doi: 10.17116/jnevro20161166170-72

Мультифокальная моторная нейропатия с блоками проведения

А.В. КРАСИЛЬНИКОВ*, В.А. НАЙМУШИН

ГБУ «Республиканская клиническая больница», Йошкар-Ола, Россия

В статье описан случай мультифокальной моторной нейропатии с блоками проведения у больной 27 лет. Представлены развитие заболевания, данные неврологического статуса, результаты лабораторных и инструментальных методов обследования (в том числе электронейромиография) и их роль для постановки диагноза.

Ключевые слова: *мультифокальная моторная нейропатия, электронейромиография.*

Multifocal motor neuropathy with conduction blocks

A.V. KRASILNIKOV, V.A. NAIMUSHIN

Republican Clinical Hospital of Republic of Mari El, Yoshkar-Ola, Russia

The article describes a case of multifocal motor neuropathy with conduction blocks in a female patient, aged 27 years. The development of the disease, results of neurological, laboratory, instrumental examinations, including electroneuromyography, and their role for the diagnosis and differential diagnosis are presented.

Keywords: *multifocal motor neuropathy, electroneuromyography.*

Мультифокальная моторная нейропатия с блоками проведения была впервые описана R. Lewis, A. Sumner в 1982 г. Это — приобретенная аутоиммунная демиелинизирующая нейропатия, характеризующаяся развитием медленно прогрессирующей асимметричной слабости мышц конечностей, чаще дистальных отделов верхних конечностей, фасцикуляциями, крампи и отсутствием поражения сенсорных волокон периферических нервов. В дальнейшем было показано участие анти-GM1 ганглиозидов в формировании стойких иммунных комплексов с последующей фиксацией в миелиновой оболочке периферических нервов, нарушающих их целостность и препятствующих ремиелинизиации.

Заболевание наблюдается в 3—4 раза чаще у мужчин и проявляется в широком возрастном диапазоне (20—80 лет), чаще в возрасте 40—45 лет. Ключевое значение в диа-

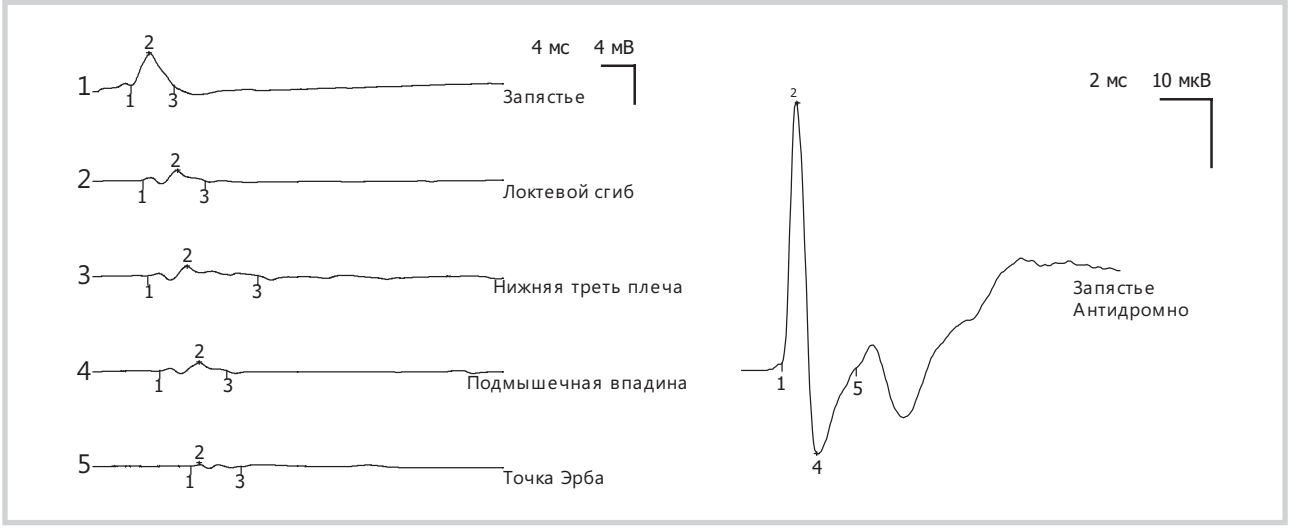


Рис. 1. **Исследование левого локтевого нерва при отведении с мышцы, отводящей мизинец.**

Увеличение резидуальной латентности 3,93 мс (при норме 1,8 мс). Определяется блок проведения 2—3-й степени. Амплитуда М-ответа при стимуляции в точке «запястье» 3,34 мВ, в точке «локтевой сгтиб» 0,959 мВ (падение на 70—75%). Амплитуда сенсорного ответа 38,6 мкВ, скорость проведения 63,0 мс.

© А.В. Красильников, В.А. Наймушин, 2016

*e-mail: dr.krasilnikoff@mail.ru

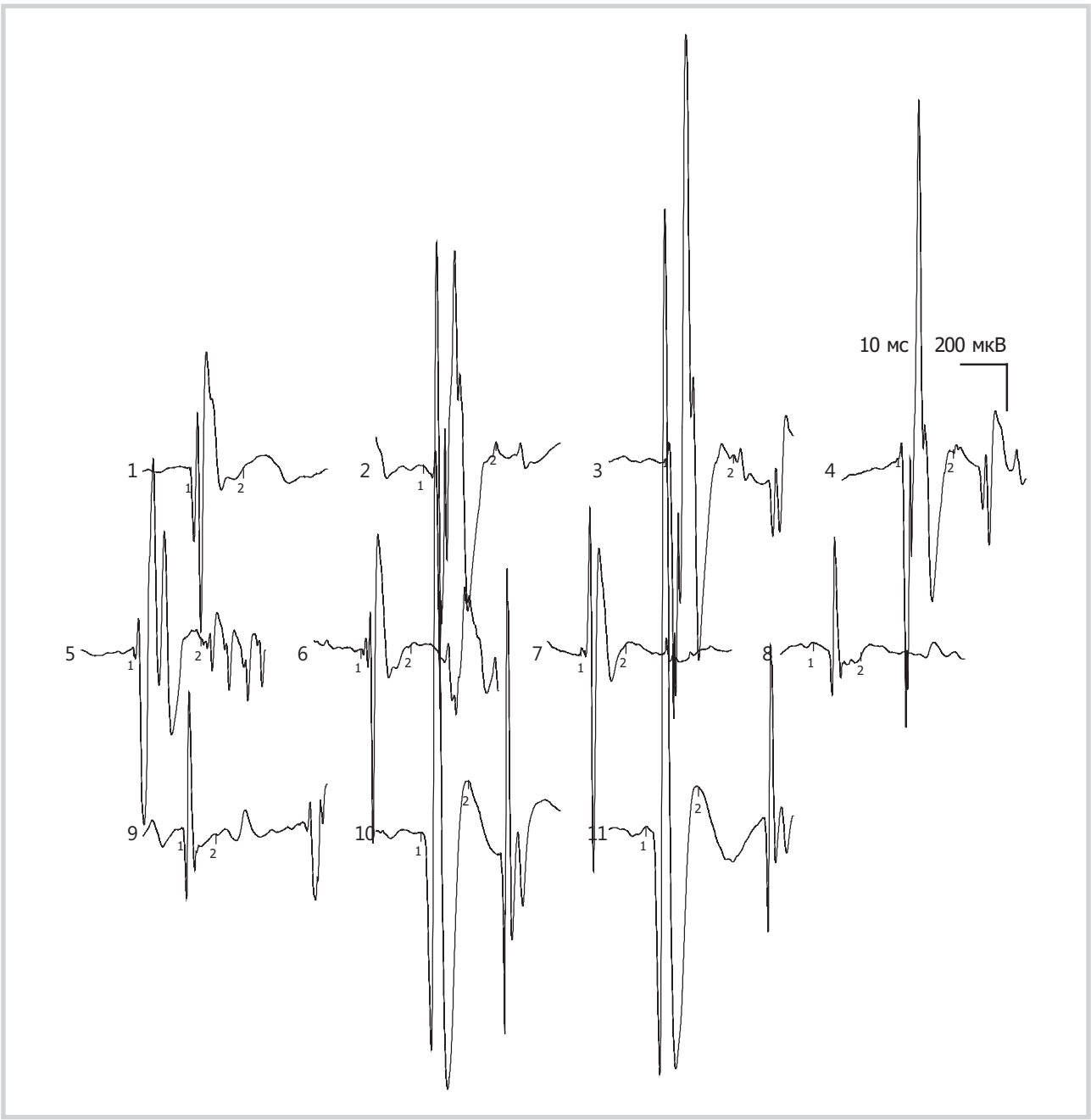


***Рис. 2.* Исследование локтевого сгибателя кисти слева.**

Средняя амплитуда ПДЕ 2051 мкВ (минимальная 693 мкВ, максимальная 3778 мкВ). Средняя длительность ПДЕ 11,6 мс (норма 11,0 мс). Выраженная полифазия ПДЕ.

гностике имеет электронейромиография, основанная на регистрации и анализе биоэлектрических потенциалов мышц и периферических нервов. Электронейромиография позволяет обнаружить блоки проведения по двигательным волокнам при нормальном проведении по чувствительным. Для диагностики необходимо выявить блок проведения не менее чем в двух нервах, причем вне зон частой компрессии (например, запястный или локтевой каналы). Блок проведения чаще определяется в нервах рук на уровне предплечья, реже плеча или подмышечной области. У отдельных больных определяется сегментарное снижение скорости проведения на уровне блока. Большие трудности вызывает проведение дифференциальной диагностики с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией и боковым амиотрофическим склерозом.

Приводим описание соответствующего наблюдения.

Больная С., 27 лет, при поступлении в неврологическое отделение Республиканской клинической больницы предъявляла жалобы на слабость и похудение мышц в руках, больше левой, слабость в левой стопе.

Считает себя больной с 19-летнего возраста, когда появилась слабость в правой стопе, начала «пришлепывать». Через 2 года появилась легкая слабость в правой кисти; за-

метила, что «отошел мизинец». Еще через 2 года появились слабость и постепенное похудание мышц левой кисти и предплечья.

Неврологический статус: черепные нервы без патологии. Чувствительных расстройств нет. Сухожильные и периостальные рефлексы сохранены, с рук S⩽D, коленные D=S, ахилловы рефлексы D⩽S. Патологических рефлексов нет. Симптомов натяжения нет. Менингеальных знаков нет. В пробе Барре конечности удерживает. Координаторные пробы выполняет. В пробе Ромберга устойчива. Гипотрофия мышц левой кисти, слабость сгибателей и разгибателей левой кисти, гипотрофия мышц левого предплечья, слабость мышцы, отводящей мизинец правой кисти, слабость разгибателей правой стопы, гипотония икроножной мышцы справа.

Лабораторные показатели крови и мочи в пределах нормы, в том числе креатинфосфокинза 91 Е/л, общий белок 71 г/л. На рентгенограмме кистей выявлен остеопороз головок пястных костей.

При выполнении стимуляционной электронейромиографии были выявлены блоки проведения по правому локтевому нерву на уровне предплечья, левому локтевому — на предплечье, левому лучевому — в верхних третях предплечья и плеча, левому срединному — на уровне предплечья, правому большеберцовому — на голени **(рис. 1)**. Проведение по сенсорным волокнам периферических нервов верхних и нижних конечностей было в норме.

При выполнении игольчатой миографии в мышцах, иннервируемых пораженными нервами, определялись признаки выраженной нейрогенной перестройки. Отмечены незначительная спонтанная активность, единичные фасцикуляции, в полученных потенциалах двигательных единиц (ПДЕ) — резкое повышение амплитуды, сохранение нормальных значений длительности, выраженная полифазия в отдельных мышцах **(рис. 2)**.

На основании этих данных был поставлен диагноз «мультифокальная моторная нейропатия с блоками проведения».

Приведенное наблюдение подтверждает, что диагностика мультифокальной моторной нейропатии с блоками проведения вызывает достаточно большие трудности. Ключевую роль в постановке диагноза и дифференциальной диагностике играет электронейромиографическое исследование, которое позволяет выявить смешанное (аксонально-демиелинизирующее) поражение нерва с преобладанием демиелинизиации, неравномерность поражения сегментов нерва и асимметрию патологического процесса.

★ ★ ★