Отделение неврологии №3 (для лечения пациентов с нервно-мышечной патологией)

Методы диагностики и лечения

Для диагностики нервно-мышечных заболеваний используется, имеющийся в стационаре потенциал диагностических подразделений: клинико-диагностической лаборатории, отделения функциональной и лучевой диагностики, консультативно-диагностического отделения офтальмологии).

Диагностика нервно-мышечных заболеваний включает инвазивные и не инвазивные методы исследования, выявление мутантных генов, специфического морфологического паттерна поражения скелетных мышц по данным мышечной биопсии и МРТ, проведение лабораторно-энзиматической диагностики, а также оценку функционально важных систем, таких как сердечно-сосудистая, дыхательная системы и другие.

1. Электронейромиография (ЭНМГ) – один из важнейших методов диагностики нервно-мышечных заболеваний. В повседневной клинической практике широко применяются следующие электрофизиологические методы: Игольчая ЭМГ, СПИ афф, СПИ эфф., H-рефлекс и F-волна, тригемино-фациальный и тригемино-мандибулярный рефлекс, низкочастотная и высокочастотная ритмическая стимуляция, джиттер, количественное сенсорное тестирование. Вызванные потенциалы: соматосенсорные, слуховые, зрительные. Транскраниальная магнитная стимуляция.
2. СКТ и МРТ 1.5 Т (Т1, Т2 ВИ, STIR и DWI) скелетных мышц, периферических нервов и спинномозговых корешков. МРТ головного мозга и спинного мозга.
3. Проводится открытая биопсия скелетных мышц и периферических нервов с фиксацией образца в жидком азоте и направлении в лабораторию морфологии для гистохимического и иммунногистохимического исследования.
4. При подозрении на наследственную нервно-мышечную патологию пациент и его родственники направляются к клиническому генетику для проведения медико-генетического консультирования. Осуществляется забор биологического материала у пробанда и его родственников для направления в лабораторию молекулярной генетики.
5. Для исключения кардиомиопатии проводятся ЭКГ, ЭКГ-мониторинг, ЭХО-кг
6. Выполняется оценка функции внешнего дыхания, пульсоксиметрия (ночная пульсоксиметрия), исследование газового состава крови.
7. При бульбарном синдроме проводится оценка функции глотания: клинически и с помощью видеофлюроскопического исследования.
8. Нейроофтальмологическое исследование (зрительные ВП, конфокальная микроскопия роговицы).
9. При диагностике аутоиммунных нервно-мышечных заболеваний определяется спектр необходимых иммунологических тестов с последующим направлением в лабораторию аутоиммунных болезней образцов крови и цереброспинальной жидкости.
10. При подозрении на наследственные лизосомальные заболевания образцы крови направляются в клинико-биохимическую лабораторию для качественной и количественно оценки специфических энзимов

**На отделении проводится лечение приобретенных и наследственных заболеваний нервно-мышечной системы, а также орфанных болезней.**

**Лечение осуществляется в соответствии с Национальными и Международными Клиническими рекомендациями, основанными на принципах доказательной медицины.**

1. При лечении аутоиммунных заболеваний нервно-мышечной системы реализуется стратегия последовательного включения препаратов первой и второй линии (кортикостероиды, цитостатики, иммунносупрессивные препараты), таргетная терапия, лечение резистентных форм.
2. Определяются показания для выполнения тимэктомии пациентам с миастений (совместно с врачами отделения торакальной хирургии)
3. Определяются показания и подбор режимов неинвазивной вентиляции легких (CIPAP, BIPAP) пациентам с болезнью моторного нейрона, спинальной мышечной атрофией, миопатией.
4. Используются методы эфферентной терапии (высокообъемный плазмаферез, двойная плазмофильтрация).
5. Проводится ферментозаместительная терапия рекомбинантными биологичнескими препаратами пациентам с мукополисахаридозом II, VI типов.
6. Планируется проведение антисмысловой терапии препаратом спинраза (“Нусинерсен”) пациентам со спинальной мышечной атрофией взрослых II, III, IV типов.
7. Ботулинотерапия. Выполняется введение ботулинического токсина пациентам с БАС для лечения сиалореи. Препараты ботулинического токсина применяются в комплексном лечении фокальных и сегментарных дистоний.
8. Определяются показания и осуществляется установка перкутанной гастростомы (совместно с врачами отделения общей хирургии, эндоскопии).