

УДК: 616.831-07-08

О.И. Чижевская, Е.А. Марусиченко

СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ МУЛЬТИФОКАЛЬНОЙ МОТОРНОЙ НЕЙРОПАТИИ

Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака, г. Донецк

Резюме. В данной статье представлен клинический случай, который демонстрирует трудность диагностики мультифокальной моторной нейропатии на первичном этапе из-за относительной редкости данной нозологии.

Ключевые слова: мультифокальная моторная нейропатия, боковой амиотрофический склероз, полинейропатия.

Накопившиеся в последние годы знания в области полинейропатий, связанных с нарушением функции иммунной системы, позволяют отличать их от других воспалительных и дегенеративных заболеваний центральной и периферической нервной системы. Одной из таких полинейропатий является мультифокальная моторная нейропатия (ММН). Это довольно редкое заболевание, дебют которого может наблюдаться в возрасте от 20 до 70 лет. Как правило, течение заболевания — медленно или ступенчато прогрессирующее, но в некоторых случаях может наблюдаться более быстрая потеря двигательных функций, резкие ухудшения или спонтанные ремиссии. Клиническая картина ММН схожа с боковым амиотрофическим склерозом (БАС) и проявляется асимметричной мышечной слабостью, преимущественно в дистальных отделах рук, сочетающейся с атрофиями и фасцикуляциями. В патологический процесс могут вовлекаться и нижние конечности, но после поражения рук. Отличительной особенностью неврологических проявление при ММН является их ограничение зоной иннервации отдельных периферических нервов, в связи с чем данное патологическое состояние было классифицировано именно как множественная мононейропатия, а не генерализованное полинейропатия. Поражение проксимальных мышц при ММН наблюдается крайне редко. Некоторые пациенты могут предъявлять жалобы на легкие нарушения чувствительности, но эти изменения носят незначительный характер по сравнению с двигательными нарушениями, и не сопровождаются изменением проводящей функции чувствительных нервов по данным электронейрофизиологии (ЭНМГ). Наиболее часто встречающимся первоначальным симптомом ММН является слабость разгибателей кисти.

Мышечные атрофии в начале заболевания выражены умеренно, но с течением времени могут прогрессировать. Фасцикуляции и крампи наблюдаются у половины больных, миокимии встречаются эпизодически. Сухожильные рефлексы с паретичных мышц, как правило, угнетены, однако могут быть нормальными или даже повышенными. Черепные нервы при ММН почти никогда не поражаются.

В настоящее время получено достаточно аргументов, позволяющих отнести данное заболевание к иммуноопосредованным. У 20–80 % пациентов обнаруживаются аутоантитела к ганглиозиду GM1, который локализуется в аксонах и миелине периферических нервов. Молекулярный состав GM1 ганглиозидов в чувствительных и двигательных нервах различаются, поэтому анти-GM1 аутоантитела у больных с ММН, в отличие от других иммуноопосредованных полинейропатий, обладая селективной аффинностью, повреждают исключительно двигательные нервы, что и находит свое отражение в клинической картине данного заболевания. Однако аутоантитела к GM1 ганглиозиду выявляются при многих других заболеваниях периферической нервной системы, что вызывает вопрос о специфичности этого иммунологического теста для ММН [4].

Ключевым признаком ММН является блок проведения, который возникает в следствие прекращения проведения возбуждения на небольшом участке нерва в результате структурных или физиологических изменений в области перехватов Ранвье. Это приводит к невозможности возникновения деполяризации в соседнем перехвате, достаточной для генерации потенциала действия. Экспериментальные работы показали, что патологической основой блока проведения является фокальная демиелинизация [2].

В спинномозговой жидкости больных с ММН обнаруживается повышение белка (до 0,8 г/л) при нормальном цитозе. У 40–50 % пациентов при МР-томографии в области плечевого сплетения пораженной конечности выявляются гиперинтенсивные сигналы в T2-взвешенном режиме или при контрастном усилении-

режиме T1, хотя эти изменения, также, как и антитела к GM1, не являются специфичными для ММН, демонстрируя лишь отёк и повреждение гемато-неврального барьера в этом месте. Метод МРТ может оказать помощь в оценке перспективы вовлечения в патологический процесс проксимальных сегментов нервов, а также способствовать дифференциальной диагностике ММН с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией (ХВДП), при которой МР-изменения, как правило, симметричны, а также с болезнями мотонейрона, при которых патологических МР-изменений в периферических нервах не находят.

Процесс установления диагноза ММН является непростой и ответственной задачей, поскольку клиническая картина при этом заболевании напоминает таковую при БАС-необратимо прогрессирующем фатальном нейродегенеративном заболевании.

В качестве примера приводим клинический случай. Больная X., 47 лет, поступила в клинику 14.12.15 г., с жалобами на онемение по внутренней поверхности предплечий и кистей рук, слабость в кистях, исхудание кистей рук, больше справа.

Анамнез заболевания. Считает себя больной около 3-х лет, когда появились и выросли онемение и слабость в руках, исхудание кистей. Несколько раз в мае 2015 г. обращалась на амбулаторный прием, лечилась по поводу шейного остеохондроза. На фоне проводимого лечения (сосудистые, нейротрофические препараты) состояние временно улучшалось. В 12.2010 г. у пациентки появились слабость и онемение левой кисти, на фоне лечения слабость в кисти регрессировала. В 05.2011 г. появилось онемение правой кисти, затем присоединилась слабость левой кисти. Лечилась в н.о. по месту жительства с улучшением по поводу цервикальной миелопатии, однако симптомы полностью не регрессировали. Обращалась к неврологу в г. Одессе в 05.2015 г., дважды выполняла ЭНМГ, МРТ шейного отдела позвоночника, принимала лечение амбулаторно с диагнозом цервикальная миелопатия с улучшением. Направлена в отделение ангионеврологии ИНВХ для уточнения диагноза.

Анамнез жизни. Тбс, тифы, малярию, болезнь Боткина, ВИЧ-инфекцию — отрицает. Аллергических реакций на прием медикаментов нет. Гемотрансфузии за 5 лет не проводились. Много лет страдает болями в спине (шейный, грудной и поясничный отделы), несколько лет боль в правой ноге, неоднократно лечилась. Страдает хроническим гастритом.

Экспертный трудовой анамнез: не работает.

Объективно. Общее состояние больной удовлетворительное. Кожные покровы и ви-

димые слизистые чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное. Деятельность сердца ритмичная. АД 120/80 мм.рт.ст., ЧСС 76 уд. в мин. Живот мягкий, безболезненный. Отеков нет.

Неврологический статус. Сознание ясное. Зрачки D=S. Фотореакции живые. Функциональный полуптоз. Движения глазных яблок не нарушены. Сглажена левая НГС. Язык по средней линии, с отпечатками зубов. Симптом Хвостека отрицательный. Бульбарных нарушений нет. Рефлексы с рук: с бицепсов, трицепсов — живые, карпорадиальные — низкие. Выраженная ульнарная гипотрофия, «когтистая» кисть, больше справа. Гипалгезия в зоне корешков C5-C7 справа, C6-C7 слева. Сопоставление пальцев на правой руке нарушено. Коленные рефлексы высокие, D=S. Ахилловы живые, D=S. Уплощен поясничный лордоз. Сколиоз в грудном отделе. Надостистые точки безболезненны. Выражено напряжение мышц шеи. Ограничен объем движений в шейном, грудном и поясничном отделах. Симптом «звонка» на уровне Th5-Th7. Мышечная сила в кистях снижена (правая — 2,5 балла, левая — 4 балла, в проксимальных отделах рук: слева — 5 баллов, справа — 4 балла). В ногах парезов нет. Патологических рефлексов нет. Манжеточная проба отрицательная. Редкие фасцикуляции в области верхнего плечевого пояса.

Обследование: трижды выполнялась ЭНМГ. 08.01.15 г.: при проведении стимуляционной ЭНМГ длинных нервов верхних конечностей выявлены признаки выраженного аксонально-демиелинизирующего поражения обеих локтевых нервов (более выраженное справа) по моторному проведению. Для уточнения характера процесса показана игольчатая миография.

Игольчатая ЭНМГ 9.01.15 г.: признаки сегментарного поражения мотонейронов спинного мозга на уровне сегментов C7-C8 и частично C6 с обеих сторон, хуже справа. Признаков нейтрональной заинтересованности в верхне-шейном сегменте не выявлено, что позволяет исключить генерализованное поражение мотонейронов. Также выявлено поражение моторных и сенсорных аксонов, больше справа. ЭМГ — картина шейной миелопатии. БАС — синдром.

ЭНМГ 11.11.15 г.: генерализованный нейрональный уровень поражения двигательных единиц (умеренный в проксимальных отделах верхних конечностей и нижних конечностях, выраженный в среднедистальных отделах верхних конечностей).

ДС МАГи рук 25.12.15 г.: 1) Просвет ОСА ВСА чистый, КИМ 1,3мм, контуры умеренно изви-

ты, кровоток магистральный, симметричный, PS 74 см/с; 2) умеренная экстравазальная компрессия ПА, остеохондроз, диаметр ПАС 3,6 мм, Д — 3,4 мм, PS 24 см/с; 3) на периферии рук магистральный кровоток.

МРТ правого локтевого сустава 23.12.15 г.: Деформирующий остеоартроз правого локтевого сустава III ст. с кистевидной перестройкой, в стадии обострения, синовит.

МРТ головного мозга с МР-ангиографией сосудов головного мозга 23.12.15 г.: Единичные очаговые изменения вещества головного мозга сосудистого характера. Расширение цистерн субарахноидальных пространств. Изменения в правой верхнечелюстной пазухе воспалительного характера. МР-признаки S-образной извитости правой ВСА в интракраниальном отделе. МР-признаки снижения кровотока в Р2 сегментах задних мозговых артерий с обеих сторон.

УЗИ 22.12.15 г.: щитовидная железа — не увеличена, экзогенность обычная, зернистая, неоднородная. Диффузные изменения щитовидной железы. Данных в пользу АПЩЖ нет. УЗИ молочных желез от 22.12.15 г.: эхопризнаки возрастной нормы, контроль через 1 год.

Анализ спинномозговой жидкости 16.12.15 г.: прозрачная, бесцветная, белок I порция — 0,73 г/л, II порция — 0,6 г/л, реакция Панди (++) ; цитоз 1 в 1 мкл; хлориды 118 ммоль/л; сахар 2,69 ммоль/л, эритроциты 0–2 в п/зр.

Ro гр. правого плеч. и локтевого суставов 22.12.15 г. №196: ДОА III ст. правого локтевого сустава с артрозной деформацией суставной поверхности локтевой кости и эпифиза плечевой (суставной блок деформирован за счет кистовидных просветлений суставных концов). Незначительные артрозные изменения правого плечевого сустава.

Анализ ликвора №97372 от 16.12.2015 г. инфекционная панель: профиль антител (IgG) к антителам *Borrelia* — не обнаружены.

Анализ №97578 от 17.12.2015 г.: мочевиная кислота в сыворотке 240,8 мкмоль/л; КФК 92 Е/л; профиль антител (IgG) к антителам *Borrelia* — обнаружен слабый сигнал, антитела класса IgG к антигену *Borrelia*.

Тест от 17.12.15 г.: EUROLINE *Borrelia* IgG — отрицательный. Кровь на RW от 03.06.15 г.: отрицательный. Ревмопробы (СРБ, РФ, АСЛО, ЕНА-скрин) — отрицательные. Анализ №97249 от 16.12.2015 г.: калий 5,2 ммоль/л; натрий 142 ммоль/л; антитела к пероксидазе тиреоцитов 6,75 МЕ/мл; ТЗсв. 4,7 пмоль/л; Т4св. 16,33 пмоль/л; тиреотропный гормон 1,38 мкМЕ/мл; паратгормон 8,73 пмоль/л (норма 1,6–6,9). ФЛГ ОГК 03.06.2015 г. Без патологии.

Общ. ан. крови: Нв — 117 г/л, Эр. — 3,6 г/л, ЦП — 0,9, Л — 9,7 Г/л, СОЭ — 10 мм/ч, п — 3,

с — 64, э — 5, л — 26, м — 2. Билирубин общ. 16,24 ммоль/л, прямой 4,06 ммоль/л, непрямым 12,18 ммоль/л, АЛТ 0,36 ммоль/л, АСТ 0,24 ммоль/л. Общ.ан.мочи: цвет — св. желт., прозрачный, уд. вес 1010, реакция — кислая, белок — нет, эпителий — незначительное к-во, Л — 2–3 в п/зр.

Проводился дифференциальный диагноз между ММН, БАС, нейроборрелиозом, рассеянным склерозом (клинически изолированный синдром), цервикальной миелопатией, туннельным синдромом, системным заболеванием (узелковым периартеритом), паранеопластической полинейропатией [1].

Обсуждение. Учитывая данные анамнеза, клинических, биохимических, электрофизиологических обследований, наличие диагностических клинических критериев (асимметричная медленно прогрессирующая слабость в верхних конечностях, двигательная дисфункция в зоне моторной иннервации нескольких нервов, фасцикуляции на пораженных конечностях, отсутствие признаков поражения верхнего мотонейрона, незначительное повышение белка в СМЖ), а также улучшение состояния после введения внутривенного иммуноглобулина [3], был выставлен диагноз: Хроническая рецидивирующая воспалительная демиелинизирующая мононевропатия ветвей плечевых сплетений, обострение, с умеренным амиотрофическим синдромом, умеренным дистальным парезом в руках.

Пациентке был проведен курс лечения: витамин В1, В6 в/м, никотиновая кислота в/м, иммуноглобулин человеческий нормальный в дозе 0,8 г/кг №5 (иммуновенин 10 %). После проведенного лечения выросла сила в мышцах рук. В удовлетворительном состоянии пациентка выписана из отделения.

Заключение. Таким образом, очень важно в аналогичных ситуациях провести полный объем обследований для подбора адекватной терапии, так как прогноз при ММН считается благоприятным, поскольку у 70–80 % пациентов наблюдается улучшение состояния на фоне терапии. В целом, ММН относится к прогрессирующим заболеваниям. Спонтанно или на фоне терапии могут развиваться длительные, подчас многолетние ремиссии, что позволяет пациентам сохранять работоспособность. Прогрессирование симптоматики с течением времени приводит к формированию выраженных парезов и мышечных атрофий в руках, при этом способность передвигаться существенно не страдает.

O.I. Chizhevskaya, E.A. Marusichenko

DIAGNOSTIC DIFFICULTIES OF MULTIFOCAL MOTOR NEUROPATHY (CASE REPORT)

Summary. *This article presents a case report, which shows the difficulty of diagnosis of multifocal motor neuropathy in the primary stage, because of the relative rarity of this nosology.*

Key words: *multifocal motor neuropathy, amyotrophic lateral sclerosis, polyneuropathy.*

ЛИТЕРАТУРА

1. Евтушенко С.К. Паранеопластические неврологические синдромы (клиника, диагностика и возможности лечения) / С.К. Евтушенко // Международный неврологический журнал, 2011. – №8(46). – С. 9-21.

2. Супонева Н.А. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия // Хронические нейроинфекции / под ред. И.А. Завалишина, Н.Н. Спирина, А.Н. Бойко, С.С. Никитина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 476 с.
3. Супонева Н.А. Внутривенная иммунотерапия в неврологии / Н.А. Супонева, М.А. Пирадов // М: Горячая линия-Телеком, 2014. – 237 с.
4. Супонева Н.А. Патогенетическая и прогностическая роль аутоантител к ганглиозидам периферических нервов при синдроме Гийена-Барре / Н.А. Супонева, М.А. Пирадов, С.С. Никитин, О.Л. Тимченко и др. // Анналы экспериментальной и клинической неврологии, 2013. – Т.7, №1. – С. 4-11.