

АНАЛІЗ ЕЛЕКТРОНЕЙРОМІОГРАФІЧНИХ ПОКАЗНИКІВ У ХВОРИХ НА СПАДКОВУ МОТОРНО-СЕНСОРНУ НЕЙРОПАТІЮ 1А ТИПУ

©І. О. Говбах

Харківська медична академія післядипломної освіти МОЗ України

РЕЗЮМЕ. Дослідження взаємозв'язку нейрофізіологічних показників та клініко-неврологічних характеристик у хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію (СМСН) 1А типу вкрай важливе для розуміння патофізіології поліморфізму, а також факторів, що впливають на ступінь тяжкості та темпи прогресування захворювання.

Метою роботи було визначення змін електронейроміографічних показників залежно від віку хворих на СМСН 1А типу та тривалості періоду після маніфестації захворювання.

Матеріал і методи. Була проведена стимуляційна електронейроміографія (ЕНМГ) з дослідженням моторної та сенсорної швидкості проведення імпульсу (ШПІ), параметрів М-відповідей та сенсорних відповідей під час стимуляції ліктьового, великогомілкового, поверхневого малогомілкового, шкірно-м'язового та стегнового нервів з двох сторін у хворих на СМСН 1А типу. Проаналізовано дані ЕНМГ-досліджень, які були виконані у різні терміни, у 97 хворих на СМСН 1А типу. Обстежувані хворі були поділені на групи залежно від вікових періодів. Аналізували лише ті дані ЕНМГ-досліджень, що містили повний опис параметрів ШПІ та М-відповідей з моторних та сенсорних периферичних волокон у цифровому значенні. Дослідження виконували за допомогою електронейроміографа «Нейро-МВП-8» (DX-Systems, Україна) з комп'ютерною реєстрацією.

Результати. Найбільше зниження амплітуди М-відповіді спостерігалось у групах пацієнтів 36–60 років і 61–75 років. У хворих на СМСН 1А типу з тривалістю більше 10 років після маніфестації захворювання спостерігалися нижчі показники амплітуди М-відповіді, порівняно із хворими з тривалістю менше 10 років після маніфестації захворювання. У 88,7 % випадків ШПІ суттєво не змінювалася протягом усього періоду спостереження та при прогресуванні захворювання; у 85,4 % випадків відзначалося зниження амплітуди М-відповіді при прогресуванні захворювання. Між амплітудою М-відповіді та тривалістю періоду після маніфестації захворювання спостерігався високий кореляційний негативний зв'язок.

Висновки. Показник ШПІ не корелює із віком хворого на СМСН 1А типу і дебютом захворювання. Існує кореляційна залежність між ШПІ та тривалістю періоду після маніфестації захворювання. Низькі показники ШПІ та амплітуд М-відповіді на ранніх термінах захворювання можуть бути прогностичним фактором більш швидкого темпу прогресування СМСН 1А типу.

КЛЮЧОВІ СЛОВА: спадкова моторно-сенсорна нейропатія; електронейроміографія.

Вступ. Широкий спектр клінічних і нейрофізіологічних проявів СМСН 1А типу в носіїв ідентичного генетичного дефекту – дуплікації гена *PMP22* у хромосомній ділянці 17p11.2 – має особливий науковий інтерес і зумовлює актуальність вивчення взаємозв'язку фенотипічної варіабельності клінічних проявів захворювання з іншими параметрами, такими як електронейрофізіологічні характеристики, вік, стать, тривалість періоду маніфестації захворювання [1].

Дослідження взаємозв'язку нейрофізіологічних показників та клініко-неврологічних характеристик у хворих на СМСН 1А типу вкрай важливе для розуміння патофізіології поліморфізму, а також факторів, що впливають на ступінь тяжкості та темпи прогресування захворювання.

Найбільш інформативними характеристиками електронейроміографічної (ЕНМГ)-діагностики є моторна та сенсорна швидкість проведення імпульсу (ШПІ) по нервових волокнах та М-відповідь [2].

Швидкість проведення імпульсу є основною функціональною характеристикою нервового волокна та залежить від діаметра нервового волокна і наявності мієлінової оболонки.

Стандартно ШПІ по моторних волокнах визначають по ліктьовому, серединному, променевому, малогомілковому і великогомілковому нервах, частіше на передпліччі і гомілці, на ділянці між двома точками стимуляції: дистальній та проксимальній; аналогічно визначають ШПІ по сенсорних нервах: підшкірному нерву стегна (n. saphenus), литковому нерву (n. suralis), медіальному нерву (n. medialis), ліктьовому нерву (n. ulnaris) нижніх і верхніх кінцівок з двох сторін [3].

Моторна відповідь (М-відповідь) є максимальним сумарним електричним потенціалом м'яза у відповідь на стандартну стимуляцію її рухового нерва в дистальній точці.

Амплітуда М-відповіді побічно характеризує об'єм функціонуючої маси м'яза. Зниження амплітуди М-відповіді характеризує аксональне ураження м'яза та корелює зі ступенем гіпотрофії м'яза.

Аналіз таких характеристик як латентність М-відповіді, її тривалість та фазність дозволяють оцінити невральну провідність та її зміну внаслідок процесу демієлінізації [4].

Комплексний аналіз ЕНМГ-характеристик з визначенням ШПІ та таких показників М-відповіді

Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення як латентність, тривалість та фазність дозволяють визначити наявність нейропатії та проводити диференційну діагностику аксонального та демієлінізуючого процесу.

Метою роботи було визначення змін електронейроміографічних показників залежно від віку хворих на СМСН 1А типу та тривалості періоду після маніфестації захворювання.

Матеріал і методи дослідження. Була проведена стимуляційна електронейроміографія (ЕНМГ) з дослідженням моторної та сенсорної швидкості проведення імпульсу (ШПІ), параметрів М-відповідей та сенсорних відповідей під час стимуляції ліктьового, великогомілкового, поверхневого малогомілкового, шкірно-м'язового та стегнового нервів з двох сторін.

Проаналізовано дані ЕНМГ-досліджень, які були виконані у різні терміни, у 97 хворих на СМСН 1А типу. Обстежувані хворі були поділені на групи залежно від вікових періодів відповідно до класифікації ВООЗ: юнацький – 18–21 рік; зрілий 1-й період – 22–35 років; зрілий 2-й період – 35–60 років; літній 60–75 років; старечий вік: 76–90 років [5]. Аналізували лише ті дані ЕНМГ-досліджень, що містили повний опис параметрів ШПІ та М-відповідей з моторних та сенсорних периферичних волокон у цифровому значенні.

Дослідження виконували за допомогою електронейроміографа «Нейро-МВП-8» (DX-Systems, Україна) з комп'ютерною реєстрацією та обробкою даних при температурі навколишнього середовища не нижче +20 °С.

Електронейроміограма з м'язів верхніх та нижніх кінцівок записувалася у стані спокою, при тонічних пробах (ближня та віддалена синергія) та при активному м'язовому скороченні. Дослідження проводили з двох сторін. Для відведення електричної активності м'язів використовували стандартні поверхневі електроди площею 0,8–1,0 см². Активний електрод поміщався на рухову точку стимульованого м'яза, а референтний – на сухожилля м'яза. Непряма стимуляція м'яза проводилася з використанням нашкоїрного стимулюючого електрода зі стандартною міжелектродною відстанню (катод – анод) 2,5 см.

Дослідження функціонального стану периферичного нерва проводили за такою схемою:

1. Визначення сили струму, необхідної для появи максимальної М-відповіді;
2. Вимірювання дистальної латенції за часом початкового відхилення М-відповіді від ізоляції у відповідь на супрамаксимальний стимул;
3. Дослідження параметрів М-відповіді у кожній досліджуваній точці у відповідь на супрамаксимальний стимул: амплітуди, площі та тривалості негативної фази;

4. Дослідження швидкості поширення збудження на кожному сегменті досліджуваного нерва.

Амплітуда М-відповіді вимірювалася від ізоляції до піку негативної фази, тривалість негативної фази М-відповіді – від моменту підйому висхідної частини М-відповіді до повернення до ізоляції (у нормі амплітуда М-відповіді становить 98 %).

Величина ШПІ розраховувалася за розподілом відстані між двома точками стимуляції нерва, вираженого в сантиметрах, на час проходження нервового імпульсу між цими точками, виражене в секундах, тобто на різницю латентних періодів М-відповіді, викликаних стимуляцією відповідних точок стовбура нерва (у нормі ШПІ становить 93 %).

Отриманий матеріал обробляли методами описової статистики частково з визначенням М – вибіркового середнього, STD – стандартного відхилення. Для порівняння двох груп використовувався критерій Стюдента і непараметричний критерій згоди – χ^2 . Проведено також кореляційний аналіз з визначенням рангового коефіцієнта кореляції Спірмена – r_s , з подальшим порівнянням коефіцієнтів кореляції у двох групах. Критичний рівень значущості під час перевірки статистичних гіпотез у цьому дослідженні приймали рівним 0,05, p – досягнутий рівень значимості. Для обробки використовувався пакет статистичних програм Statistica 10 (StatSoft, США).

Результати й обговорення. Як показали результати проведеного дослідження, у всіх вікових групах у хворих на СМСН 1А типу спостерігалася грубе зниження ШПІ по моторних нервах. Велика виразність патологічного процесу спостерігалася в нижніх кінцівках (*n. peroneus*, *n. tibialis*) у порівнянні з верхніми кінцівками (*n. medialis*, *n. ulnaris*) у хворих усіх вікових груп.

Для оцінки спадкової моторно-сенсорної нейропатії типу 1А типу в динаміці враховували тривалість періоду після маніфестації захворювання.

Поняття «тривалість захворювання» для спадкової моторно-сенсорної нейропатії 1А типу не використовувалося, оскільки генетично детермінована причина цього захворювання, що зумовлює клінічні прояви, є вродженою та сформованою внутрішньоутробно.

Залежно від тривалості періоду після маніфестації захворювання хворих було поділено на 3 групи: перша група – менше 5 років; друга – від 5 до 10 років; третя – більше 10 років.

Найбільше зниження амплітуди М-відповіді, що свідчить про ступінь втрати аксонів, спостерігалася у групі пацієнтів 36–60 років і 61–75 років. У більшості пацієнтів у вікових групах 36–60 років

Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення та 61–75 років тривалість захворювання після маніфестації становила понад 10 років, таким чином отримані результати дослідження можуть вказувати на розвиток вторинної аксональної дегенерації під час прогресування захворювання.

Електронейрофізіологічний патерн у переважній більшості хворих на СМЧН 1А типу характерний для дифузної демієлінізації та втрати аксонів різного ступеня.

Наявність дифузної демієлінізації в усіх обстежених хворих демонструє характер патофізіологічного процесу СМЧН 1А типу, а саме мутації гена *PMP22*, що призводять, зокрема, і до порушення синтезу мієліну.

Було проведено дослідження основних параметрів стимуляційної ЕНМГ у хворих на СМЧН 1А типу залежно від тривалості захворювання після маніфестації (табл. 1).

Таблиця 1. Основні параметри стимуляційної ЕНМГ у хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію 1А типу залежно від тривалості захворювання після маніфестації

Нерв	Тип нерва	Амплітуда М-відповіді та ПД сенсорних нервів, мВ		Резидуальна латентність, мс (M±STD)	ШПІ, м/с (M±STD)
		дистальна, (M±STD)	проксим. (M±STD)		
1	2	3	4	5	6
Тривалість захворювання менше 5 років після дебюту					
Medialis D.	м	4,3±1,2	3,7±1,9	5,3±1,4	36,3±1,7
	с	5,0± 1,8	2,6±1,7	–	47,0±1,4
Medialis S.	м	4,5±1,4	2,2±1,8	5,7±1,9	36,2±1,6
	с	5,1±1,6	3,3±1,7	–	46,5±1,3
Ulnaris D.	м	4,2±2,7	2,3±1,6	4,8±1,6	44,2±1,1
	с	5,8±1,8	3,4±1,8	–	48,4±1,3
Ulnaris S.	м	4,1±2,5	2,2±1,5	4,7±1,1	45,2±1,7
	с	5,6±1,5	3,3±1,6	–	48,6±1,3
Peroneus profundus D.	м	2,7±1,6	1,8±0,8	4,3±0,9	31,7±1,3
Peroneus profundus S.	м	3,1±1,4	1,7±0,9	4,6±1,1	32,8±1,2
Tibialis D.	м	3,6±1,7	2,2±0,7	4,3±0,8	32,6±1,3
Tibialis S.	м	3,8±1,5	2,1±0,6	4,5±0,9	31,8±1,1
Saphenus D.	с	3,4±1,7	1,6±0,8	–	41,4±1,3
Saphenus S.	с	3,6±1,3	1,5±1,1	–	40,8±1,5
Suralis D.	с	5,2±1,4	2,1±0,7	–	40,6±1,1
Suralis S.	с	5,4±1,6	2,4±1,2	–	41,0±0,9
Тривалість захворювання від 5 до 10 років після дебюту					
Medialis D.	м	4,3±1,2	2,8±1,7	5,3±2,0	34,2±1,3
	с	5,2± 1,5	2,6±0,9	–	45,4±1,7
Medialis S.	м	4,4±1,1	2,6±1,5	5,7±1,8	35,0±1,1
	с	5,0±1,2	2,3±0,7	–	45,6±1,6
Ulnaris D.	м	4,7±1,9	2,8±1,3	4,8±1,2	35,5±1,2
	с	6,0±1,4	3,3±0,7	–	41,4±1,8
Ulnaris S.	м	4,6±1,7	2,6±1,0	4,9±1,1	35,3±1,4
	с	5,8±1,7	4,4±1,1	–	40,8±1,2
Peroneus profundus D.	м	3,3±1,9	2,2±1,4	4,6±1,3	32,0±1,4
Peroneus profundus S.	м	3,4±1,6	1,9±0,13	4,7±1,6	32,6±1,3
Tibialis D.	м	4,0±1,8	2,6±1,1	4,8±1,3	32,1±1,4
Tibialis S.	м	4,2±1,6	2,7±1,5	4,6±1,6	31,8±1,1
Saphenus D.	с	4,5±1,7	2,2±0,8	–	40,8±1,3
Saphenus S.	с	4,7±1,9	2,1±1,0	–	41,3±1,7
Suralis D.	с	5,8±1,7	3,8±1,3	–	40,7±1,2
Suralis S.	с	6,0±1,6	3,2±1,0	–	41,5±1,4
Тривалість захворювання більше 10 років після дебюту					
Medialis D.	м	2,3±0,8	1,0±0,3	4,1±0,6	25,4±1,6
	с	3,2±1,3	1,4±0,6	–	30,1±1,4

1	2	3	4	5	6
Medialis S.	м	2,1±1,1	1,2±0,4	4,3±0,6	24,7±1,5
	с	2,9±1,0	1,5±0,7	–	29,6±1,1
Ulnaris D.	м	3,2±1,7	2,2±0,8	4,2±1,5	30,1±0,6
	с	3,8±1,5	2,1±0,9	–	32,4±1,8
Ulnaris S.	м	3,2±0,9	1,6±1,2	4,6±1,2	30,2±0,6
	с	3,7±0,7	2,0±1,0	–	31,6±1,6
Peroneus profundus D.	м	0,7±0,2	0,3±0,12	3,4±0,6	27,8±0,9
Peroneus profundus S.	м	0,6±0,1	0,4±0,2	3,6±0,2	28,2±0,7
Tibialis D.	м	0,54±0,2	0,24±0,1	3,9±0,4	26,4±1,0
Tibialis S.	м	0,59±0,2	0,27±0,08	3,7±0,3	27,0±0,8
Saphenus D.	с	1,6±0,9	0,7±0,4	–	36,4±0,4
Saphenus S.	с	1,4±0,7	0,6±0,2	–	35,8±0,7
Suralis D.	с	1,8±0,2	0,43±0,18	–	29,6±0,8
Suralis S.	с	1,9±0,4	0,52±0,21	–	30,2±0,6

Як показали результати проведеного дослідження, у хворих на СМЧН 1А типу з тривалістю більше 10 років після маніфестації захворювання спостерігалися нижчі показники амплітуди М-відповіді, порівняно із хворими з тривалістю менше

10 років після маніфестації захворювання.

Було також проведено дослідження основних параметрів стимуляційної ЕНМГ у хворих на СМЧН 1А типу залежно від віку дебюту захворювання (табл. 2).

Таблиця 2. Основні параметри стимуляційної ЕНМГ у хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію 1А типу з раннім та пізнім дебютом

Нерв	Тип нерва	Амплітуда М-відповіді і ПД сенсорних нервів, мВ		Резидуальна латентність, мс (M±STD)	ШПІ, м/с (M±STD)
		дистальна, (M±STD)	проксим. (M±STD)		
1	2	3	4	5	6
Ранній дебют					
Medialis D.	м	2,5±1,0	0,9±0,2	4,7±0,2	27,5±0,4
	с	3,1±0,6	1,1±0,4	–	29,6±0,5
Medialis S.	м	2,3±0,8	0,7±0,2	4,7±0,4	27,2±0,9
	с	3,0±0,5	1,2±0,4	–	32,7±1,3
Ulnaris D.	м	2,5±1,1	0,7±0,3	3,4±0,6	26,7±0,3
	с	3,0±0,4	0,9±0,2	–	28,9±0,4
Ulnaris S.	м	2,5±0,9	0,6±0,2	3,3±0,4	26,1±0,4
	с	3,1±0,7	0,7±0,3	–	26,5±1,6
Peroneus profundus D.	м	0,9±0,2	0,3±0,11	3,4±0,5	26,3±0,7
Peroneus profundus S.	м	0,8±0,1	0,22±0,08	3,2±0,3	25,8±0,5
Tibialis D.	м	0,48±0,2	0,2±0,08	2,1±1,4	24,5±1,6
Tibialis S.	м	0,41±0,16	0,2±0,09	2,3±1,1	28,4±1,9
Saphenus D.	с	1,8±0,6	0,7±0,2	–	28,9±1,2
Saphenus S.	с	1,4±0,3	0,5±0,08	–	28,4±0,9
Suralis D.	с	1,8±0,7	0,34±0,06	–	24,5±1,0
Suralis S.	с	2,1±0,4	0,47±0,1	–	23,7±0,8
Пізній дебют					
Medialis D.	м	4,3±1,5	3,4±1,6	5,3±1,6	36,2±1,4
	с	5,2±1,4	2,9±0,9	–	45,6±1,1
Medialis S.	м	4,4±1,7	3,3±1,1	5,0±1,7	36,7±1,3
	с	5,0±1,2	2,5±1,2	–	46,8±1,4
Ulnaris D.	м	4,4±1,9	2,7±1,3	4,5±1,7	42,7±1,5
	с	5,6±1,7	3,3±1,6	–	46,8±1,2

1	2	3	4	5	6
Ulnaris S.	м	4,3±0,7	2,9±1,1	4,6±1,6	43,0±1,4
	с	5,7±1,3	3,1±1,4	–	47,4±1,7
Peroneus profundus D.	м	2,9±1,7	1,8±0,5	4,7±1,2	32,0±1,7
Peroneus profundus S.	м	2,6±1,5	1,5±0,7	4,6±0,8	31,7±1,5
Tibialis D.	м	3,4±1,5	2,1±1,2	4,4±1,3	30,6±1,7
Tibialis S.	м	3,2±1,1	1,8±0,8	4,5±0,9	29,7±0,3
Saphenus D.	с	3,9±1,4	1,3±0,7	–	42,0±1,9
Saphenus S.	с	3,6±1,8	1,2±0,4	–	41,2±0,6
Suralis D.	с	4,8±0,8	1,7±0,6	–	40,4±1,5
Suralis S.	с	5,0±0,6	1,9±0,4	–	41,6±1,2

За даними результатів дослідження за віком дебюту захворювання хворі на СМСН 1А типу були поділені на 2 групи: 1 група – хворі з раннім дебютом захворювання (до 20 років) та 2 група – з пізнім дебютом захворювання (після 20 років). Для поділу хворих на ранній і пізніший початок дебюту захворювання вік «20 років» був обраний на підставі того, що цей вік максимально наближений до середнього віку дебюту захворювання, а також у зв'язку з тим, що він є верхньою межею закінчення періоду зростання. Ранній дебют захворювання в обстежених хворих на СМСН 1А типу спостерігали в 65,4 % випадків; пізній дебют захворювання – у 34,6 % випадків.

Як показали результати проведеного дослідження, у хворих з раннім дебютом захворювання відзначалися нижчі показники ШПІ по нижніх та верхніх кінцівках, порівняно із хворими з пізнім дебютом.

Проведений аналіз показав, що у 88,7 % випадків ШПІ суттєво не змінювалася протягом усього періоду спостереження та при прогресуванні захворювання; у 85,4 % випадків відзначалося зниження амплітуди М-відповіді при прогресуванні захворювання.

Було проведено кореляційний аналіз між основними параметрами стимуляційної ЕНМГ та анамнестичними даними хворих на СМСН 1А типу (табл. 3).

Таблиця 3. Кореляційний аналіз основних параметрів стимуляційної ЕНМГ та анамнестичних даних хворих на спадкову моторно-сенсорну нейропатію 1А типу

Анамнестичні дані	Параметри стимуляційної ЕНМГ							
	ШПІ (M±STD), м/с				Амплітуда М-відповіді (M±STD), мВ			
	Medialis	Ulnaris	Peroneus	Tibialis	Medialis	Ulnaris	Peroneus	Tibialis
Коефіцієнт рангової кореляції Спірмена								
Вік дебюту захворювання	0,14*	0,14	0,29*	0,24 *	0,28**	0,23*	0,19*	0,13*
Вік на момент огляду	0,16*	0,17*	0,22*	0,18*	0,19*	0,21*	0,23*	0,27*
Тривалість періоду після маніфестації захворювання	-0,47*	-0,52*	-0,58**	-0,47*	-0,65*	-0,71**	-0,83*	-0,75*

Примітка. * – p<0,05; ** – p<0,01.

Результати проведеного дослідження показали, що між ШПІ та віком дебюту захворювання, а також між ШПІ та віком на момент огляду кореляційний зв'язок не спостерігається. Між ШПІ та тривалістю періоду після маніфестації захворювання відзначається середній кореляційний негативний зв'язок, що свідчить про те, що збільшення тривалості періоду після маніфестації захворювання супроводжується зниженням ШПІ по моторних та сенсорних волокнах периферичних

нервів верхніх і нижніх кінцівок у хворих на СМСН 1А типу.

Встановлено, що між амплітудою М-відповіді та віком дебюту захворювання, а також між амплітудою М-відповіді та віком на момент огляду кореляційний зв'язок не спостерігається. Між амплітудою М-відповіді та тривалістю періоду після маніфестації захворювання відзначається високий кореляційний негативний зв'язок, що свідчить про те, що збільшення тривалості періоду

Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення
ду після маніфестації захворювання супроводжується зниженням амплітуд М-відповіді по моторних і сенсорних волокнах периферичних нервів верхніх і нижніх кінцівок у хворих.

Отже, проведене дослідження дозволило встановити, що збільшення м'язової слабкості та сенсорної недостатності, вираженість яких визначає ступінь тяжкості СМСН 1А типу, зумовлено, найімовірніше, розвитком вторинної аксональної дегенерації під час прогресування захворювання. Ознаки демієлінізації нервових волокон, про що свідчать низькі показники ШПІ, спостерігаються у більшості хворих на СМСН 1А типу на ранніх термінах захворювання. При цьому необхідно також відзначити, що суттєве зниження показників ШПІ не спостерігається під час прогресування захворювання.

Таким чином, низькі показники ШПІ та амплітуд М-відповіді на ранніх термінах захворювання можуть бути прогностичним фактором більш швидкого темпу прогресування СМСН 1А типу.

До цього часу до кінця не вивчені зміни, що виникають у результаті взаємодій аксона з аномальними шванівськими клітинами. Найімовірніше, при СМСН 1А типу внаслідок порушеної взаємодії між аксоном і шванівськими клітинами виникає каскад патологічних механізмів, що

призводить до збільшення щільності нейрофіламентів, порушення їх фосфорилування, зниження інтенсивності аксонального транспорту, що є причиною значних змін у фізіології аксона та власне аксональної дегенерації [6].

Висновки. 1. Електронейрофізіологічний патерн у хворих на СМСН 1А типу характерний для дифузної демієлінізації та втрати аксонів різного ступеня.

2. У хворих на СМСН 1А типу спостерігається грубе зниження ШПІ по моторних нервових волокнах верхніх і нижніх кінцівок. Показник ШПІ не корелює із віком хворого, дебютом захворювання. Існує кореляційна залежність між ШПІ та тривалістю періоду після маніфестації захворювання.

3. Зниження амплітуд М-відповідей, що відображає ступінь втрати аксонів, спостерігається у більшості хворих із тривалістю захворювання більше 10 років після дебюту.

4. Низькі показники ШПІ та амплітуд М-відповіді на ранніх термінах захворювання можуть бути прогностичним фактором більш швидкого темпу прогресування СМСН 1А типу.

Перспективи подальших досліджень полягають у дослідженні основних параметрів стимуляційної ЕНМГ у хворих на СМСН 1А типу залежно від ступеня тяжкості цього захворювання.

ЛІТЕРАТУРА

1. Carter G. T. Charcot-Marie-Tooth disease: electrophysiology, molecular genetics and clinical management / G. T. Carter // *IDrugs : the investigational drugs journal*. – 2004. – Vol. 7, No. 2. – P. 151–159.
2. Tavee J. Nerve conduction studies: Basic concepts / J. Tavee // *Handbook of clinical neurology*. – 2019. – Vol. 160. – P. 217–224. DOI: 10.1016/B978-0-444-64032-1.00014-X.
3. Rubin D. I. Needle electromyography: Basic concepts / D. I. Rubin // *Handbook of clinical neurology*. – 2019. – Vol. 160. – P. 243–256. DOI: 10.1016/B978-0-444-64032-1.00016-3.

4. Gans B. M. M-response quantification: a technique / B. M. Gans, G. H. Kraft // *Archives of physical medicine and rehabilitation*. – 1981. – Vol. 62, No. 8. – P. 376–380.
5. Dyussenbayev A. Age Periods Of Human Life / A. Dyussenbayev // *Advances in Social Sciences Research Journal*. – 2017. – Vol. 4, No. 6. – P. 258–263. DOI: 10.14738/assrj.46.2924.
6. Morena J. Charcot-Marie-Tooth: From Molecules to Therapy / J. Morena // *International journal of molecular sciences*. – 2019. – Vol. 20, No. 14. – P. 3419. DOI: 10.3390/ijms20143419.

REFERENCES

1. Carter, G.T., England, J.D., & Chance, P.F. (2004). Charcot-Marie-Tooth disease: electrophysiology, molecular genetics and clinical management. *IDrugs : the investigational drugs journal*, 7(2), 151-159.
2. Tavee, J. (2019). Nerve conduction studies: Basic concepts. *Handbook of clinical neurology*, 160, 217-224. DOI: 10.1016/B978-0-444-64032-1.00014-X.
3. Rubin, D.I. (2019). Needle electromyography: Basic concepts. *Handbook of clinical neurology*, 160, 243-256. DOI: 10.1016/B978-0-444-64032-1.00016-3.

4. Gans, B.M., & Kraft, G.H. (1981). M-response quantification: a technique. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 62(8), 376-380.
5. Dyussenbayev, A. (2017). Age Periods Of Human Life. *Advances in Social Sciences Research Journal*, 4(6), 258-263. DOI: 10.14738/assrj.46.2924.
6. Morena, J., Gupta, A., & Hoyle, J.C. (2019). Charcot-Marie-Tooth: From Molecules to Therapy. *International Journal of Molecular Sciences*, 20(14), 3419. DOI: 10.3390/ijms20143419.

ANALYSIS OF ELECTRONEUROMYOGRAPHIC PARAMETERS IN PATIENTS WITH HEREDITARY MOTOR AND SENSORY NEUROPATHY TYPE 1A

©I. O. Govbakh

Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Public Health of Ukraine

SUMMARY. The study of the correlation between neurophysiological parameters, clinical features, and neurological characteristics in patients with hereditary motor sensory neuropathy (HMSN) type 1A is crucial for comprehending the pathophysiology of this condition and identifying factors that contribute to disease severity and progression.

The aim – to assess changes in electroneuromyographic parameters in patients with HMSN type 1A based on age and duration of the period after the manifestation of the disease.

Material and Methods. We conducted stimulation electroneuromyography (ENMG) to evaluate the motor and sensory nerve conduction velocity (NCV), M-response parameters, and sensory responses of the ulnar, tibial, superficial peroneal, musculocutaneous, and femoral nerves on both sides of patients with HMSN type 1A. We analyzed ENMG data from 97 patients with HMSN type 1A at different times and categorized them by age. We only included ENMG studies with a complete description of the parameters of NCV and M-responses in digital terms. We used a Neuro-MVP-8 electroneuromyograph (DX-Systems, Ukraine) with computer registration for the study.

Results. We found that the greatest decrease in M-response amplitude occurred in patients aged 36–60 and 61–75 years with HMSN type 1A. Patients with a duration of more than 10 years after the manifestation of the disease had lower M-response amplitudes than those with a duration of less than 10 years. NCV remained stable in 88.7 % of cases during the observation period, whereas the M-response amplitude decreased in 85.4 % of cases as the disease progressed. We observed a high negative correlation between M-response amplitude and the duration of the disease.

Conclusions. The SPI did not correlate with age or onset of the disease in patients with HMSN type 1A but was positively associated with the duration of the period after the manifestation of the disease. A low NCV and M-response amplitude in the early stages of the disease may indicate a faster rate of progression of HMSN type 1A and serve as a predictor.

KEY WORDS: hereditary motor sensory neuropathy; electroneuromyography.

Отримано 02.03.2023

Електронна адреса для листування: irynagovbakh@gmail.com