

**Электронеиromиографическая и игольчатая электромиографическая
оценка детей с врожденными миопатиями**

Зайнутдинова Д.Р., Омонова У.Т., Рашидова Х.Т.

**Ташкентский государственный медицинский университет
Республиканский специализированный научно-практический
медицинский центр педиатрии**

Введение. Врожденные миопатии характеризуются мышечной слабостью и нарушением двигательной активности. Для уточнения характера поражения нервно-мышечной системы применяются игольчатая электромиография (ЭМГ) и стимуляционная электронейромиография (ЭНМГ), позволяющие количественно и качественно оценить функцию двигательных единиц и проводимость нервов.

Цель. Провести комплексное электрофизиологическое исследование детей с врожденными миопатиями и определить особенности нервно-мышечной передачи и функционального состояния мышц.

Материалы и методы. Под наблюдением находились 102 ребенка с подтвержденными врожденными миопатиями и мышечными дистрофиями (возраст 1–15 лет). ЭНМГ включала оценку скорости проведения импульса (СПИ), М-ответов и F-волн по моторным и сенсорным нервам (n. ulnaris, n. medianus, n. tibialis, n. peroneus). Игольчатая ЭМГ проводилась на m. tibialis anterior, m. biceps brachii, m. gluteus maximus и m. vastus lateralis, с анализом спонтанной активности, реиннервационных потенциалов и частоты импульсации двигательных единиц. Количество двигательных единиц оценивалось методом MUNE.

Результаты. У большинства пациентов выявлены снижение М-ответов, замедление СПИ и нарушения F-волн, что отражает деструкцию и недостаточную иннервацию мышц. Игольчатая ЭМГ показала повышенную спонтанную активность и реиннервационные изменения, особенно в мышцах нижних конечностей. Метод MUNE позволил количественно оценить потерю двигательных единиц.

Выводы. Комплексное применение ЭНМГ и игольчатой ЭМГ обеспечивает надежную диагностику и количественную оценку функционального состояния



мышц у детей с врожденными миопатиями, что важно для дифференциальной диагностики, мониторинга прогрессирования и планирования реабилитации.

Ключевые слова: врожденные миопатии, игольчатая ЭМГ, электронейромиография, MUNE, двигательные единицы, дети.