



Клинико-электронейромиографический алгоритм топической диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей раннего возраста

В.Н. Команцев¹, К.Ю. Моллаева², З.Р. Умаханова²

¹ ФГБУ ДПО «Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации; Россия, г. Санкт-Петербург

² ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; Россия, Республика Дагестан, г. Махачкала

РЕЗЮМЕ

Цель исследования: разработать алгоритм клинико-электронейромиографической (ЭНМГ) топической диагностики синдрома мышечной гипотонии (СМГ) у детей раннего возраста на основе рутинной электромиографии (ЭМГ), стандартизации метода игольчатой ЭМГ и ЭМГ-характеристик состояния супрасегментарных структур.

Дизайн: сравнительное проспективное исследование.

Материалы и методы. Проведено клинико-ЭНМГ обследование 123 пациентов в возрасте от 1 месяца до 3 лет с СМГ различного генеза. Для топической ЭНМГ-диагностики использовались методы поверхностной, игольчатой ЭМГ, измерения скорости проведения импульса по моторным и сенсорным волокнам периферических нервов верхних и нижних конечностей, F-волны, ритмической стимуляции.

Результаты. Изучена возможность характеристики супрасегментарных нарушений с помощью показателя мономорфности F-волны, миотатического рефлекса, амплитуды произвольной мышечной активности. Предложен клинико-ЭНМГ алгоритм для топической диагностики СМГ и алгоритм выполнения игольчатой ЭМГ у детей, позволившие повысить информативность диагностики СМГ до 90–100%. Разработан линейный алгоритм проведения игольчатой ЭМГ у детей для дифференциальной диагностики СМГ миогенного и центрального генеза.

Заключение. Полученные результаты свидетельствуют о высокой эффективности дифференциальной ЭНМГ-диагностики СМГ на основе использования предложенных алгоритмов и показателей состояния супрасегментарных структур.

Ключевые слова: нервно-мышечные болезни, синдром мышечной гипотонии, электронейромиография, алгоритм диагностики, дети раннего возраста.

Вклад авторов: Команцев В.Н. — разработка дизайна исследования, обзор публикаций по теме статьи, сбор материала, анализ полученных данных, написание текста рукописи, окончательное утверждение версии статьи перед сдачей в печать; Моллаева К.Ю. — обзор публикаций по теме статьи, сбор материала, анализ полученных данных, написание текста рукописи; Умаханова З.Р. — сбор материала, анализ полученных данных.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

Для цитирования: Команцев В.Н., Моллаева К.Ю., Умаханова З.Р. Клинико-электронейромиографический алгоритм топической диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей раннего возраста. Доктор.Ру. 2020; 19(9): 20–26. DOI: 10.31550/1727-2378-2020-19-9-20-26



A Clinical Electroneuromyography Protocol for Localization Diagnosis of Hypotonia Syndrome in Young Children

V.N. Komantsev¹, K.Yu. Mollaeva², Z.R. Umakhanova²

¹ St. Petersburg Institute of Advanced Training for Specialist Physicians (a Federal Government-funded Institution of Advanced Professional Education), Russian Federation Ministry of Labour and Social Protection; 11/12A Bolshoy Samsonevsky Prospect, St. Petersburg, Russian Federation 194044

² Dagestan State Medical University (a Federal Government-funded Educational Institution of Higher Education), Russian Federation Ministry of Health; 3 Pirogov St., Republic of Dagestan, Makhachkala, Russian Federation 367000

ABSTRACT

Study Objective: To develop a clinical electroneuromyography (ENMG) protocol based on routine electromyography (EMG), standardization of needle EMG, and EMG parameters of the suprasegmental structures, for localization diagnosis of hypotonia syndrome (HS) in young children.

Study Design: This was a comparative prospective study.

Materials and Methods: One hundred and twenty-three patients, aged 1 month to 3 years, with HS of various origin underwent clinical examination and EMG. The following techniques were used for localization diagnosis by ENMG: surface EMG, needle EMG, measurement

Команцев Владимир Николаевич — д. м. н., профессор кафедры неврологии, медико-социальной экспертизы и реабилитации ФГБУ ДПО СПбИУВЭК Минтруда России. 194044, Россия, г. Санкт-Петербург, Большой Сампсониевский пр-т, д. eLIBRARY.RU SPIN: 7595-0605. 11/12A. E-mail: emtger@mail.ru

Моллаева Камилла Юнусовна (автор для переписки) — аспирант кафедры неврологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России. 367000, Россия, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Пирогова, д. 3. E-mail: t.mollaev75@mail.ru

Умаханова Зоя Рашидовна — к. м. н., заведующая кафедрой неврологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России. 367000, Россия, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Пирогова, д. 3. eLIBRARY.RU SPIN: 8516-9363. E-mail: zoya-umakhanova@yandex.ru

of nerve conduction velocity in peripheral motor and sensory nerves in the upper and lower limbs, F-wave measurement, and rhythmic stimulation.

Study Results: The authors evaluated the possibility of describing suprasegmental disorders using the following parameters: F-wave monomorphism, myotatic reflex, and amplitude of voluntary muscular contractions. They proposed a clinical ENMG protocol for localization diagnosis of HS and a pediatric protocol for needle EMG; these approaches increased the rate of detecting HS up to 90-100%. They also developed a pediatric linear protocol for needle EMG to differentiate between myogenic and central HS.

Conclusion: The study results demonstrated the high diagnostic value of ENMG-based differential diagnosis of HS, relying on the proposed protocols and on parameters indicating the condition of the suprasegmental structures.

Keywords: neuromuscular disorders, hypotonia syndrome, electroneuromyography, diagnostic protocol, young children.

Contributions: Dr. V.N. Komantsev developed the design of the study, reviewed relevant publications, collected material, analyzed the study data, co-wrote the manuscript, and approved the final version of the manuscript before submission for publication. Dr. K.Yu. Mollaeva reviewed relevant publications, collected material, analyzed the study data, and co-wrote the manuscript. Dr. Z.R. Umakhanova collected material and analyzed the study data.

Conflict of interest: The authors declare that they do not have any conflict of interests.

For citation: Komantsev V.N., Mollaeva K.Yu., Umakhanova Z.R. A Clinical Electroneuromyography Protocol for Localization Diagnosis of Hypotonia Syndrome in Young Children. Doctor.Ru. 2020; 19(9): 20–26. (in Russian). DOI: 10.31550/1727-2378-2020-19-9-20-26

ВВЕДЕНИЕ

Синдром мышечной гипотонии (СМГ) у детей грудного и раннего возраста имеет различный генез и представляет трудности для нозологической диагностики. СМГ входит в структуру более 100 различных заболеваний, его основные клинические маркеры неспецифичны, а течение и исход переменчивы. Начиная с 1900 г. в серии статей выдающийся немецкий невролог Герман Оппенгейм описал состояния, наблюдавшиеся у детей раннего возраста, основным симптомом которых являлась мышечная гипотония [1].

С тех пор описано множество заболеваний, дебютирующих снижением мышечного тонуса, что дало основание J.G. Greenfield и соавт. в 1958 г. предложить термин «вялый ребенок» (floppy baby) [2]. В 1969 г. V. Dubowitz предложил систему классификации мышечной гипотонии по клиническим критериям с разделением на две группы:

- первая группа с преобладанием паралича с мышечной гипотонией, включающая различные патологии на сегментарном уровне (от спинальной амиотрофии Верднига — Гоффмана до прогрессирующих мышечных дистрофий);
- вторая группа с преобладанием гипотонии с мышечной слабостью; патологии, обусловленные различными заболеваниями ЦНС (в первую очередь атоническая форма ДЦП), соединительной ткани и метаболическими нарушениями [3].

Сложность диагностики СМГ связана с наличием различных топически обусловленных вариантов развития. Известно, что СМГ может быть вызван поражением разного уровня моторной интеграции: на мышечном, синаптическом, невральном, на уровне передних рогов спинного мозга, а также поражением белого вещества головного мозга и центрального мотонейрона. Нарушение функции на каждом из этих участков нервно-мышечного пути может проявляться при ряде заболеваний, из которых наиболее значимыми являются семь групп:

- 1) врожденные мышечные дистрофии;
- 2) врожденная миотоническая дистрофия 1-го типа;
- 3) врожденные конгенитальные структурные миопатии;
- 4) врожденные миастенические синдромы;
- 5) наследственные демиелинизирующие моторно-сенсорные полинейропатии (группа наследственных моторно-сенсорных нейропатий с дебютом в раннем детском возрасте: полинейропатия Шарко — Мари — Тута 3-го типа, или синдром Дежерин — Сотта; полинейропатия Шарко — Мари — Тута 4-го типа, или болезнь Рефсума);
- 6) спинальные мышечные атрофии (СМА) 1–2-го типов;

7) врожденные наследственные и приобретенные заболевания головного мозга: врожденные пороки развития — синдром Жубера, лиссэнцефалия, голопроэнцефалия, хромосомные болезни; наследственные болезни обмена — нарушение метаболизма сложных молекул, нарушение промежуточного метаболизма и наиболее часто встречающаяся гипоксически-ишемическая энцефалопатия с СМГ.

Арсенал параклинических возможностей диагностики СМГ различного генеза включает методы генетических, биохимических, гистологических, а также инструментальных исследований, таких как нейровизуализация и электронейромиография (ЭНМГ). Однако при топической ориентированной диагностике СМГ именно метод ЭНМГ является наиболее точным и удобным для применения. Кроме достаточной доступности, оперативности, преимуществ миографического метода — его прямая направленность на выявление локализации поражения (мышца, синапс, нерв, передние рога спинного мозга, двигательные центральные проводники), а также возможность оценки функциональной активности пораженной структуры в состоянии покоя и при активации.

Несмотря на это, эффективность ЭНМГ в диагностике структурных миопатий имеет неоднозначную оценку [4, 5], что снижает доверие к миографии при дифференциальной диагностике СМГ миогенного и центрального генеза. По данным авторов [4, 5], чувствительность ЭНМГ в диагностике структурных миопатий у детей до 2 лет составляет 14%, увеличиваясь до 75% у детей в возрасте от 2 до 9 лет. Однако в опубликованных материалах не складывается полная картина верификации этих выводов, что требует дальнейшего научного поиска особенностей ЭНМГ-исследований у пациентов со структурными миопатиями.

Кроме того, по данным отечественных и зарубежных руководств, включая руководства по педиатрической ЭНМГ, не разработан регламент детального проведения игольчатой электромиографии (ЭМГ), что предполагает различное качество и информативность получаемых разными авторами ЭМГ-данных. Помимо сложности ЭНМГ-исследования структурных миопатий, в дифференциальной диагностике СМГ миопатического и центрального генеза также существенна недостаточность сведений в доступной литературе, возможности использования позитивной ЭНМГ-диагностики состояния центральных двигательных проводников.

Вместе с тем наши предшествующие публикации показали, что ряд ЭНМГ-показателей, таких как Н-рефлекс, F-волна,

миотатический рефлекс, используемые в оценке поражения пирамидных путей у детей со спастической диплегией и гемипарезами, могут использоваться и в позитивной диагностике скрытых центральных поражений нервной системы с развитием СМГ [6, 7].

Однако даже наличие достаточного количества значимых ЭНМГ-показателей на основе ряда ЭНМГ-методик не может быть залогом успеха в дифференциальной диагностике СМГ, если отсутствует оптимальный путь направленного и последовательного их использования по конкретному алгоритму [8]. В доступной литературе представлены различные алгоритмы клинико-лабораторной диагностики заболеваний с СМГ [9, 10], которые включают критерии, основанные на клинических методах диагностики матери и ребенка, генетических, биохимических, гистологических, МРТ, ЭНМГ-методах. Но и в отечественной, и в иностранной литературе специфические клинико-ЭНМГ алгоритмы диагностики СМГ отсутствуют.

Цель исследования: разработать алгоритм клинико-ЭНМГ топической диагностики СМГ у детей раннего возраста на основе рутинной ЭМГ, стандартизации метода игольчатой ЭМГ и ЭМГ-характеристик состояния супрасегментарных структур ЦНС.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследованы 123 ребенка в возрасте от 1 месяца до 3 лет (64 мальчика, 59 девочек) с 2010 по 2017 г. с диагнозом СМГ, задержки моторного развития. Пациенты обследовались в рамках лечебно-диагностического процесса в медицинском центре «Нейромед», г. Махачкалы (главный врач — Гейбатова Л.Г.), медицинском центре «Аверс» г. Санкт-Петербурга (директор — Сорокин М.В.).

В исследование включали детей в возрасте до 3 лет с клиническим СМГ, имевших задержку моторного развития на 3–6 месяцев, со снижением или отсутствием сухожильных рефлексов. Критерии исключения: возраст старше 3 лет, наличие в анамнезе перинатальных и постнатальных травм периферической нервной системы, заболеваний и травм головного мозга.

По данным разработанного алгоритмизированного ЭНМГ-исследования у больных СМГ с установленной локализацией первично-мышечного поражения и СМГ центрального генеза через 2,5–4 года проводилась проспективная верификация диагноза на основе динамики клинической картины заболевания, ЭНМГ-данных повторного обследования, генетической, биохимической и МРТ-диагностики.

Клиническая диагностика СМГ основывалась на изменении позы ребенка с ротацией бедер кнаружи в положении лежа на спине, запрокидывании головы назад при тракции за руки, на наличии симптома «вялых» надплечий при удержании за подмышки; изменении рефлекторной сферы (снижение или отсутствие сухожильных рефлексов); на низком мышечном тоне (снижение сопротивления при пассивном движении конечностей, дряблость мышц), снижении силы.

Лабораторные исследования включали биохимический анализ крови (креатинфосфокиназа, АЛТ, АСТ). ЭНМГ проводили на двух- и четырехканальном электромиографах фирмы «Нейрософт» и пятиканальном электромиографе «Нейромиан» фирмы «Медиком МТД», согласно рекомендациям [11].

Методом измерения скорости проведения импульса (СПИ) по моторным и сенсорным волокнам периферических нервов верхних и нижних конечностей исследовали срединные локтевые и малоберцовые нервы, М-ответ *musculus biceps brachii* и *m. rectus femoris*; нервно-мышечную проводимость для *m. abductor digiti minimi* с оценкой наличия феноменов

декремента и инкремента; F-волну на стимуляцию *nervus tibialis* с расчетом процента мономорфности F-волн (ММ-Ftib), т. е. отношения числа F-волн идентичной формы к числу всех зарегистрированных F-волн.

Методом поверхностной ЭМГ регистрировали амплитуду произвольной активности *m. rectus femoris*, *m. extensor digitorum brevis* с расчетом отношений их амплитуд. Поверхностными электродами также регистрировали реакцию мышцы на пассивное растяжение со скоростью 60 угловых градусов в 1 секунду — миотатический рефлекс с *m. gastrocnemius* — с визуальной оценкой и расчетом среднего значения амплитуды 5 залпов активности [6].

Методом игольчатой ЭМГ исследовали *m. biceps brachii*, *m. vastus lateralis*, *m. tibialis anterior* с регистрацией интерференционного паттерна, спонтанной активности (потенциалов фибрилляций, положительных острых волн, миотонических разрядов, потенциалов фасцикуляций и др.), потенциалов двигательных единиц (ПДЕ) с расчетом процента мелкофазных полифазных («миопатических») ПДЕ. Пороговым критерием наличия миопатических изменений мышц у пациента являлся уровень наличия мелкофазных полифазных ПДЕ более 15% более чем в двух мышцах, включая верхние и нижние конечности.

РЕЗУЛЬТАТЫ

По данным ЭНМГ-исследования, все пациенты разделились на семь групп, характеристика которых по возрасту и верификации диагнозов представлена в *таблице*.

Верификация типа нервно-мышечного поражения показала, что использование разработанной методологии помогает добиться высокой точности ЭНМГ-диагностики СМГ — 95,1% (90–100%). Усовершенствованная ЭНМГ-диагностика СМГ позволила сформировать и предложить для использования разветвляющийся алгоритм с пошаговой детализацией (*рис. 1*).

Необходимость такого алгоритма обусловлена ограниченным временем обследования детей раннего возраста, большой вариативностью выбора рутинных ЭНМГ-методик, широким спектром заболеваний детей с СМГ, при которых ЭНМГ-показатели имеют разную информативную значимость. Дополнительно для проведения тщательного ЭНМГ-обследования игольчатым электродом детей с диагностически наиболее сложной структурной миопатией разработан и предложен линейный алгоритм вспомогательного типа, которым дополняется на определенном этапе общий алгоритм клинико-ЭНМГ диагностики (*рис. 2*).

Основной алгоритм клинико-ЭНМГ диагностики построен на основе этапных блоков, состоящих из опорного критерия (вариант ЭНМГ-методики) и диагностического показателя (значения нормативного показателя), на основе которого происходит разделение обследуемых на две или три вариантные группы (норма/патология, крупные/мелкие и др.) в ходе применения указанного вида ЭНМГ-методики. На основе последующих аналогично повторяющихся шагов диагностической детализации окончательно формируются группы по уровням локализации поражения, которые согласуются с соответствующими нозологическими формами.

ЭНМГ-исследование начинают с оценки невральности проводимости по критерию «СПИ по сенсорным волокнам», СПИ по моторным волокнам». Достаточно исследовать СПИ по моторным и сенсорным волокнам по малоберцовым нервам с разных сторон. Снижение СПИ до 5–15 м/с будет свидетельствовать о невральном уровне поражения и, соответственно, о наличии наследственной полинейро-

Структура нервно-мышечного поражения у пациентов с синдромом мышечной гипотонии (СМГ), по данным электронейромиографии
Types of neuromuscular disorder in patients with hypotonia syndrome (HS), diagnosed by electroneuromyography

Заболевания / Disorder	Количество больных / Number of patients, n (%)	Возраст / Age (min-max)	Количество верифицированных случаев СМГ при динамическом наблюдении / Number of HS cases verified during observation, n (%)
Врожденные мышечные дистрофии / Congenital muscular dystrophies	7 (5,7)	1–2,5 г / 1-2.5 years	7 (100,0)
Миотонические дистрофии / Myotonic dystrophies	3 (2,4)	6 мес – 1,5 г / 6 months – 1.5 years	3 (100,0)
Врожденные миопатии / Congenital myopathies	30 (24,4)	10 мес – 3 г / 10 months – 3 years	27 (90,0)
Врожденные миастенические синдромы / Congenital myasthenic syndromes	3 (2,4)	1–3 г / 1-3 years	3 (100,0)
Наследственные демиелинизирующие моторно-сенсорные полинейропатии / Demyelinating hereditary motor and sensory polyneuropathies	2 (1,7)	1–3 г / 1-3 years	2 (100,0)
Спинальные мышечные атрофии 1–2-го типов / Spinal muscle atrophies, type 1 or 2	36 (29,3)	1 мес – 3 г / 1 month – 3 years	36 (100,0)
Центрально обусловленный СМГ / Central HS	42 (34,1)	6 мес – 3 г / 6 months – 3 years	39 (92,8)
Всего / Total	123 (100,0)	1 мес – 3 г / 1 month – 3 years	117 (95,1)

патии (болезни Шарко — Мари — Тута 3-го, 4-го типов). Для всех других предполагаемых видов патологии этот показатель будет в пределах нормативных значений с учетом возрастных процессов миелинизации.

Следующий блок имеет опорный критерий «амплитуда проксимального моторного ответа» на одной верхней и одной нижней конечностях. Наиболее проксимальными мышцами, доступными для стимуляции, являются *m. biceps brachii* и *m. rectus femoris*. Минимальная амплитуда в норме — более 1,3 мВ для *m. biceps brachii* и более 3,1 мВ для *rectus femoris* [12]. Сниженные значения М-ответов будут патогномичны для прогрессирующего процесса — СМА или миодистрофии с утратой значимого объема мышечной ткани.

Для их дифференциации в следующем блоке диагностики используется опорный критерий «размер ПДЕ». Крупные полифазные ПДЕ характерны для переднерогового процесса и обусловлены СМА, мелкие — для первично-мышечного поражения и обусловлены врожденной мышечной дистрофией.

Использование на этом этапе дополнительно вспомогательного алгоритма игольчатой ЭМГ позволяет повысить надежность выявления первично-мышечного поражения при наличии более 15% мелких полифазных ПДЕ.

Пациентам с нормальными значениями амплитуды проксимального моторного ответа проводится диагностика с опорным критерием «ритмическая стимуляция» для выявления врожденных миастенических синдромов. Получение феномена декремента будет характеризовать постсинаптический механизм нарушения нервно-мышечной проводимости, а феномен инкремента — пресинаптический механизм нарушения нервно-мышечной проводимости, что согласуется с двумя вариантами врожденных миастенических синдромов.

У пациентов с отсутствием феноменов декремента и инкремента проводится диагностика с опорным критерием наличия спонтанной активности по игольчатой ЭМГ. Регистрация

миотонических разрядов будет показывать нарушенную возбудимость миоцитов, характерную для врожденной миотонической дистрофии.

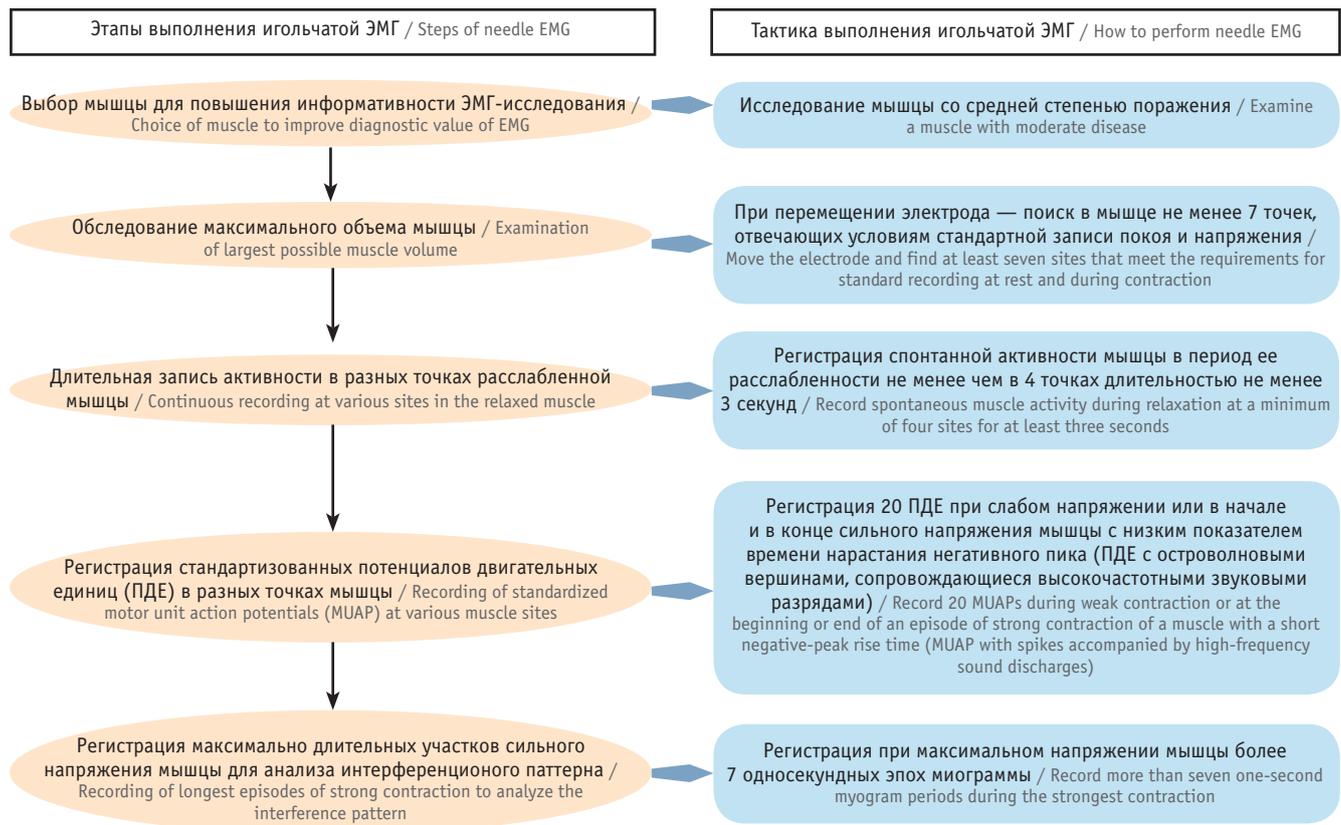
При отсутствии спонтанной активности используется опорный критерий «размер ПДЕ». Наличие более 15% мелких ПДЕ без спонтанной активности характерно для прогрессирующего первично-мышечного поражения, обусловленного врожденной миопатией. Надежность диагностики обеспечивает использование на этом этапе вспомогательного алгоритма проведения игольчатой ЭМГ. Нормальные значения ПДЕ при наличии мышечной гипотонии будут характерны для супрасегментарной локализации поражения и обусловлены центральной мышечной гипотонией.

Так как на этом этапе алгоритмизированной диагностики группа центрально обусловленной мышечной гипотонии сформирована на основе только негативной диагностики (исключения других видов патологии) дополнительно для повышения надежности проводится подтверждающее позитивное тестирование с использованием трех опорных критериев: миотатического рефлекса, формы F-волны и амплитуды активности проксимальной мышцы *rectus femoris*.

Повышение значения миотатического рефлекса (выше 100 мкВ), наличие мономорфности F-волны по показателю повторяемости (> 46%) и высокого относительного показателя амплитуды произвольного напряжения *m. rectus femoris* (ампл. *rectus femoris*/ампл. *extensor digitorum brevis*) (> 80%) являются позитивными маркерами супрасегментарной локализации поражения и, соответственно, центральной мышечной гипотонии [6, 7].

Нормальные или сниженные значения этих показателей будут ставить под сомнение наличие центральной мышечной гипотонии. В таких случаях требуется выполнение в первую очередь дополнительной, более углубленной диагностики на наличие врожденной миопатии: биопсии мышц,

Рис. 2. Вспомогательный алгоритм проведения игольчатой электромиографии (ЭМГ)
 Fig. 2. Auxillary protocol for needle electromyography (EMG)



генетического тестирования и повторного ЭНМГ исследования в динамике с оценкой ПДЕ большего числа мышц.

Проведение игольчатой ЭМГ у детей раннего возраста является достаточно трудной процедурой и в ряде случаев вынужденно сокращается по объему и времени. Основные ограничения полного обследования — отсутствие согласованных скооперированных действий врача и больного, противодействие ребенка обследованию, трудности в поддержании расслабленного и дозированного слабого напряжения мышцы, создание пациентом эмоционально напряженной атмосферы для его родителей и врача.

Однако, несмотря на это, полноценное заключение о наличии или отсутствии структурной миопатии по результатам игольчатой ЭМГ возможно при накоплении достаточного количества ПДЕ с низким (менее 500 мкс) показателем времени нарастания негативного пика, что, несомненно, может быть достигнуто при соблюдении регламентированной последовательности действий. Эту задачу решает предлагаемый алгоритм игольчатой ЭМГ для детей раннего возраста, сформированный на эмпирической основе (см. рис. 2).

Алгоритм является линейным и состоит из пяти блоков-этапов (см. детализацию на рисунке 2). Выполнение всех этапов алгоритма записи игольчатой ЭМГ позволяет в дальнейшем в режиме off-line провести качественную обработку ЭМГ-данных и с высокой степенью вероятности говорить о наличии или отсутствии первично-мышечного уровня поражения.

Новизна полученных данных заключается в представлении клинко-ЭНМГ алгоритма, позволяющего проводить первичную топически обусловленную диагностическую дифференциацию СМГ на основе ЭНМГ-обследования, а в дальнейшем использовать другие методы диагностики для

определения этиологической и нозологической принадлежности заболевания.

ОБСУЖДЕНИЕ

Созданный алгоритм клинко-ЭНМГ диагностики СМГ у детей в течение последних 4 лет использования показал свою высокую эффективность в диагностической практической работе. Он дает возможность на основе небольшого числа данных проводить полную топически обусловленную дифференциальную диагностику с выделением первично-мышечного уровня, поражения нервно-мышечного синапса, невралного, переднерогового и супрасегментарного уровней.

Предложенные в ходе настоящего исследования этапы клинко-ЭНМГ диагностики с включением в алгоритм новых ЭНМГ-показателей для характеристики супрасегментарных нарушений — миотатического рефлекса, F-волны, произвольной мышечной активности — позволили сократить время диагностики и повысить ее надежность. Разработанный дополнительный линейный алгоритм проведения игольчатой ЭМГ у детей позволяет улучшить качество диагностики первично-мышечной патологии и особенно структурных миопатий, что повышает надежность дифференциальной диагностики СМГ миогенного и центрального генеза.

Нами также выработаны диагностические критерии адекватной ЭНМГ-методики, которые можно использовать для каждого патологического уровня поражения нервно-мышечной системы и оценивать по рекомендуемым показателям варианты дихотомического и трихотомического деления на топически обусловленные виды патологии. Новым элементом алгоритма является использование диагностических показателей, подтверждающих поражение не только периферического, но и супрасегментарного звена, отражающих развитие СМГ.

Значимость проведения дифференциальной диагностики СМГ и наиболее часто встречающихся структурных миопатий и перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии очень высока, и предложенный нами алгоритм проведения игольчатой ЭМГ позволил увеличить надежность их дифференциации до 90–100%, что значительно превышает показатели ряда исследований [4, 5] и согласуется с данными Р. Hafner и соавт. [13].

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Oppenheim H. Über allgemeine und lokalisierte Atonie der Muskulatur (Myotonie) im frühen Kindesalter. Vorläufige Mitteilung. *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*. 1900; 8: 232–3.
2. Greenfield J.G., Cornman T., Shy G.M. The prognostic value of the muscle biopsy in the floppy infant. *Brain*. 1958; 81(4): 461–84. DOI: 10.1093/brain/81.4.461
3. Dubowitz V. The floppy infant — a practical approach to classification. *DMCN*. 1969; 10(6): 706–10. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1968.tb02967.x
4. David W.S., Jones H.R. Jr. Electromyography and biopsy correlation with suggested protocol for evaluation of the floppy infant. *Muscle Nerve*. 1994; 17(4): 424–30. DOI: 10.1002/mus.880170410
5. Cetin E., Cuisset J.M., Tiffreau V. et al. The value of electromyography in the aetiological diagnosis of hypotonia in infants and toddlers. *Ann. Phys. Rehabil. Med*. 2009; 52(7–8): 546–55. DOI: 10.1016/j.rehab.2009.06.004
6. Команцев В.Н., Моллаева К.Ю., Сосина Е.С. Миотатический рефлекс: методика исследования, диагностическое значение. *Вестник клинической нейрофизиологии*. 7–8 ноября. СПб.; 2019: 48–9. [Komantsev V.N., Mollaeva K.Yu., Sosina E.S. Myotatic reflex: examination method and diagnostic value. *Annals of Clinical Neurophysiology*. November 7–8. SPb.; 2019: 48–9. (in Russian)]
7. Моллаева К.Ю., Команцев В.Н., Умаханова З.Р. и др. Электромиографическая диагностика синдрома мышечной гипотонии центрального и миопатического генезов у детей раннего возраста. *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. 2019; (2–3)60–61: 16–25. [Mollaeva K.Y., Komantsev V.N., Umakhanova Z.R. et al. Electroneuromyographic differentiating of muscle hypotonia syndrome of myopathic and central origin in young children. *Pediatric Neurosurgery and Neurology*. 2019; (2–3)60–61: 16–25. (in Russian)]

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Полученные результаты и катамнестическое исследование пациентов свидетельствуют о высокой эффективности дифференциальной электромиографической диагностики синдрома мышечной гипотонии на основе использования предложенных алгоритмов и показателей состояния супра-сегментарных структур.

8. Тимофеева В.В. Понятие алгоритм. Виды и форма представления алгоритма. В кн.: Прорывные научные исследования как двигатель науки. Сборник статей Международной научно-практической конференции. 2018; 205–7. [Timofeeva V.V. The concept of protocol. Types of protocol and their presentation. In: *Research breakthroughs as a catalyst for scientific advance. A collection of papers submitted for an International Research-to-Practice Conference*. 2018; 205–7. (in Russian)]
9. Мамаева Е.А., Пальчик А.Б. Синдром вялого ребенка: алгоритм диагностики. *Нейрохирургия и неврология детского возраста*. 2017; 3(53): 35–45. [Mamaeva E.A., Palchik A.B. The floppy infant: an algorithm for diagnosis. *Pediatric Neurosurgery and Neurology*. 2017; 3(53): 35–45. (in Russian)]
10. Christiansen S., Miranda M.J. An algorithm for diagnosis of the floppy infant. *Ugeskr. Laeger*. 2015; 177(46): V05150378.
11. Николаев С.Г. Атлас по электромиографии. Иваново: ПресСто; 2015. 488 с. [Nikolaev S.G. Atlas of electromyography. Ivanovo: PresSto; 2015. 488 p. (in Russian)]
12. Команцев В.Н., Холупняк О.А. Соотношение амплитуд моторных ответов проксимальных и дистальных мышц конечностей у здоровых испытуемых. В кн.: Вторая всероссийская научно-практическая конференция «Количественная ЭЭГ и нейротерапия». СПб.; 2009: 27. [Komantsev V.N., Kholupnyak O.A. The ratio of the amplitude of motor responses evoked in the proximal and distal limb muscles in healthy subjects. In: *The second All-Russia Research-to-Practice Conference “Quantitative EEG and Neurotherapy”*. SPb.; 2009: 27. (in Russian)]
13. Hafner P., Phadke R., Manzur A. et al. Electromyography and muscle biopsy in paediatric neuromuscular disorders — evaluation of current practice and literature review. *Neuromuscul. Disord*. 2019; 29(1): 14–20. DOI: 10.1016/j.nmd.2018.10.003 

Поступила / Received: 20.02.2020

Принята к публикации / Accepted: 10.07.2020