

ВЫВОДЫ

1. Кожный менинго–спинальный ангиоматоз известный как синдром Кобба является редким ненаследственным заболеванием. На сегодняшний день опубликовано очень мало клинических случаев с участием пациентов с синдромом Кобба

2. Синдром Кобба диагностируется, когда у пациентов наблюдаются три или более из следующих пяти факторов: интрамедуллярная сосудистая мальформация (АВМ); интраспинальная эпидуральная гемангиома; гемангиома позвонка; паравертебральная гемангиома; кожные или подкожные гемангиомы, коричневые невусы или пятнистые кофейные пятна

3. Диагностика синдрома Кобба у людей, которые имеют характерные поражения кожи, должна происходить как можно раньше для предотвращения развития неврологического дефицита.

4. Золотым стандартом диагностики АВМ является спинальная ангиография, МРТ позволяет визуализировать гемангиомы тел позвонков и эпидуральные гемангиомы.

5. Интервенционная эмболизация и хирургическая резекция являются основными вариантами лечения синдрома Кобба.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Abtahi-naeini B. Unusual cause of lower extremity wounds: Cobb syndrome/Abtahi-naeini B., Saffaei A., Pourazizi M. //International wound journal. – 2016. – Vol. 13. – №. 5. – P. 1009–1010.
2. Dilmé–Carreras E. et al. Cobb syndrome: case report and review of the literature/ Dilmé–Carreras E. et al. //Dermatology. – 2010. – Vol. 221. – №. 2. – P. 110–112.
3. Cobb S. Haemangioma of the spinal cord: associated with skin naevi of the same metamere/Cobb S //Annals of surgery. – 1915. – Vol. 62. – №. 6. – P. 641.c.
4. Krings T. et al. Segmental neurovascular syndromes in children/Krings T. et al.//Neuroimaging clinics of North America. – 2007. – Vol. 17. – №. 2. – P. 245–258.
5. Wan L. Cobb syndrome manifesting as repetitive seizures in a 10–year–old girl: a case report and literature review Wan L., Ge W. R.//Frontiers in Neurology. – 2019. – Vol. 10. – P. 483213.
6. Spiotta A. M. et al. Combined endovascular and surgical resection of a giant lumbosacral arteriovenous malformation in a patient with Cobb syndrome/Spiotta A. M. et al. //Journal of neurointerventional surgery. – 2011. – Vol. 3. – №. 3. – P. 293–296.
7. Спинальные артериовенозные фистулы: сборник статей докладов и тезисов докладов участников конгресса российской ассоциации радиологов (Екатеринбург,2016г.) - Екатеринбург: УГМУ,2016.

Сведения об авторах

М. А. Лешукова* – студент

А.А. Бехтер – студент

Е. П. Михайлова – врач–невролог, ассистент кафедры

Information about the authors

M. A. Leshukova*-student

A.A. Bekhter – student

E. M. Mikhaylova – neurologist, department assistant.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

eshemura@gmail.com

УДК: 616

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНОЙ МОТОРНОЙ НЕЙРОПАТИИ

Мазеева Мария Андреевна¹, Романова Татьяна Сергеевна¹, Нестерова Марина Валентиновна², Топорова Наталия Язеповна¹, Лейдерман Елена Леонидовна¹

¹Екатеринбургский медицинский научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промпредприятий Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека

²Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Мультифокальная моторная нейропатия (ММН) — редкое заболевание, которое характеризуется, согласно проекту клинических рекомендаций, как «хроническая дизиммунная множественная невропатия с изолированным поражением двигательных волокон, развитием асимметричных дистальных парезов с преимущественным вовлечением рук». **Цель исследования** — описать клинический случай ММН с верхним

вялым парезом мышц верхней конечности. **Материал и методы.** Проведен анализ клинических особенностей и течения ММН у одного пациента; изучены литература, клинические рекомендации Минздрава России по теме. В работе представлен долгий путь пациента от появления первых симптомов заболевания до постановки диагноза, описаны патогенез, особенности клинической картины, критерии достоверного диагноза, дифференциальная диагностика и методы лечения. **Результаты.** На основании жалоб, клинического течения заболевания, лабораторных и инструментальных данных поставлен диагноз: мультифокальная моторная нейропатия с верхним вялым монопарезом мышц плеча, предплечья и кисти. Пациент направлен к неврологу по месту жительства для решения вопроса о лечении патогенетическим препаратом — внутривенным иммуноглобулином. **Выводы.** Описан клинический случай мультифокальной моторной нейропатии.

Ключевые слова: мультифокальная моторная нейропатия, электронейромиография, внутривенная высокодозная иммунотерапия

CLINICAL CASE OF MULTIFOCAL MOTOR NEUROPATHY

Mazeeva Mariya Andreevna¹, Romanova Tatiana Sergeevna¹, Nesterova Marina Valentinovna², Toporova Nataliia Yazepovna¹, Leiderman Elena Leonidovna¹

¹Yekaterinburg Medical Research Center for Prophylaxis and Health Protection in Industrial Workers, Rospotrebnadzor

²Department of Neurology and Neurosurgery

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Multifocal motor neuropathy is a rare disease that is characterized, according to the draft clinical guidelines, as «chronic dysimmune multiple neuropathy with isolated damage to motor fibers, the development of asymmetric distal paresis with predominant involvement of the arms». **The aim of this study** to describe a clinical case of multifocal motor neuropathy (MMN) with superior flaccid paresis of the muscles of the upper limb. **Material and methods.** An analysis of the clinical features and course of MMN in one patient was carried out, a study of the literature, and clinical recommendations of the Ministry of Health of the Russian Federation on this topic were carried out. This article presents the patient's long journey from the appearance of the first symptoms of the disease to diagnosis, describes the pathogenesis, features of the clinical picture, criteria for a reliable diagnosis, differential diagnosis and treatment methods. **Results.** Based on complaints, the clinical course of the disease, laboratory and instrumental data, a diagnosis was made: multifocal motor neuropathy with superior flaccid monoparesis of the muscles of the shoulder, forearm and hand. The patient was referred to a neurologist at his place of residence to decide on treatment with a pathogenetic drug – intravenous immunoglobulin. **Conclusion.** A clinical case of multifocal motor neuropathy is described.

Keywords: multifocal motor neuropathy, electroneuromyography, intravenous high-dose immunotherapy.

ВВЕДЕНИЕ

Мультифокальная моторная нейропатия (ММН) — редкое заболевание, которое характеризуется, согласно проекту клинических рекомендаций, как «хроническая дизиммунная множественная невропатия с изолированным поражением двигательных волокон, развитием асимметричных дистальных парезов с преимущественным вовлечением рук, в лечении которой с высокой эффективностью используется внутривенная высокодозная иммунотерапия».

Первое упоминание о ММН было в 1982 г. Р. А. Льюис и А. Дж. Самнер (*англ.* R. A. Lewis, A. J. Sumner) описали ее как редкое заболевание, одну из форм множественной мононейропатии, которая клинически проявляется слабостью и гипотрофией дистальных групп мышц, при этом тоннельный синдром отсутствует [1].

Частота встречаемости ММН составляет 1–2 случая на 100 000 населения. При этом мужчины болеют чаще женщин (3:1). Около 80 % больных находятся в возрасте 25–50 лет, а средний возраст начала заболевания — 40 лет. Данных по распространенности ММН в России нет, т. к. анализ не проводился [1].

Установить патогенез ММН помог такой метод диагностики, как электронейромиография. Проведение ММН позволяет установить нарушение в периферических нервах, а именно наличие мультифокальных блоков проведения возбуждения. Основным механизмом возникновения блоков проведения возбуждения является формирование аутоантител к антигенам невральным липидов (GM1–ганглиозиды). Иммуноопосредованная атака на миелин приводит к появлению иммуноглобулинов M, G и A,

которые накапливаются в области перехватов Ранвье, где сконцентрированы GM1-ганглиозиды. Формируются комплексы, блокирующие натриевые каналы и активизирующие каналы калия, тем самым нарушается транспорт через мембрану в области перехватов Ранвье. Блоки проведения возбуждения постоянные, персистирующие, и это связано с феноменом торможения ремиелинизации [2].

Течение ММН в большинстве случаев медленно, ступенчато прогрессирующее, острое начало не характерно. Клиническая картина в большинстве случаев включает в себя верхний монопарез или асимметричный парапарез, но он всегда вялый, при этом отсутствуют чувствительные, вегетативные нарушения, нет болевого синдрома, черепные нервы интактны, центральная нервная система сохранна, функции тазовых органов контролируемы, у 50 % больных наблюдаются фасцикуляции, сухожильные рефлексы могут быть угнетены, нормальны или даже повышены, позднее присоединяется гипотрофия паретичных мышц, и не во всех случаях в процесс вовлекаются двигательные волокна нижних конечностей [3].

В настоящее время доказанным методом лечения ММН является патогенетическая внутривенная высокодозная иммунотерапия иммуноглобулином человека нормальным. Препараты в этом случае назначаются off-label (по показаниям, не утвержденным государственными регулирующими органами, не упомянутым в инструкции по применению), потому что в инструкции в перечне показаний отсутствует ММН [3, 4].

Стартовая терапия проводится в условиях круглосуточного стационара в течение 5 дней, ежедневно вводится препарат иммуноглобулина в дозе 0,4 г/кг/сутки. Суммарная курсовая доза — 2 г/кг веса пациента. Пациентам с установленной ММН необходима длительная непрерывная поддерживающая внутривенная высокодозная иммунотерапия; если режим введения нарушается или препарат резко отменяется, двигательный дефицит может регрессировать и нарастать [5, 6].

Цель исследования — описать клинический случай ММН с верхним вялым парезом мышц верхней конечности, в котором промежуток от начальных симптомов заболевания до постановки диагноза составил 9 лет.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведен анализ клинических особенностей и течения ММН у одного пациента; изучены литература, клинические рекомендации Минздрава России по теме. При обследовании пациента использованы физикальные, лабораторные и инструментальные методы исследования.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Мужчина, 45 лет, инженер, жалуется на слабость в дистальных отделах правой верхней конечности, в правой стопе.

Симптомы появились в возрасте 36 лет (2013 г.), когда пациент впервые ощутил снижение силы в правой кисти и предплечье во время бытовых физических нагрузок. Чувствительных нарушений не отмечал. За медицинской помощью не обращался. В 2018 г. отметил похудание мышц правой верхней конечности от плеча до кисти. Впоследствии возникли жалобы на слабость правой нижней конечности, дискомфорт при ходьбе. Впервые осмотрен неврологом в 2018 г., выставлен предварительный диагноз: миелорадикулопатия шейного отдела позвоночника с синдромом бокового амиотрофического склероза?

В 2018 г. проведена стимуляционная электронейромиография (ЭНМГ) — выявлены блоки проведения справа с n. medianus, но данные не были расценены как критерий диагностики ММН. На магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга и шейного отдела позвоночника (ШОП) патологии не выявлено. Проведено 4 курса нейрометаболической терапии без положительного эффекта.

В январе 2019 г. пациент снова обратился к неврологу — выставлен диагноз: миелорадикулопатия, правосторонний выраженный верхний монопарез, назначена сосудистая и метаболическая терапия. На МРТ ШОП от февраля 2019 г. впервые выявлено асимметричное утолщение нервных стволов плечевого сплетения справа. Пациент повторно обращался к

неврологу в 2019, 2020 гг., был на приеме у нейрохирурга, назначалась метаболическая терапия без эффекта.

На консультационном приеме в сентябре 2023 г. в Екатеринбургском медицинском научном центре (ЕМНЦ) проведена стимуляционная ЭНМГ, по результатам которой определены блоки проведения на уровне верхних конечностей, удлинение минимальной, средней и максимальной латенции F-волн с нижних конечностей, что указывает на демиелинизирующие нарушения на проксимальном уровне. Затем была проведена игольчатая ЭНМГ — выявлены признаки денервационно–реиннервационного процесса в мышцах верхних конечностей. Наличие в большом количестве потенциалов фасцикуляции в двуглавых мышцах, первой межкостной мышце справа указывает на вовлечение мотонейронов спинного мозга на уровне шейного отдела. Ультразвуковое исследование срединного, локтевого, подмышечного нерва справа — признаков патологических изменений нет.

Из протокола исследования: совокупность клинических данных (длительный характер течения заболевания, прогрессирующая асимметричная мышечная слабость и атрофия, преимущественно в дистальных отделах), данные, полученные при стимуляционной ЭНМГ, не позволяют исключить мультифокальную моторную нейропатию с блоками моторной проводимости в пораженных нервах.

16 октября 2023 г. пациент госпитализирован в неврологическое отделение ЕМНЦ для дообследования и определения тактики лечения. Рекомендовано определение антител (АТ) к ганглиозидам (результат от сентября 2023 г.: GM4, GM2, GM3 — положительно; GD1b — умеренно повышен; GD2, GD3 — высокие; АТ к сульфатиду — умеренно повышены).

В неврологическом статусе обращает на себя внимание атрофия тенора и межкостных мышц правой кисти, гипотрофия мышц плеча и предплечья (преимущественно сгибателей) справа. Мышечная сила в проксимальных отделах правой верхней конечности — 4 балла, в дистальных отделах — 3 балла, слева — 5 баллов. Мышечная сила нижних конечностей с двух сторон сохранена. Рефлекс с двуглавой мышцы плеча справа отсутствует, с трехглавой справа — резко ослаблен, слева — рефлексы сохранены. Карпорадиальный рефлекс справа — отсутствует, слева — ослаблен. Коленный рефлекс справа отсутствует, слева — живой; ахиллов рефлекс справа отсутствует, слева живой. Спонтанные фасцикуляторные подергивания мышц правой верхней конечности.

Лабораторные показатели: повышение уровня креатинфосфокиназы в крови до 201,9 Ед/л.

На основании жалоб, клинического течения заболевания, лабораторных и инструментальных данных поставлен диагноз: мультифокальная моторная нейропатия с верхним вялым монопарезом мышц плеча, предплечья и кисти. Пациент направлен к неврологу по месту жительства для решения вопроса о лечении патогенетическим препаратом — внутривенным иммуноглобулином.

Критерии диагностики указаны в клинических рекомендациях по МНН. Достоверным является диагноз, который соответствует критериям 1 (медленно прогрессирующая асимметричная слабость в конечностях), 2 (отсутствие объективных чувствительных расстройств), 8 (исключены признаки поражения верхнего мотонейрона), 11 (исключена диффузная симметричная слабость в дебюте заболевания) и электрофизиологическим критериям (1 — достоверный блок проведения, 3 — нормальные показатели проведения по чувствительным волокнам).

Дифференциальный диагноз проводился с атипичной формой хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП), полинейропатиями при сахарном диабете, ревматоидном артрите и боковым амиотрофическим склерозом.

Существенным отличием атипичной формы ХВДП (синдром Льюиса — Самнера) от мультифокальной моторной нейропатии является наличие чувствительных нарушений как клинически, так и по данным ЭНМГ.

Для множественных компрессионных мононевропатий при сахарном диабете, ревматоидном артрите, нарушении функции щитовидной железы характерно наличие

чувствительных расстройств и болевого нейропатического синдрома, а также наличие сопутствующей органной патологии и лабораторных изменений (ревмопробы, гормоны щитовидной железы) [7].

ОБСУЖДЕНИЕ

В работе рассматривается проблема малой осведомленности неврологов о ММН, приводящей к тому, что зачастую врачи испытывают трудности при диагностике этого заболевания, а пациенты остаются без адекватной и своевременной терапии. Некоторым пациентам, болеющим ММН, ошибочно диагностируется боковой амиотрофический склероз, что травмирует их, вызывает чувство страха неизбежной смерти. ММН же, в отличие от бокового амиотрофического склероза, при своевременном лечении патогенетической терапией (препараты внутривенного иммуноглобулина) не приводит к инвалидности.

ВЫВОДЫ

1. На примере представленного клинического случая показаны трудности диагностики и особенности клинической картины ММН. Благоприятный пятилетний прогноз у таких пациентов связан с своевременностью постановки диагноза и стартом адекватной патогенетической терапии, что предупреждает развитие необратимых процессов дегенерации в аксонах моторных волокон. Все это способствует минимизации инвалидизации.

2. Задержка диагноза (в рассмотренном случае — 10 лет), прогрессирующее течение, недостаточный ответ на иммунотерапию, сопутствующие соматические заболевания, пожилой возраст могут быть неблагоприятными факторами прогноза.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Кушнир Г.М. Моторная мультифокальная нейропатия с блоками проведения (обзор литературы и описание двух клинических случаев) / Г. М. Кушнир, Н. Н. Иошина, В. В. Самохвалова [и др.] // Международный неврологический журнал. 2014.– № 6 (68) – С. 93–98.
2. Гончарова З. А. Мультифокальная моторная нейропатия/ Гончарова З. А., Ковалева Н. С. // Сибирское медицинское обозрение. – 2017.– № 1.– С. 89–92.
3. Мультифокальная моторная нейропатия: проект клинических рекомендаций М–ва здравоохранения РФ / Всерос. о–во неврологов ; О–во специалистов по нервно–мышеч. болезням ; Науч. центр неврологии. 2021. URL: <https://clck.ru/39VyYa> (дата обращения: 19.10.2023).
4. Терещенко Н.М. Опыт применения препаратов иммуноглобулина человека для внутривенного введения в лечении редких неврологических заболеваний / Н. М. Терещенко, Я. Б. Кушнир, М. П. Абрамова [и др.] // Бюллетень сибирской медицины. – 2023. – Т. 22, № 1.– С. 174–182.
5. Супонева Н. А. Внутривенная высокодозная иммунотерапия: практические рекомендации по применению в лечении дизиммунных заболеваний периферического нейромоторного аппарата/Супонева Н. А., Гришина Д. А. // Нервно–мышечные болезни. – 2015.– Т. 5, № 4. – С. 16–23.
6. Никитин С. Иммуноглобулины в неврологической практике: обзор литературы/Никитин С. С., Борискина Л. М. // Нервно–мышечные болезни. – 2019. – Т. 9, № 1.– С. 32–51.
7. Тумилович Т. А. Дифференциальная диагностика синдрома Льюиса–Самнера и мультифокальной моторной нейропатии: обзор литературы по инструментальным и лабораторным методам/Тумилович Т. А., Гришина Д. А., Супонева Н. А. // Нервные болезни. – 2022.– № 4.

Сведения об авторах

М.А. Мазеева* — ординатор

Т.С. Романова — ординатор

М.В. Нестерова — доктор медицинских наук, профессор

Н.Я. Топорова — невролог высшей категории

Е.Л. Лейдерман — кандидат медицинских наук

Information about the authors

M.A. Mazeeva* — Postgraduate student

T.S. Romanova — Postgraduate student

M.V. Nesterova — Doctor of Sciences (Medicine), Professor

N.Ya. Toporova — Neurologist of The Highest Category

E.L. Leiderman — Candidate of Sciences (Medicine)

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

Muzykoy11@mail.ru

УДК: 617.576–089.844

РЕДКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПЕРКУТАННОЙ ВЕРТЕБРОПЛАСТИКИ

Милованкин Владислав Александрович¹, Гончаров Максим Юрьевич²

¹Кафедра неврологии и нейрохирургии