russian (Митбрейт И.М. Спондилолистез. М.: Медицина, 1978; 272 с.).
7. Kapandzhi AI. Spine. Articulation physiology. M.: Eksmo, 2009; 344 p. Russian (Капанджи А.И. Позвоночник. Физиология суставов. М.: Эксмо, 2009; 344 с.).
8. Nikolaev SG. Practical Work on Clinical Electromyography. Ivanovo: IGMA, 2003; 264 p. Russian (Николаев С. Г. Практикум по клинической электромиографии. Иваново: ИГМА, 2003; 264 с.).

УДК 616.127:616.8-056.76

Оригинальная статья

АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКИХ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ПАРАМЕТРОВ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИХ КАРДИОМИОПАТИИ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМАХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ МЫШЕЧНЫХ ДИСТРОФИЙ

И.Е. Повереннова — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, заведующая кафедрой неврологии и нейрохирургии, профессор, доктор медицинских наук; **А.В. Захаров** — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии, кандидат медицинских наук; **В.В. Черникова** — Самарская областная клиническая больница им. В.Д. Середавина, врач-невролог медико-генетической консультации.

THE ANALYSIS OF THE CLINICAL AND TOOL PARAMETERS, CHARACTERIZING A CARDIOMYOPATHY AT VARIOUS FORMS OF THE PROGRESSING MUSCULAR DYSTROPHIES

I. E. Poverennova — Samara State Medical University, Head of Department of Neurology and Neurosurgery, Professor, Doctor of Medical Sciences; **A. V. Zakharov** — Samara State Medical University, Department of Neurology and Neurosurgery, Assistant Professor, Candidate of Medical Sciences; **V. V. Chernikova** — Samara Regional Clinical Hospital n.a. V. D. Seredavin, Neurologist in Medical-genetic Consultation.

Дата поступления — 22.02.2017 г.

Дата принятия в печать — 28.02.2017 г.

Повереннова И.Е., Захаров А.В., Черникова В.В. Анализ клинических и инструментальных параметров, характеризующих кардиомиопатию при различных формах прогрессирующих мышечных дистрофий. Саратовский научно-медицинский журнал 2017; 13(1): 160–164.

Цель: изучение клинико-инструментальных характеристик кардиомиопатий при различных формах прогрессирующих мышечных дистрофий. **Материал и методы.** Проведено обследование 103 пациентов с наследственными формами прогрессирующих мышечных дистрофий, среди которых 35 с миодистрофией Дюшенна, 28 с атрофической миотонией и 40 с поясно-конечностными миодистрофиями. Проведена оценка клинических и инструментальных особенностей кардиомиопатий при данных видах наследственных прогрессирующих мышечных дистрофий. **Результаты.** В группе пациентов с миодистрофией Дюшенна выявлено диффузное поражение миокарда в виде дистрофических нарушений. Отмечается наличие отрицательного зубца Т в некоторых отведениях и удлинения интервала QT. У пациентов с дистрофической миотонией нарушение сердечного ритма встречалось в 87 раз чаще, чем в группе сравнения. Нарушение ритма сердца в группе пациентов с поясно-конечностными мышечными дистрофиями выявлялось в 91 раз чаще относительно группы сравнения.

Заключение: Нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы при миодистрофии Дюшенна заключаются преимущественно в диффузных изменениях со стороны миокарда. При дистрофической миотонии и пояснично-конечностной мышечной дистрофии кардиальные нарушения касаются преимущественно возбудимости и проводимости сердца, лежащих в основе возникновения аритмий у этих пациентов.

Ключевые слова: кардиомиопатия, наследственные прогрессирующие мышечные дистрофии, клинко-инструментальные показатели.

Poverennova IE, Zakharov AV, Chernikova VV. The analysis of the clinical and tool parameters characterizing a cardiomyopathy at various forms of the progressing muscular dystrophies. Saratov Journal of Medical Scientific Research 2017; 13 (1): 160–164.

Purpose: studying of clinical and tool characteristics of cardiomyopathies at various forms of the progressing muscular dystrophies. **Material and methods.** There had been 103 patients with hereditary forms of the progressing muscular dystrophies examined, among which 35 persons were with Duchenne muscular dystrophy, 28 with an atrophic myotonia, and 40 with a limb girdle dystrophy is conducted. Assessment of clinical and tool features of cardiomyopathies at these types of the hereditary progressing muscular dystrophies had been carried out. **Results.** In the group of patients with diffusion damage of a myocardium in the form of dystrophic violations had been revealed. Existence of a negative tooth of T in some assignments and lengthenings of an interval of QT is noted. With a dystrophic myotonia violation of a warm rhythm occurred at patients by 87 times more often than in the group of comparison. Violation of a rhythm of heart in group of patients with a limb girdle dystrophy came to light 91 times more often in reference to the group of comparison. **Conclusion.** Violations in a cardiovascular system at Duchenne muscular dystrophy are preferentially diffusion changes in a myocardium. At a dystrophic myotonia and a limb girdle dystrophy cardiac violations concern mainly excitability and the conductivity of heart which are the main reason of developing of this disease at these patients.

Key words: a cardiomyopathy, the hereditary progressing muscular dystrophies, clinical and tool indicators.

Введение. Наследственные заболевания нервной системы занимают особое место в ряду всех генетически обусловленных заболеваний человека. Это связано с их высокой распространенностью, разнообразием нозологических форм, фенотипическим полиморфизмом и генетической гетерогенностью [1, 2].

Мышечные дистрофии — группа генетических заболеваний, включающая около 50 различных форм, общим признаком которых является генерализованная прогрессирующая атрофия скелетных мышц [3]. Распространенность прогрессирующих мышечных дистрофий составляет около 200 случаев на 1 млн населения [4], что позволяет относить их к наиболее часто встречающимся формам наследственной патологии.

При большинстве форм прогрессирующих мышечных дистрофий (ПМД) отмечается поражение сердца в виде кардиомиопатии [5–7]. Сердце при этом поражается первично вследствие дефицита того же структурного белка, который отсутствует и в скелетных мышцах [8, 9]. По данным Т. Tamura [10], в 2001 г. основной причиной смерти больных с миодистрофиями явились нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы.

Фенотипический полиморфизм и генетическая гетерогенность наследственных прогрессирующих мышечных дистрофий приводят к трудностям ранней диагностики кардиологических нарушений у пациентов. Как правило, кардиомиопатия при прогрессирующих мышечных дистрофиях длительное время протекает скрыто, без каких-либо жалоб со стороны больного и объективных клинических проявлений.

Так, несмотря на то что проблема вовлечения сердца в патологический процесс при миодистрофии Дюшенна активно изучается с 1980-х гг. [11, 12], до сих пор остается очень низкой ранняя выявляемость сердечно-сосудистых нарушений и профилактика тяжелых осложнений у больных с наследственными прогрессирующими мышечными дистрофиями, а причиной летального исхода при большинстве форм заболевания является вовлечение в патологический процесс сердечной мышцы [13, 14]. Это показывает необходимость дальнейшей разработки вопросов

ранней диагностики кардиологических нарушений при различных формах прогрессирующих мышечных дистрофий с целью определения тактики лечения, профилактики развития тяжелых сердечно-сосудистых нарушений, улучшения качества и продолжительности жизни больных.

Цель: изучение клинко-инструментальных характеристик кардиомиопатий при различных формах прогрессирующих мышечных дистрофий.

Материал и методы. В исследование было включено 103 пациента с наследственными ПМД, среди которых 35 человек с миодистрофией Дюшенна (первая группа); 28 с атрофической миотонией (вторая группа); 40 с пояснично-конечностными ПМД (третья группа). Протокол исследования был одобрен комиссией по биоэтике при ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России.

В первую группу вошли 35 мальчиков с прогрессирующей мышечной дистрофией Дюшенна в возрасте от 4 до 10 лет. Возраст появления первых симптомов заболевания в виде двигательных нарушений составил в среднем $2,5 \pm 1,1$ года, лишь в единичных наблюдениях $3,5 \pm 1,2$ года. Диагноз «Миодистрофия Дюшенна» впервые поставлен в возрасте 4–5,5 года у большинства больных наблюдения (33 человека, или 94,3%), и только в двух случаях (5,7%) диагноз поставлен в возрасте двух лет на субклинической стадии заболевания с помощью молекулярно-генетического исследования.

Во вторую группу вошли 28 больных с дистрофической миотонией I типа. По данным клинко-генеалогического исследования, у 21 человека (75,0%) это семейные случаи с аутосомно-доминантным типом наследования: имеются больные родственники первой степени родства у 12 пациентов по линии матери, у 9 по линии отца; 7 человек (25,0%) отнесены к спорадическому случаю (не исключена мутация de novo). Также в спорадические случаи отнесены больные, у которых отсутствовала полная информация о ближайших родственниках по причине ранней смерти или невозможности контакта.

В третью группу включены 40 пациентов с пояснично-конечностной мышечной дистрофией в возрасте от 20 до 27 лет, разделенных на две подгруппы с учетом локализации мышечного процесса (подгруппа I: 21 наблюдение (52,5%) с тазово-плечевой формой; подгруппа II: 19 больных (47,5%) с лице-плече-лопа-

Ответственный автор — Повереннова Ирина Евгеньевна
Тел.: +79023728601
E-mail: ipover555@mail.ru

точно-бедренной формой. В качестве группы сравнения выступали 103 здоровых добровольца в возрасте 5–27 лет.

С целью выявления ранних изменений со стороны сердца всем 103 больным с наследственными прогрессирующими мышечными дистрофиями проведено дополнительное исследование, включающее электрокардиографию (ЭКГ) в 12 отведениях, эхокардиографию (ЭхоКГ), консультацию кардиолога.

Анализ данных проводили с использованием программного обеспечения SPSS для Windows (версия 22.0, SPSS, Chicago IL). Характер распределения данных оценивался графическим методом и методом Шапиро — Уилка. Описание признаков, имеющих нормальное распределение, представлено в виде $M \pm SD$, где M — среднее арифметическое, SD — стандартное отклонение; для признаков с распределением, отличным от нормального, результаты представлены в виде $Me [Q1; Q3]$, где Me — медиана, $Q1$ и $Q3$ — первый и третий квартили. Для обработки данных с нормальным типом распределения использовали параметрические методы: t -тест для независимых группировок, парный t -тест. При характере распределения данных, отличном от нормального, применяли непараметрические методы: критерий Манна — Уитни, критерий Вальда — Вольфовица, критерий χ^2 , критерий Вилкоксона, критерий знаков. Множественный логистический регрессионный анализ использован для оценки вероятности соответствия клинико-инструментальных изменений определенной форме ПМД. Переменные с одномерной P , равной 0,05, выбраны в качестве кандидатов в многомерном анализе.

Результаты. В случае создания первой модели ROC-анализа оценивались данные 138 исследуемых, из них 103 человека (группа сравнения, здоровые испытуемые) не имели патологии, а 35 пациентов страдали миодистрофией Дюшенна. Выделены основные регрессоры, влияющие на классификацию клинических и инструментальных признаков, соответствующих миодистрофии Дюшенна в общей популяции обследуемых (табл. 1).

В предлагаемой модели наибольшая точность наблюдается у регрессора «длительность интервала

QT (с)». Отмечается возрастание его длительности до значений 420,77 [413,28; 428,26] (с) относительно значений в группе сравнения 386,97 [381,30; 392,65] (с). Увеличение длительности интервала QT отмечено у 5% пациентов с миодистрофией Дюшенна. Более значимыми изменениями являются отрицательные зубцы Т в AVF и III отведениях. Встречаемость данных изменений соответственно в 17 и 52 раза превышает их наличие в группе сравнения. Каких-либо других значимых изменений показателей ЭКГ, например длительности других интервалов, а также показателей ЭхоКГ, имеющих статистическую значимость менее 0,05, необходимую для включения в математическую модель, обнаружено не было.

Формула для данной модели имеет следующий вид:

Вероятности ЭКГ-изменений, соответствующих миодистрофии Дюшенна, = $-24,188 + 2,860 \cdot$ (отрицательный зубец Т (AVF)) + $3,951 \cdot$ (отрицательный зубец Т (III)).

Проверка данной формулы позволила правильно классифицировать группу здоровых обследуемых в 97,1% случаев, а группу пациентов с миодистрофией Дюшенна в 62,9%. Общая надежность модели составила 88,4%.

Клиническая значимость выявленных изменений свидетельствует о диффузном поражении миокарда (дистрофический процесс). Оценка зубца Т показывает его изолированное изменение, так как длина комплекса QRS и длина интервала ST не были включены в математическую модель, как показавшие низкую значимость.

В основу второй предложенной модели легли клинико-инструментальные изменения, выявленные у пациентов с дистрофической миотонией. Проводилась оценка 130 обследуемых, из них 103 не имели патологии (группа сравнения), а 27 пациентов страдали дистрофической миотонией. В табл. 2 представлен отчет о предикторах при дистрофической миотонии.

В построение математической модели из всего спектра показателей ЭКГ и ЭхоКГ включено только наличие нарушений ритма. В связи с разными вида-

Таблица 1

Отчет о множественной регрессионной модели по ЭКГ-предикторам миодистрофии Дюшенна

Переменная	Коэффициент (β)	Стандартная ошибка	Статистика критерия Вальда χ^2	p-значение	Отношение шансов	95% ДИ
Константа	-24,188	5,747	-	-	-	-
QT (с)	0,055	0,014	15,520	0,001	1,056	1,03–1,09
Отрицательный зубец Т (AVF)	2,860	1,447	3,906	0,048	17,453	1,02–297,45
Отрицательный зубец Т (III)	3,951	0,927	18,177	0,001	51,969	8,45–319,52

Таблица 2

Отчет о множественной регрессионной модели по предикторам при дистрофической миотонии

Переменная	Коэффициент (β)	Стандартная ошибка	Статистика критерия Вальда χ^2	p-значение	Отношение шансов	95% ДИ
Константа	-8,605	1,929	-	-	-	-
Возраст	0,245	0,078	9,866	0,001	1,278	1,097–1,489
Неправильный ритм	4,471	0,815	30,086	0,001	87,481	17,702–432,330

Таблица 3

**Отчет о множественной регрессионной модели по клиническим и инструментальным предикторам
поясно-конечностных мышечных дистрофий**

Переменная	Коэффициент (β)	Стандартная ошибка	Статистика критерия Вальда χ ²	р-значение	Отношение шансов	95% ДИ
Константа	-9,360	2,776	-	-	-	-
Возраст	0,240	0,078	9,402	0,002	1,570	1,09–1,481
Неправильный ритм	4,511	0,815	30,604	0,001	91,019	18,409–450,014
QT (с)	0,002	0,005	0,140	0,078	1,002	0,991–1,013

ми нарушений сердечного ритма и небольшим количеством наблюдений по каждому виду все они объединены в одну группу. Отмечено, что у пациентов с дистрофической миотонией нарушение сердечного ритма встречалось в 87 раз чаще, чем в группе сравнения. Значимым оказался и параметр «возраст». Средний возраст в группе сравнения составил 9,6 [9,2; 10,1] года, а в группе с дистрофической миотонией 20,9 [19,5; 22,2] года. Клинически данное обстоятельство можно расценить как более частое диагностирование заболевания в возрасте 20,9 [19,5; 22,2] года. В целом можно отметить, что для дистрофической миотонии более характерны нарушения в виде аритмий, а не диффузных дистрофических изменений миокарда, как при миодистрофии Дюшенна.

Формула для модели дистрофической миотонии выглядит следующим образом:

Вероятности интерпретации клинических и ЭКГ-изменений как соответствующих дистрофической миотонии = $-8,605 + 0,245 * \text{Возраст} + 4,471 * \text{Неправильный ритм}$.

Проверка данной формулы позволила правильно классифицировать группу здоровых обследуемых в 92,2% случаев, а группу пациентов с дистрофической миотонией в 77,8%. Общая надежность модели составила 89,2%.

В качестве третьей формы прогрессирующей мышечной дистрофии, для которой предложена математическая модель, учитывающая клинические и инструментальные изменения, рассмотрена пояснично-конечностная мышечная дистрофия. Проводилось сравнение 132 обследуемых, из них 103 здоровых испытуемых составили группу сравнения, а 29 пациентов страдали пояснично-конечностной формой миодистрофии. В табл. 3 представлен отчет по клинико-инструментальным предикторам при пояснично-конечностной мышечной дистрофии.

В данной модели, так же как и при дистрофической миотонии, значимыми предикторами являются возраст пациентов и наличие нарушений ритма сердца. Все виды аритмий, ввиду малочисленности наблюдений по видам, объединены в общую группу «неправильный ритм». Нарушение ритма сердца в группе пациентов с ПКМД отмечено в 91 раз чаще относительно группы сравнения. Средний возраст пациентов исследуемой группы составлял 20,8 [19,4; 22,2] года относительно 9,6 [9,2; 10,1] года обследуемых из группы сравнения, при этом исследуемые группы были сопоставимы по возрасту.

Формула для предложенной модели выглядит следующим образом:

Вероятности интерпретации клинических и ЭКГ-изменений как соответствующих пояснично-конечностной миодистрофии = $-9,360 + 0,240 * \text{Возраст} + 4,511 * \text{Неправильный ритм} + 0,002 * \text{QT (с)}$.

Проверка данной формулы позволила правильно классифицировать группу здоровых обследуемых в 92,4% наблюдений, а группу пациентов с ПКМД в 77,8%. Общая надежность модели составила 89,4%.

Обсуждение. Анализируя данные, полученные в результате множественного логистического анализа, можно сделать заключение, что в группе пациентов с миодистрофией Дюшенна имеется диффузное поражение миокарда в виде дистрофических нарушений. Данное утверждение основывается на значимости предикторов, включенных в математическую модель, а именно: наличие отрицательного зубца Т в некоторых отведениях и удлинения интервала QT до 420,77 [413,28; 428,26] (с). Чувствительность предложенной модели для миодистрофии Дюшенна составила в 97,1%, специфичность 62,9%. Общая надежность модели 88,4%.

По данным оценки группы пациентов с дистрофической миотонией, нарушение сердечного ритма здесь встречалось в 87 раз чаще, чем в группе сравнения. Значимым оказался и возраст пациентов (группа сравнения: 9,6 [9,2; 10,1] года; группа с дистрофической миотонией: 20,9 [19,5; 22,2] года). Полученные данные свидетельствуют о преимущественном поражении проводниковой системы сердца, проявляющемся различными видами нарушений сердечного ритма. Проверка предложенной регрессионной модели при дистрофической миотонии показала чувствительность, равную 92,2%, специфичность 77,8%. Общая надежность модели составила 89,2%.

Нарушение ритма сердца в группе пациентов с пояснично-конечностными мышечными дистрофиями выявлялось в 91 раз чаще относительно группы сравнения. Средний возраст пациентов с ПКМД составлял 20,8 [19,4; 22,2] года относительно 9,6 [9,2; 10,1] года в группе сравнения. Возраст и наличие нарушения сердечного ритма явились основными регрессорами и позволили получить модель с 92,2%-ной чувствительностью и 77,8%-ной специфичностью. Общая надежность модели составила 89,2%.

Заключение. Таким образом, можно сделать заключение, что при миодистрофии Дюшенна в патологическом процессе сердечно-сосудистой системы преимущественно наблюдаются диффузные изменения со стороны миокарда. При дистрофической миотонии и пояснично-конечностной мышечной дистрофии нарушения касаются преимущественно возбудимости и проводимости сердца, лежащих в основе возникновения аритмий у этих пациентов.

Конфликт интересов. Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи одобрена всеми авторами.

Авторский вклад: концепция и дизайн исследования, анализ и интерпретация результатов — В. В. Черникова, И. Е. Повереннова; получение данных и написание статьи — В. В. Черникова; обработка данных — А. В. Захаров; утверждение рукописи для публикации — И. Е. Повереннова.

References (Литература)

1. Illarionishkin SN. Molecular basis of progressive muscular dystrophies. *Journal of Neurology and Psychiatry* 1998; (98): 55–62. Russian (Иллариошкин С. Н. Молекулярные основы прогрессирующих мышечных дистрофий. *Журнал неврологии и психиатрии* 1998; (98): 55–62).
2. Sharkova IV. Modern classification, genetic heterogeneity and differential diagnosis of progressive muscular dystrophies. *Medical Genetics* 2015; 14 (4): 41–42. Russian (Шаркова И. В. Современная классификация, генетическая гетерогенность и дифференциальная диагностика прогрессирующих мышечных дистрофий. *Медицинская генетика* 2015; 14 (4): 41–42).
3. Polyakov AV. Genetic heterogeneity of Mendelian diseases and DNA diagnostics. *Medical Genetics* 2016; 15 (2): 65–66. Russian (Поляков А. В. Генетическая гетерогенность менделирующих заболеваний и ДНК-диагностика. *Медицинская генетика* 2016; 15 (2): 65–66).
4. Gorbunova VN. Molecular neurology. Part 1: Diseases of the neuromuscular system. SPb., 2000; 320 p. Russian (Горбунова В. Н. Молекулярная неврология. Ч. 1: Заболевания нервно-мышечной системы. СПб., 2000; 320 с.).
5. Politano L. Treatment of dystrophinopathic cardiomyopathy: review of the literature and personal results. *Acta Myologica* 2012; (31): 24–30.
6. Tamura T. Management of myocardial damage in muscular dystrophy. *Brain Nerve* 2011; 63 (11): 1217–1228.
7. Nigro V. Genetic basis of limb-girdle muscular dystrophies: the 2014 update. *Acta Myologica* 2014; 33 (1): 1–12.
8. Finsterer J. Arrhythmia-related workup in hereditary myopathies. *J Electrocardiol* 2012; 45 (4): 376–384.
9. Borodulkina YuV. Clinico-molecular-genetic characteristics of frequent autosomal recessive forms of limb-girdle progressive muscular dystrophies in patients from the Russian Federation. *Medical Genetics* 2015; 14 (2): 28. Russian (Бородулькина Ю. В. Клинико-молекулярно-генетические характеристики частых аутосомно-рецессивных форм поясно-конечностных прогрессирующих мышечных дистрофий у больных из РФ. *Медицинская генетика* 2015; 14 (2): 28).
10. Baranich TI. Limb-zone progressive muscular dystrophy type 2A (calpainopathy). *The Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics* 2015; 60 (4): 69–74. Russian (Баранич Т. И. Конечностно-поясная прогрессирующая мышечная дистрофия типа 2A (кальпаинопатия). *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2015; 60 (4): 69–74).
11. Osetrov AS, Malkova AA, Osipova EV, et al. Neuromuscular diseases: a clinic, diagnostics, treatment. Izhevsk, 2014; 76 p. Russian (Осетров А. С., Малкова А. А., Осипова Е. В. и др. Нервно-мышечные заболевания: клиника, диагностика, лечение. Ижевск, 2014; 76 с.).
12. Groznova OS, Rudenskaya GE, Adyan TA. Defeat of the heart in hereditary neuromuscular diseases in children. *The Russian herald of perinatology and pediatrics* 2014; 59 (2): 35–42. Russian (Грознова О. С., Руденская Г. Е., Адян Т. А. Поражение сердца при наследственных нервно-мышечных заболеваниях у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 2014; 59 (2): 35–42.).
13. Cotta A. Common recessive limb girdle muscular dystrophies differential diagnosis: why and how? *Arq. Neuropsiquiatr* 2014; 72 (9): 721–734.
14. Ergul Y, Ekici B, Nisli K. Evaluation of the North Star Ambulatory Assessment scale and cardiac abnormalities in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Paediatr Child Health* 2012; (10): 1440–1754.

УДК 616.832–004.2-02-07-08:616.88–008.45/46

Оригинальная статья

РАННЕЕ ВЫЯВЛЕНИЕ КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

И. Е. Повереннова — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, заведующая кафедрой неврологии и нейрохирургии, профессор, доктор медицинских наук; **Т. В. Романова** — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии, доцент, доктор медицинских наук; **А. В. Захаров** — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии, кандидат медицинских наук; **Е. В. Хивинцева** — ФГБОУ ВО «Самарский ГМУ» Минздрава России, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии, кандидат медицинских наук.

EARLY DETECTION OF COGNITIVE IMPAIRMENT IN PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS

I. E. Poverennova — Samara State Medical University, Head of Department of Neurology and Neurosurgery, Professor, Doctor of Medical Sciences; **T. V. Romanova** — Samara State Medical University, Department of Neurology and Neurosurgery, Assistant Professor, Doctor of Medical Sciences; **A. V. Zakharov** — Samara State Medical University, Department of Neurology and Neurosurgery, Assistant Professor, Candidate of Medical Sciences; **E. V. Khivintseva** — Samara State Medical University, Department of Neurology and Neurosurgery, Assistant Professor, Candidate of Medical Sciences.

Дата поступления — 22.02.2017 г.

Дата принятия в печать — 28.02.2017 г.

Повереннова И. Е., Романова Т. В., Захаров А. В., Хивинцева Е. В. Раннее выявление когнитивных нарушений у пациентов с рассеянным склерозом. *Саратовский научно-медицинский журнал* 2017; 13 (1): 164–168.

Цель: изучение когнитивных нарушений у больных рассеянным склерозом с акцентом на нарушения скорости и эффективности обработки информации и выявление закономерностей данных нарушений в зависимости от длительности и тяжести заболевания. **Материал и методы.** В исследование включены 50 пациентов с установленным диагнозом «Клинически достоверный рассеянный склероз, рецидивирующе-ремитирующее течение». Проводилась оценка по шкале EDSS. Когнитивные функции оценивались с помощью тестов SDMT и PASAT-3. Всем больным проведено исследование когнитивного вызванного потенциала. Все обследованные пациенты разделены на 2 группы в зависимости от длительности течения заболевания. **Результаты.** Когнитивные скрининговые тесты PASSAT и SDMT показали корреляции с длительностью и тяжестью течения заболевания и могут выступать в качестве инструмента скрининга ранних признаков когнитивных нарушений у молодых пациентов с рассеянным склерозом. Получено значимое увеличение латенции потенциала P300 по мере увеличения длительности и тяжести заболевания, что коррелирует с выраженностью когнитивной дисфункции. **Заключение.** Данное исследование является начальным этапом работы по поиску инструмента скрининга ран-