

лученными у здоровых испытуемых в эти же возрастные периоды, значимых различий не выявлено.

Заключение. Показатели стЭМГ у пресимптоматических пациентов до и после проведения генной терапии соответствуют нормативным показателям здоровых детей. Ранняя инициация генной терапии у детей с СМА на пресимптоматической стадии заболевания обеспечивает сохранение функции α -моторных нейронов спинного мозга.

* * *

* * *

АНАЛИЗ ПОКАЗАТЕЛЕЙ СТИМУЛЯЦИОННОЙ ЭЛЕКТРОМИОГРАФИИ У ДЕТЕЙ НА ПРЕСИМПТОМАТИЧЕСКОЙ СТАДИИ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ

Фисенко Д.А.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф.
Л.М. Кузенкова; доктор мед. наук А.Л. Куренков

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; спинальная мышечная
атрофия; расширенный неонатальный скрининг

Актуальность. В 2023 г. в России стартовал расширенный неонатальный скрининг на раннее выявление пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА). Сегодня всё чаще применяется генная терапия СМА. Представляется актуальным определение критериев эффективности терапии у детей с СМА. Сравнение показателей стимуляционной электромиографии (стЭМГ), выявленных в ходе расширенного неонатального скрининга пресимптоматических пациентов с нормативными показателями как до, так и после генной терапии, позволяет прогнозировать течение заболевания и эффективность проведённого лечения.

Цель работы: определить изменения показателей стЭМГ у детей в возрасте от 1 до 24 мес на пресимптоматической стадии СМА.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 33 больных на пресимптоматической стадии СМА. СтЭМГ проводилась детям до начала генной терапии, а также после лечения: 5 детям в возрастном интервале от 1 до 6 мес, 17 — в диапазоне от 7 до 12 мес, 14 — от 13 до 24 мес. Средний возраст пациентов до лечения составил 1,9 мес. Данные стЭМГ сравнивали с ранее установленными нормативными показателями стЭМГ у условно здоровых детей. ЭМГ осуществляли с помощью электронейромиографа «Нейро-МВП-Микро» при электрической стимуляции локтевого нерва и регистрации М-ответа с мышцы, отводящей пятый палец кисти. Определены основные параметры негативного пика М-ответа — амплитуда и скорость распространения возбуждения (СРВ) по дистальной части локтевого нерва. Полученные данные были представлены в виде медианы и стандартного отклонения ($M \pm SD$), интерквартильных размахов (Q_1-Q_3), минимального и максимального значения (min-max).

Результаты. У пресимптоматических больных до лечения амплитуда М-ответа составила 5,0 (4,3–5,3) мВ, СРВ — 33,60 (32,4–38,1) м/с. При наблюдении за этими больными после генной терапии в диапазоне 1–6 мес амплитуда М-ответа была 5,7 (5,2–5,8) мВ, СРВ — 46,0 (38,6–46,7) м/с; в диапазоне 7–12 мес амплитуда М-ответа составила 5,2 (4,30–7,30) мВ, СРВ — 48,9 (46,10–53,60) м/с; в диапазоне 13–24 мес амплитуда М-ответа — 6,05 (5,2–6,9) мВ, СРВ — 53,15 (52,15–56,82) м/с. При сравнении с аналогичными параметрами, по-