

DOI: 10.24412/2707-6180-2021-63-82-89
 УДК 616.74-009:616.8-009.1(470.57)
 МРНТИ 76.29.29, 76.29.51

АФФЕКТИВНЫЕ КОМОРБИДНОСТИ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ: КРОСС-СЕКЦИОННОЕ ОБСЕРВАЦИОННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ В РЕСПУБЛИКЕ БАШКОРТОСТАН, РОССИЯ

Л.Р. АХМАДЕЕВА

Башкирский государственный медицинский университет, УФА, Россия

Ахмадеева Л.Р. – <https://orcid.org/0000-0002-1177-6424>. SPIN- 1601-6079

Citation/

Библиографиялық сілтеме/

Библиографическая ссылка:

Akhmadeyeva LR. Affective comorbidities in diseases of the nervous-muscular system: a cross-sectional observation study in the Republic of Bashkortostan, Russia. West Kazakhstan Medical Journal. 2021;63(2):82-89. DOI: 10.24412/2707-6180-2021-63-82-89

Ахмадеева ЛР. Жүйке-бұлшық ет жүйесі ауруларындағы аффективті коморбидтілік: ресей федерациясы башқұртстан республикасындағы кросс-секциялық бақылаушылық зерттеу. West Kazakhstan Medical Journal. 2021;63(2): 82-89. DOI: 10.24412/2707-6180-2021-63-82-89

Ахмадеева ЛР. Аффективные коморбидности при заболеваниях нервно-мышечной системы: кросс-секционное наблюдательное исследование в Республике Башкортостан, Россия. West Kazakhstan Medical Journal. 2021;63(2): 82-89. DOI: 10.24412/2707-6180-2021-63-82-89

Affective comorbidities in diseases of the nervous-muscular system: a cross-sectional observation study in the Republic of Bashkortostan, Russia

L.R. Akhmadeeva

Bashkir state medical university, Ufa, Russia

We present the results of our original observational cross-sectional study in Bashkortostan, Russia.

Purpose: quantitative assessment of anxiety and depression in patients with monogenic neuromuscular disorders (Steinert's Myotonic Dystrophy and Hereditary motor and sensory neuropathies) and the comparison of the results with healthy controls and patients with Myasthenia gravis. We present the data from 119 research subjects, including 48 patients with hereditary neuromuscular disorders (HNMD), 58 healthy controls and 13 Myasthenia patients.

Methods: Spielberger's State-Trait Anxiety Inventory modified by Khanin and depression scale from the Russian V.M. Bekhterev's research center.

Results: All patients with HNMD showed moderate S-anxiety (32.35 ± 1.62) and high T-anxiety (48.35 ± 2.06). The healthy relatives from the affected families had moderate T-anxiety (45.62 ± 3.17 баллов). High score in S-anxiety were present in 9.52 % of patients, high scores in T-anxiety – in 52.38% of patients. No significant sex differences or correlation between anxiety scores and duration of the disorder and the age of its onset were shown. Depression was diagnosed in 8.33% of patients with HNMD and 38.46% of Myasthenia patients. Most of the patients (87,50%) and all healthy controls demonstrated no depression. Depression scores in our patients were higher than in healthy controls ($p < 0.0001$).

Conclusions: Our results demonstrate high scores in T-anxiety, moderate elevation in S-anxiety and elevated but lower than cut-off scores in depression in patients with studied HNMD with no association with the type of condition and its duration. First time in our population we demonstrate the significantly increased scores of anxiety and depression in healthy family members of our patients living with them. They were higher than in healthy unrelated controls. Research of reaction to the disease should be continued and include premorbid conditions.

Keywords: inherited neuromuscular disorders, Steinert's myotonic dystrophy, hereditary motor-and-sensory neuropathies, myasthenia, anxiety, depression, family.

Жүйке-бұлшық ет жүйесі ауруларындағы аффективті коморбидтілік:

Ресей федерациясы Башқұртстан республикасындағы кросс-секциялық бақылаушылық зерттеу

Л.Р. Ахмадеева

Башқұртстан мемлекеттік медицина университеті, Башқұртстан, Ресей

Аталған жұмыс Ресей Федерациясы, Башқұртстан Республикасында жүргізілген кросс-секциялық бақылаушылық зерттеудің түпнұсқасын сипаттауға арналған, мақсаты - тұқым қуалайтын моторлы-сенсорлы нейропатиялар мен Штейнерттің миотониялық дистрофиясы мысалында жүйке-бұлшық ет аппаратының моногенді ауруы бар пациенттерде депрессия мен үрейді сандық бағалау және бақылау популяциясы мен салыстырмалы топтың (Myasthenia gravis пациенттерімен) көрсеткіштерімен салыстыру болды.

Зерттеуге 119 адам қатысты, оның ішінде 48 пациент тұқым қуалайтын жүйке-



Ахмадеева Л.Р.
email: la@ufaneuro.org

Received/
Келіп түсті/
Поступила:
06.02.2020

Accepted/
Басылымға қабылданды/
Принята к публикации:
02.04.2021

ISSN 2707-6180 (Print)
© 2021 The Authors
Published by West Kazakhstan Marat Ospanov
Medical University

бұлшық ет ауруымен, 58 адам бақылау тобы және 13 адам миастениямен болды. **Әдістер.** Негізгі зерттеу құралы ретінде В.М.Бехтеров атындағы психоневрология ҒЗИ құрастырған депрессия шкаласы мен Ч.Спилбергера-Ю.Л.Ханиннің «Үрей деңгейін өзіндік бағалау шкаласы» қолданылды.

Нәтижелер. Тұқым қуалайтын жүйке-бұлшық ет аурулары бар пациенттерде орташа реактивті (32.35 ± 1.62 балл) және жоғары (48.35 ± 2.06 балл) тұлғалық үрей, олардың дені сау туыскандарында – орташа тұлғалық үрей (45.62 ± 3.17 балл) анықталған. Жоғары реактивті үрей 9,52% науқаста, 52,38% науқаста жоғары тұлғалық үрей анықталды.

Гендерлік айырмашылық айтарлықтай артық болмады. Негізгі топтағы үрейдің дамуы мен аурудың ұзақтығы және жасының арасында корреляциялық байланыс анықталмады. Депрессивті жағдай 8,33% пациентте анықталды. Науқастардың көбінде (87,50%) және бақылау тобының барлығында депрессия анықталмады. Миастения науқастарының арасында 38,46% жағдайда депрессия тіркелді. Жүйке-бұлшық ет жүйесінің тұқым қуалайтын және мультифакторлы аурулары бар науқастарда депрессивті индекстер біздің бақылау тобының орташа мәнінен айтарлықтай жоғары болды ($p < 0.0001$).

Қорытынды. Алынған көрсеткіштер нәтижесінде тұқым қуалайтын жүйке-бұлшық ет аурулары бар науқастарда нақты нозологиялық түрге және ауру ұзақтығына тәуелсіз жоғары тұлғалық үрей, орташа жоғары реактивті үрей және шекті деңгейге жетпейтін депрессивті белгілерге бейімділік анықталды. Алғаш рет бақылау тобымен салыстырғанда біздің іріктеуімізде науқаспен бірге тұратын дені сау жанұя мүшелерінде депрессия мен үрейдің сандық көрсеткіштерінің сенімді жоғарылағаны бейнеленді. Осылайша ауруға ден қою типтерін зерттеу болашақта преморбидті жағдайды зерттеу түрінде жалғасуы мүмкін.

Негізгі сөздер: тұқым қуалаушы жүйке-бұлшық ет аурулары, Штейнерт миотониялық дистрофиясы, тұқым қуалаушы моторлы-сенсорлы нейропатия, миастения, үрей, депрессия, жанұя.

Аффективные коморбидности при заболеваниях нервно-мышечной системы: кросс-секционное обсервационное исследование в Республике Башкортостан, Россия

Л.Р. Ахмадеева

Башкирский государственный медицинский университет, УФА, Россия

Данная работа посвящена описанию оригинального обсервационного кросс-секционного исследования в Республике Башкортостан, Российская Федерация, целью которого стала количественная оценка тревожности и депрессии у пациентов с моногенными заболеваниями нервно-мышечного аппарата на примере миотонической дистрофии Штейнерта и наследственных моторно-сенсорных нейропатий, в сравнении с данными контрольной популяции и группы сравнения (пациентов с Myasthenia gravis). В исследовании приняли участие 119 лиц, включая 48 пациентов с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, 58 человек группы контроля и 13 больных миастенией.

Методы. Основными инструментальными методами послужили «Шкала самооценки уровней тревожности», Ч.Спилбергера-Ю.Л.Ханина и шкала депрессии, разработанная в НИИ психоневрологии им. В.М.Бехтерева.

Результаты: У пациентов с наследственными нервно-мышечными заболеваниями выявлена умеренная реактивная ($32,35 \pm 1,62$ балла) и высокая личностная ($48,35 \pm 2,06$ баллов) тревожность, у их здоровых родственников - умеренные показатели личностной тревожности ($45,62 \pm 3,17$ баллов). Высокая реактивная тревожность диагностирована у 9,52 % больных, высокая личностная тревожность - у 52,38%.

Гендерные различия были статистически не значимы. Корреляционной связи между проявлениями тревожности у больных основной группы с длительностью заболевания и возрастом его манифестации установлено не было. Депрессивное состояние выявлено у 8,33% пациентов. У большинства больных (87,50%) и у всех лиц контрольной группы депрессии не диагностировано. Среди больных миастенией депрессия диагностирована в 38,46% случаев. Депрессивные индексы у пациентов с наследственными и мультифакторным заболеваниями нервно-мышечной системы существенно превышают средние значения нашей контрольной группы ($p < 0,0001$).

Выводы. Полученные нами данные свидетельствуют о наличии высокой личностной тревожности, умеренно повышенной реактивной тревожности и тенденции к депрессивным включениям, не достигающим порогового

уровня, у больных с наследственными нервно-мышечными заболеваниями вне зависимости от конкретной нозологической формы и длительности заболевания. Впервые на нашей выборке продемонстрировано достоверное увеличение количественных показателей тревожности и депрессии у непораженных членов семьи, проживающих с больными, по сравнению с контрольной группой. Исследование типов реагирования на заболевание в дальнейшем должно быть продолжено с изучением преморбидного состояния.

Ключевые слова: наследственные нервно-мышечные заболевания, миотоническая дистрофия Штейнерта, наследственные моторно-сенсорные нейропатии, миастения, тревожность, депрессия, семья.

Введение

Общеизвестно, что длительно текущие заболевания, особенно их инкурабельные формы, приводят к таким аффективным расстройствам, как тревожность и депрессия разной степени выраженности и снижают качество жизни как пациентов, так и их здоровых членов семей [1]. Наследственные заболевания нервно-мышечной системы являются ярким, но недостаточно изученным примером данного феномена [2-5].

Нашим коллективом расстройства тревожно-депрессивного спектра и качество жизни изучаются в течение длительного времени при различных нозологических формах [6-8]. В Западном Казахстане также уделяется большое внимание психологическим исследованиям в различных возрастных группах, в том числе у лиц без заболеваний нервной системы [9].

Актуальность данного исследования была продиктована тем, что в процессе длительного (с 1988 г) личного общения как с пациентами, страдающими различными вариантами двигательного дефицита, так и со здоровыми членами семей, совместно с ними проживающими, в ряде случаев были очевидны волнение, беспокойство, озабоченность обследуемых, их подавленное настроение, пессимистичный взгляд на будущее. По данным изученной нами литературы, описывающей пациентов с нервно-мышечными заболеваниями и их семьи в разных странах, эти состояния могли быть обусловлены различными факторами, включая реакцию на неизлечимое длительно и неуклонно прогрессирующее заболевание (как одна из классических стадий переживания горя) и черты личности самого обследуемого [10-14].

Целью настоящего кросс-секционного обсервационного исследования явилась количественная оценка таких аффективных проявлений как тревожность и депрессия у пациентов с генетически обусловленными (Менделирующими/монокенными) заболеваниями нервно-мышечного аппарата на примере миотонической дистрофии Штейнерта и наследственных моторно-сенсорных нейропатий, находящихся под наблюдением в Республике Башкортостан, Российская Федерация, и сравнение полученных результатов с данными контрольной популяции (здоровыми лицами, в семьях которых не диагностированы наследственные нервно-мышечные заболевания, здоровыми членами семей обследованных пациентов), а также с данными пациентов с мультифакторным нервно-мы-

шечным заболеванием Myasthenia gravis.

Методы

В данное исследование вошли результаты тестирования 119 лиц, в том числе 48 больных различными формами наследственных нервно-мышечных заболеваний (ННМЗ) и 16 проживающих с ними здоровых родственников. Тестирование здоровых родственников оказалось особенно сложной процедурой ввиду того, что его проведение было возможно только при выездах в сельские районы по месту жительства больных и ввиду отказа большинства здоровых родственников заполнять опросники.

Выборка была сформирована многоступенчато. Для психологического тестирования отобраны лица без выраженного интеллектуального дефицита и свободно владеющие русским языком из числа больных, проживающих с ними родственников и их товарищей того же пола и возраста, из подобной социально-экономической группы.

Диагностика ННМЗ проводилась в соответствии с международными критериями Европейского нервно-мышечного центра.

В качестве контрольной группы использованы 42 здоровых субъекта, сопоставимые по полу и возрасту основной группе. Каждому тестируемому из основной группы были предложены два комплекта опросников с просьбой ответить на вопросы самому и дать ответ здоровому товарищу/приятельнице того же пола и возраста. Часть материала для контрольной группы составили студенты Башкирского государственного медицинского университета и врачи (было проведено анонимное тестирование). Мы осознаем, что настоящая выборка не может быть предельно репрезентативна в качестве контрольной, поэтому называем ее «контрольной» условно и сравниваем полученные результаты с данными, указанными в качестве нормы авторами методик и полученными на большом и репрезентативном материале. В качестве группы сравнения протестированы 13 пациентов с миастенией (10 женщин и 3 мужчин).

Участие было добровольным. Все обследованные дали информированное согласие участвовать в настоящей работе, им были объяснены цели и задачи исследования. Больные ННМЗ были диагностированы с помощью клинических, функциональных (нейрофизиологических) и молекулярно-генетических методов для верификации формы заболевания. Все они были

внесены в созданный нами впервые в Республике Башкортостан в 2000 г компьютеризированный регистр семей с наследственными нервно-мышечными заболеваниями. Пробанды были направлены в медико-генетический центр Республики Башкортостан и/или на консультацию сотрудников кафедры неврологии Башкирского государственного медицинского университета (заведующий кафедрой и научный руководитель данной работы – профессор Р.В. Магжанов) после их самостоятельного обращения за медицинской помощью. Члены семей пробандов идентифицированы при сборе клинко-генеалогического анамнеза с составлением родословных и осмотрены лично автором с согласия субъектов исследования. Исследование одобрено локальным этическим комитетом Башкирского государственного медицинского университета (решение №4 от 21.04.2014г).

В качестве валидизированных для использования в русскоязычных популяциях количественных инструментов для оценки тревожности использована «Шкала самооценки уровней тревожности», разработанная Ч.Спилбергером и адаптированная Ю.Л. Ханиным (в данной части исследования приняли участие 40 пациентов с ННМЗ); для дифференциальной диагностики депрессивных состояний и состояний, близких к депрессии, использована шкала депрессии, разработанная в НИИ психоневрологии им. В.М.Бехтерева (в данной части исследования приняли участие 48 пациентов с ННМЗ). Тестирование проводилось как стационарным больным, так и во время амбулаторных консультаций, в том числе с выездом по месту жительства пораженных семей (на дому), и путем рассылки опросников по почте и получения их заполненными.

Процедура заключалась в письменном выборе тестируемым наиболее точных для него в настоящий момент ответов из предложенных в опроснике. На каждое из утверждений (по 20 в шкалах депрессии, реактивной и личностной тревожности) необходимо дать один из четырех вариантов ответа: 1 - никогда или изредка, 2 - иногда, 3 - часто, 4 - почти всегда или постоянно. Результаты оценивались количественно (в баллах) по ключам и обработаны автором. Согласно критериям тестов, при интерпретации результаты оценивались как низкая тревожность при показателе ниже 30, как умеренная - при 31 - 45 баллах и как высокая при 46 баллах и выше.

Статистическая обработка проводилась после оценки нормальности распределения с использованием параметрических и непараметрических методов, пакета прикладных программ Statistica 6.0, в том числе с проверкой нормальности распределения и построением графиков Normal probability plots. Количественные величины в таблицах даны в формате средняя арифметическая \pm стандартная ошибка среднего арифметического.

Результаты

Исследование проводилось в Республике Башкортостан, Россия. Средний возраст пациентов с ННМЗ в

нашем исследовании составил $36,23 \pm 2,69$ лет, средний возраст лиц контрольной группы - $34,74 \pm 3,04$ года ($p = 0,72$ - различия недостоверны).

Мы оценивали следующие показатели:

- реактивная тревожность (как состояние в данный момент);
- личностная тревожность (как устойчивая характеристика);
- уровень депрессии.

У пациентов с ННМЗ выявлена умеренная реактивная ($32,35 \pm 1,62$ балла) и высокая личностная ($48,35 \pm 2,06$ баллов) тревожность, у их здоровых родственников - умеренные показатели личностной тревожности ($45,62 \pm 3,17$ баллов), превышающие таковые в группе контроля. Рассчитанные индексы и их статистическая достоверность представлены в табл. 1.

Повышение показателей личностной тревожности характеризует устойчивую склонность обследованных воспринимать большой круг ситуаций как угрожающие, реагировать на такие ситуации состоянием тревоги. Реактивная тревожность характеризуется напряжением, беспокойством, нервозностью. Авторами шкалы показано, что пациенты с высокой личностной тревожностью находятся в состоянии с эмоциональной и невротической лабильности. Наши данные сопоставимы с результатами исследований тревожности в других популяциях мира [15-17].

Ввиду incurability ННМЗ тревога больных может быть ситуационно обусловлена. Усугубляет настоящий статус длительное состояние ожидания в случаях, когда правильный диагноз не был выставлен своевременно и пациенты в течение ряда месяцев или лет находились в неопределенной для них ситуации при неуклонном прогрессировании заболевания.

При анализе общей выборки оказалось, что высокая реактивная тревожность диагностирована у 9,52 % больных, а высокая личностная тревожность - у 52,38%. В современной зарубежной литературе также обсуждается роль анксиолитической терапии и программ, направленных на самостоятельную работу и участие самих пациентов в процессе контроля над своим заболеванием [16, 18, 19].

При разделении выборки по полу различия в показателях тревожности не достигли уровня статистической значимости (табл. 2).

Как реактивная, так и личностная тревожность была несколько выше у женщин с ННМЗ, чем у больных мужчин, хотя существует мнение психологов о более легкой реакции на хроническое заболевание у пациенток женского пола.

В нашей выборке около 40% протестированных пациентов страдали миотонической дистрофией Штейнера (МД). В связи с этим нами проведено исследование реактивной и личностной тревожности в трех группах пациентов: группа I - больные МД, группа II - больные наследственными моторно-сенсорными нейропатиями (НМСН) и группа III - больные миастенией по сравнению с контрольной группой. Результа-

Таблица 1. Сравнительная оценка показателей реактивной и личностной тревожности в различных группах обследованных*.

Показатель	Больные n = 40 (группа 1)	Родственники n = 16 (группа 2)	Контроль n = 42 (группа 3)
Реактивная тревожность	32.35 ± 1.62	29.25 ± 2.80	24.48 ± 1.15
Достоверность различий	$t_{1,2} = 1.00$ $p_{1,2} = 0.32$ $t_{1,3} = 4.00$ $p_{1,3} = 0.0001$ $t_{2,3} = 1.88$ $p_{2,3} = 0.65$		
Личностная тревожность	48.35 ± 2.06	45.62 ± 3.17	40.05 ± 1.05
Достоверность различий	$t_{1,2} = 0.71$ $p_{1,2} = 0.48$ $t_{1,3} = 3.65$ $p_{1,3} = 0.0005$ $t_{2,3} = 2.16$ $p_{2,3} = 0.04$		

*С учетом того, что сравнивались три выборки, применена поправка Бонферрони к уровню значимости p

Таблица 2. Сравнительная оценка показателей реактивной и личностной тревожности в различных группах обследованных

Показатель	Мужчины с ННМЗ n = 24	Женщины с ННМЗ n = 16
Реактивная тревожность	31.00 ± 2.13	34.38 ± 2.46
Достоверность различий	$t = -1.02$ ($p = 0.313$)	
Личностная тревожность	47.08 ± 3.11	50.25 ± 2.20
Достоверность различий	$t = -0.75$ ($p = 0.458$)	

ты исследования представлены в табл. 3.

Полученные данные свидетельствуют об отсутствии достоверных различий при сравнении пациентов с различными нозологическими формами ($p > 0,05$). Но реактивная тревожность у пациентов с МД, имеет более низкие количественные показатели. Вероятно, это является отражением апатико-абулических проявлений, характерных при болезни Штейнерта. Аффективные симптомы при миотонической дистрофии Штейнерта, аналогичные выявленным в нашем исследовании, описаны в систематическом обзоре и мета-анализе [20]. Наиболее высокие баллы как по реактивной, так и по личностной тревожности отмечены у больных миастенией. Это существенно ухудшает качество жизни пациентов с этой нозологической формой, хотя редко описывается в современных международных журналах [21].

При корреляционном анализе и сопоставлении проявлений тревожности у больных ННМЗ с длительностью заболевания и возрастом его манифестации коэффициент Пирсона не достигал значений статистической достоверности ни при анализе заболеваний по раздельности, ни при их группировке.

Результаты исследования депрессии выражались в баллах и интерпретировались как отсутствие депрессии при показателях < 50 и как истинно депрессивное состояние при превышении 70 баллов.

Из 48 протестированных истинно депрессивное состояние выявлено у 4 пациентов, что составляет 8,33%. У большинства больных (87,50%) депрессии не диагностировано. Среди фенотипически здоровых членов семей больных ННМЗ легкое депрессивное состояние (51 балл) выявлено лишь у одной женщины, муж и сын которой страдали НМСН. Среди больных

миастенией депрессия диагностирована существенно чаще - в 38,46% случаев. В контрольной группе у всех (100%) протестированных индексы депрессии были ниже 50.

Результаты количественной оценки уровней депрессии у больных ННМЗ по сравнению с их здоровыми членами семей, с больными миастенией и с лицами контрольной группы представлены в табл. 4.

Следует отметить повышение количественного показателя депрессии по данной шкале и у самих больных по сравнению с контрольной группой, и у непроработанных родственников, проживающих с больными. Последнее близко к уровню статистической достоверности.

Депрессивные индексы у пациентов с ННМЗ и с миастенией существенно превышают средний уровень, рассчитанный по данным контрольной группы ($p < 0,0001$), но не достигают 50 баллов, признанных авторами методики верхней границей нормы. Депрессия является одним из наиболее широко обсуждаемых аффективных состояний у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями [22-25] и представляет собой серьезную проблему в связи с необходимостью ее ранней диагностики и возможности оказания эффективной помощи.

При анализе депрессивных индексов отдельно в группах по полу статистически значимых различий по данному показателю между мужчинами и женщинами не выявлено ($t = -1,31$; $p = 0,198$), но более высокие показатели наблюдались среди женщин (табл. 5).

Обсуждение результатов

При корреляционном анализе, как и в случае с показателями тревожности, достоверных зависимостей

Табл. 3

Сравнительная оценка показателей реактивной и личностной тревожности в различных группах обследованных

Показатель	Больные МД n = 12	Больные НМСН n = 16	Больные миастенией n = 13	Контроль n = 42
Реактивная тревожность	31.67 ± 2.39 p=0.003*	33.88 ± 3.33 p=0.001*	36.77 ± 3.74 p=0.001*	24.48 ± 1.15
Личностная тревожность	49.67 ± 2.63 p=0.002*	48.50 ± 4.13 p=0.002*	58.08 ± 3.49 p=0.001*	40.05 ± 1.05
Достоверность различий	*- достоверные различия с контрольной группой Между группами больных статистически достоверных различий не выявлено			

Таблица 4. Индексы депрессии в семьях с ННМЗ (в баллах)

Показатель	Больные ННМЗ (n = 48)	Здоровые члены семей больных с ННМЗ (n = 18)	Больные миастенией (n = 13)	Контрольная группа (n = 42)
Среднее значение	42.83	35.89	46.77	32.43
Стандартная ошибка средней	2.19	2.00	3.21	0.78
Стандартное отклонение	15.19 8.48 11.36 5.03			
Минимальное значение	24	27	30	22
Максимальное значение	1000	53	62	43
Достоверность различий с контрольной группой	t = 4.24 p = 0.00001	t = 1.97 p = 0.05	t = 6.39 p=0.00001	

ни при сравнении отдельных нозологических групп, ни при сопоставлении с длительностью заболевания и возрастом манифестации не выявлено. Корреляционный анализ со степенью тяжести заболевания не проводился ввиду включения в группу исследования в основном пациентов со средней тяжестью болезни и единичными данными тестирования больных с легкой и тяжелой степенями ННМЗ.

Депрессивные наклонности были отмечены при различных ННМЗ рядом групп исследователей. Считается, что депрессия является лишь одной стадией реагирования пациента на заболевание и ввиду крайне широкой вариабельности длительности каждой из стадий диагностируется с разной частотой [26, 27]. На сегодня уже выявлены ряд клинико-нейровизуализационных особенностей при изучении строения и функций церебральных структур у этих пациентов [28], которые частично могут объяснить как когнитивные, так и аффективные расстройства, например, при миотонических дистрофиях, ранее считавшихся заболеванием только нервно-мышечной системы.

Таким образом, полученные нами данные свидетельствуют о наличии высокой личностной тревожности, умеренно повышенной реактивной тревож-

ности и тенденции к депрессивным включениям, не достигающим порогового уровня, у больных ННМЗ вне зависимости от конкретной нозологической формы и длительности заболевания. Исследование типов реагирования на заболевание в дальнейшем должно быть продолжено с изучением преморбидного состояния. Впервые на нашей выборке продемонстрировано достоверное увеличение количественных показателей тревожности и депрессии у непораженных членов семьи, проживающих с больными, по сравнению с контрольной группой.

Большинство полученных данных согласуется с исследованиями российских и зарубежных коллег [29-31] и чрезвычайно важны при оказании медико-социальной и психологической помощи пациентам с наследственными нервно-мышечными заболеваниями и членам их семей [32], так как контролируя эти расстройства мы можем влиять на качество жизни семей с заболеваниями нервно-мышечной системы [33,34].

В настоящее время в мире принята парадигма персонифицированного подхода к оказанию помощи каждому пациенту, работа в составе мультидисциплинарных команд, включающих как врачей, так и клинических психологов, социальных работников, меди-

Таблица 5. Сравнительная оценка показателей депрессии в различных группах обследованных

Показатель	Мужчины с ННМЗ n = 28	Женщины с ННМЗ n = 20
Показатель депрессии	40.43 ± 2.14	46.20 ± 4.29
Достоверность различий	t = -1.31 (p = 0.198)	

цинских сестер, других специалистов, сплоченный труд которых с обозначением долгосрочных и краткосрочных целей должен быть направлен на лечение, реабилитацию и поддержку пациенту, который за ней обратился.

Оценка расстройств аффективного спектра, описанных в настоящем исследовании, может помочь при формировании плана работы с каждым конкретным пациентом, а также должна быть учтена при подго-

товке специалистов для оказания медико-социальной и психологической помощи данному сложному контингенту больных учетом инкурабельности на сегодняшний день большинства форм наследственных нервно-мышечных заболеваний и появлению революционных методов их лечения [35], включая медикаментозные, ферментозамещающие, генно-инженерные и другие.

Список литературы:

- Latimer R, Street N, Conway KC, James K, Cunniff C, Oleszek J, Fox D, Ciafaloni E, Westfield C, Paramsothy P; Muscular Dystrophy Surveillance, Tracking, and Research Network (MD STAR net). Secondary Conditions Among Males With Duchenne or Becker Muscular Dystrophy. *J Child Neurol.* 2017;32(7):663–670. doi: 10.1177/0883073817701368.
- Crescimanno G, Greco F, D'Alia R, Messina L, Marrone O. Quality of life in long term ventilated adult patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2019;29(8):569–575. doi: 10.1016/j.nmd.2019.06.599
- Minier L, Lignier B, Bouvet C, Gallais B, Camart N. A Review of Psychopathology Features, Personality, and Coping in Myotonic Dystrophy Type 1. *Neuromuscul Dis.* 2018;5(3):279–294. doi: 10.3233/JND-180310. Review.
- Landfeldt E, Nikolenko N, Jimenez-Moreno C, Cumming S, Monckton DG, Gorman G, Turner C, Lochmüller H. Disease burden of myotonic dystrophy type 1. *J Neurol.* 2019 Apr;266(4):998–1006. doi: 10.1007/s00415-019-09228-w.
- Alanazy MH, Binabbad RS, Alromaih NI, Almansour RA, Alanazi SN, Alhamdi MF, Alazwary N, Muayqil T. Severity and depression can impact quality of life in patients with myasthenia gravis. *Muscle Nerve.* 2020 Jan;61(1):69–73. doi: 10.1002/mus.26719.
- Кутлубаев МА, Ахмадеева ЛР. Симптомы патологической усталости, апатии и депрессии у пациентов после церебрально-инсульта. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.* 2015;7(2):16–21.
Kutlubaev MA, Ahmadeeva LR. Simptomy patologicheskoy ustalosti, apatii i depressii u pacientov posle cerebral'nogo insul'ta. Nevrologiya, nejropsihiatriya, psihosomatika. 2015;7(2):16–21. (In Russian)
- Ахмадеева ЛР, Магжанов РВ, Закирова ЭН, Абдрашитов ТМ, Самигуллина ГД. Качество жизни пациентов с первичными цефалгиями, инсультами и миотонической дистрофией. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова* 2008;11(108):72–75
Ahmadeeva LR, Magzhanov RV, Zakirova EN, Abdrashitov TM, Samigullina GD. Kachestvo zhizni pacientov s pervichnymi cefalgiyami, insul'tami i miotonicheskoy distrofiej. Zhurnal nevrologii i psihiatrii im. S.S. Korsakova 2008;11(108):72–75. (In Russian)
- Ахмадеева ЛР, Терегулова ДР. Тревожные и депрессивные состояния и их связь с болевым синдромом у пациентов, находящихся на стационарном лечении. *Проблемы женского здоровья* 2012;2(7):23–28
Ahmadeeva LR, Teregulova DR. Trevozhnye i depressivnye sostoyaniya i ih svyaz' s boleвым sindromom u pacientov, nahodyashchisya na stacionarnom lechenii. Problemy zhenskogo zdorov'ya 2012;2(7):23–28. (In Russian)
- Сисенова АТ, Жумалиева ГС, Досимов ЖБ, Досимов АЖ, Кульниязова ГМ. Исследование психологического статуса подростков города Актобе. *Батыс Қазақстан медицина журналы* 2015;2(46):124–127
- Sisenova AT, ZHumaliev GS, Dosimov ZHB, Dosimov AZH, Kul'niyazova GM. Issledovanie psihologicheskogo statusa podrostkov goroda Aktobe. *Batys Қазақстан medicina zhurnaly* 2015;2(46):124–127. (In Russian)
- Seijas-Gomez R, Basterra-Jimenez I, Luna-Lario P, Tirapu-Ustarroz J, Cabada-Giadas T, Iridoy-Zulet M, Jerico-Pascual I, Gargallo-Vaamonde Á, Lopez-Goni JJ. [A descriptive study of the neuropsychological and psychopathological profile in patients with type 1 myotonic dystrophy]. *Rev Neurol.* 2015;16(61,12):529–35.
- Kurauchi G, Endo M, Odaira K, Ono R, Koseki A, Goto M, Sato Y, Kon S, Watanabe N, Sugawara N, Kimura E, Takada H. Caregiver Burden and Related Factors Among Caregivers of Patients with Myotonic Dystrophy Type 1. *J Neuromuscul Dis.* 2019;6(4):527–536. doi: 10.3233/JND-190386.
- Jeong A, Min JH, Kang YK, Kim J, Choi M, Seok JM, Kim BJ. Factors associated with quality of life of people with Myasthenia Gravis. *PLoS One.* 2018;8(13,11):e0206754. doi: 10.1371/journal.pone.0206754.
- Bogdan A, Barnett C, Ali A, AlQwaifi M, Abraham A, Mannan S, Ng E, Bril V. Chronic stress, depression and personality type in patients with myasthenia gravis. *Eur J Neurol.* 2020;27(1):204–209. doi: 10.1111/ene.14057.
- Alanazy MH. Prevalence and Associated Factors of Depressive Symptoms in Patients with Myasthenia Gravis: A Cross-Sectional Study of Two Tertiary Hospitals in Riyadh, Saudi Arabia. *Behav Neurol.* 2019;15:2019–9367453. doi: 10.1155/2019/9367453.
- Jordan H, Ortiz N. Management of Insomnia and Anxiety in Myasthenia Gravis. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 201;31(4):386–391. doi: 10.1176/appi.neuropsych.18120383.
- Cherukupally KR, Kodjo K, Ogunsakin O, Olayinka O, Fouron P. Comorbid Depressive and Anxiety Symptoms in a Patient with Myasthenia Gravis. *Case Rep Psychiatry.* 2020;8;2020:8967818. doi: 10.1155/2020/8967818.
- Franco R, Miranda M, Di Renzo L, Barlattani A, De Lorenzo A, Bollero P. Oral Management of Steinert's Disease and Role of Anxiolysis. *J Contemp Dent Pract.* 2018 Sep 1;19(9):1157–1160.
- Veenhuizen Y, Cup EHC, Jonker MA, Voet NBM, van Keulen BJ, Maas DM, Heeren A, Groothuis JT, van Engelen BGM, Geurts ACH. Self-management program improves participation in patients with neuromuscular disease: A randomized controlled trial. *Neurology.* 2019 Oct 29;93(18):e1720–e1731. doi: 10.1212/WNL.0000000000008393.
- van der Velden BG, Okkersen K, Kessels RP, Groenewoud J, van

- Engelen B, Knoop H, Raaphorst J. Affective symptoms and apathy in myotonic dystrophy type 1 a systematic review and meta-analysis. *J Affect Disord*. 2019;1;250:260–269. doi: 10.1016/j.jad.2019.03.036.
20. Stojanov A, Milošević V, Đorđević G, Stojanov J. Quality of Life of Myasthenia Gravis Patients in Regard to Epidemiological and Clinical Characteristics of the Disease. *Neurologist*. 2019;24(4):115–120. doi: 10.1097/NRL.0000000000000238.
 21. Gavrilov YV, Alekseeva TM, Kreis OA, Valko PO, Weber KP, Valko Y. Depression in myasthenia gravis: a heterogeneous and intriguing entity. *J Neurol*. 2020 Mar 5. doi: 10.1007/s00415-020-09767-7.
 22. Chu HT, Tseng CC, Liang CS, Yeh TC, Hu LY, Yang AC, Tsai SJ, Shen CC. Risk of Depressive Disorders Following Myasthenia Gravis: A Nationwide Population-Based Retrospective Cohort Study. *Front Psychiatry*. 2019 Jul 9;10:481. doi: 10.3389/fpsy.2019.00481.
 23. Alanazy MH. Prevalence and Associated Factors of Depressive Symptoms in Patients with Myasthenia Gravis: A Cross-Sectional Study of Two Tertiary Hospitals in Riyadh, Saudi Arabia. *Behav Neurol*. 2019 Sep 15;2019:9367453. doi: 10.1155/2019/9367453.
 24. Abdul Hamid O, Burakgazi A. Respiratory System, Sleep Quality, Restless Leg Syndrome, and Depression-Anxiety Assessment in Charcot Marie Tooth Disease. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2019 Sep;21(1):58-59. doi: 10.1097/CND.0000000000000253.
 25. Beleckas CM, Wright M, Prather H, Chamberlain A, Guattery J, Calfee RP. Relative Prevalence of Anxiety and Depression in Patients With Upper Extremity Conditions. *J Hand Surg Am*. 2018;43(6):571.e1-571.e8. doi: 10.1016/j.jhsa.2017.12.006.
 26. Jerosch-Herold C, Houghton J, Blake J, Shaikh A, Wilson EC, Snepstone L. Association of psychological distress, quality of life and costs with carpal tunnel syndrome severity: a cross-sectional analysis of the PALMS cohort. *BMJ Open*. 2017;3;7(11):e017732. doi: 10.1136/bmjopen-2017-017732.
 27. Schneider-Gold C, Bellenberg B, Prehn C, Krogias C, Schneider R, Klein J, Gold R, Lukas C. Cortical and Subcortical Grey and White Matter Atrophy in Myotonic Dystrophies Type 1 and 2 Is Associated with Cognitive Impairment, Depression and Daytime Sleepiness. *PLoS One*. 2015 Jun 26;10(6):e0130352. doi: 10.1371/journal.pone.0130352.
 28. Brandenbarg D, Maass SWMC, Geerse OP, Stegmann ME, Handberg C, Schroevers MJ, Duijts SFA. A systematic review on the prevalence of symptoms of depression, anxiety and distress in long-term cancer survivors: Implications for primary care. *Eur J Cancer Care (Engl)*. 2019;28(3):e13086. doi: 10.1111/ecc.13086.
 29. van der Velden BG, Okkersen K, Kessels RP, Groenewoud J, van Engelen B, Knoop H, Raaphorst J. Affective symptoms and apathy in myotonic dystrophy type 1 a systematic review and meta-analysis. *J Affect Disord*. 2019;1(250):260-269. doi: 10.1016/j.jad.2019.03.036.
 30. Mourão AM, Gomez RS, Barbosa LS, Freitas Dda S, Comini-Frota ER, Kummer A2, Lemos SM, Teixeira AL. Determinants of quality of life in Brazilian patients with myasthenia gravis. *Clinics (Sao Paulo)*. 2016 Jul;71(7):370-4. doi: 10.6061/clinics/2016(07)03.
 31. Landfeldt E, Lindgren P, Bell CF, Guglieri M, Straub V, Lochmüller H, Bushby K. Quantifying the burden of caregiving in Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol*. 2016 May;263(5):906-915. doi: 10.1007/s00415-016-8080-9
 32. Endo M, Odaira K, Ono R, Kurauchi G, Koseki A, Goto M, Sato Y, Kon S, Watanabe N, Sugawara N, Takada H, Kimura E. Health-related quality of life and its correlates in Japanese patients with myotonic dystrophy type 1. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2019 Jan 14;15:219-226. doi: 10.2147/NDT.S187607.
 33. Yang Y, Zhang M, Guo J, Ma S, Fan L, Wang X, Li C, Guo P, Wang J, Li H, Li Z. Quality of life in 188 patients with myasthenia gravis in China. *Int J Neurosci*. 2016;126(5):455-62. doi: 10.3109/00207454.2015.1038712.
 34. Braz NFT, Rocha NP, Vieira ÉLM, Barbosa IG, Gomez RS, Kakehasi AM, Teixeira AL. Muscle strength and psychiatric symptoms influence health-related quality of life in patients with myasthenia gravis. *J Clin Neurosci*. 2018;50:41–44. doi: 10.1016/j.jocn.2018.01.011.
 35. Ключников СА. Болезнь Помпе с поздним началом: клиническая семиотика и дифференциальная диагностика. *Нервные болезни* 2019;3:3–14. DOI: 10.24411/2226-0757-2019-12119
Klyushnikov SA. Bolezni' Pompe s pozdnim nachalom: klinicheskaya semiotika i differencial'naya diagnostika. Nervnye bolezni 2019;3:3–14. DOI: 10.24411/2226-0757-2019-12119. (In Russian)