

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 617.571-009.17

РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ НЕВРАЛГИЧЕСКАЯ АМИОТРОФИЯ ПЛЕЧЕВОГО ПОЯСА

Ю.В. Мозолевский, Л.Т. Ахмеджанова, Е.Ю. Сулова

Клиника нервных болезней им. А.Я. Кожевникова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

В статье представлено описание пациентки с рецидивирующей невралгической амиотрофией плечевого пояса, которая характеризовалась интенсивными болями в области плеча с последующим развитием мышечной слабости и гипотрофий. Обсуждаются вопросы, клинической картины, дифференциального диагноза, течения и прогноза идиопатической и наследственной форм невралгической амиотрофии.

Ключевые слова: рецидивирующая невралгическая амиотрофия плечевого пояса; синдром Персейейджа—Тернера; наследственная невралгическая амиотрофия; плечевая плексопатия.

RECURRENT NEURALGIC AMYOTROPHY OF SHOULDER GIRDLE

Yu. V. Mozolevskiy, L. T. Akhmedzhanova, E. Yu. Suslova

The neurological department of I.M. Sechenov First Moscow Medical State University of Ministry of health of Russia, Moscow

The article presents a case report of a patient with recurrent neuralgic amyotrophy of shoulder girdle that manifested with intensive pain in shoulder region with subsequent appearance of muscle weakness and hypotrophy. The article discusses the aspects of symptoms, differential diagnosis, course and prognosis of idiopathic and hereditary forms of neuralgic amyotrophy.

Key words: recurrent neuralgic amyotrophy of shoudergirdle, Parsonage-Turner syndrome, hereditary neuralgic amyotrophy, brachial plexopathy

Идиопатическая невралгическая амиотрофия (НА) плечевого пояса или синдром Персейейджа—Тернера характеризуется остро возникающими интенсивными болями в области плечевого пояса и руки, которые сменяются мышечной слабостью и гипотрофиями. Распространенность НА составляет 2—4 случая на 100 тыс. населения в год [1]. НА может развиваться в любом возрасте, но чаще встречается у пациентов 20—30 лет. Болевой синдром локализуется в основном в области плеча, лопатки и межлопаточной области. Часто боль распространяется на руку или область шеи. После развития паралича (примерно на 3-й неделе от начала заболевания) болевой синдром в руке стихает, однако тупая ноющая боль может сохраняться в течение длительного времени. Наиболее часто мышечная слабость развивается в дельтовидной, надостной, подостной, передней зубчатой мышцах, двуглавой и трехглавой мышцах плеча. В 34% случаев может наблюдаться двусторонняя симптоматика. Чувствительные расстройства в виде ощущений покалывания или онемения носят, как правило, переменный характер и чаще локализованы на латеральной поверхности руки.

НА является аутоиммунным заболеванием. Доказательствами этому служат острое начало заболевания, монофазное течение, предшествующие вирусные и бактериальные инфекции, вакцинации, оперативное лечение, назначение иммуномодулирующей терапии (интерферон), а также данные морфологических исследований стволов плечевого сплетения и периферических нервов, при которых выявляются отек и периваскулярная эпи- или эндоневральная воспалительная клеточная инфильтрация [2—4].

В конце XX столетия исследователи обратили внимание на то, что среди обычных идиопатических форм НА иногда встречаются и семейные случаи. Генетическое исследование этих семей в 1996 г. обнаружило патологическую мутацию на участке septin 9 (SEPT9) гена 17q25, и таким образом был доказан наследственный характер заболевания с аутосомно-доминантным типом наследования [5]. В настоящее время в литературе описано около 300 семей с наследственной НА плечевого пояса или, как ее еще называют, наследственной плексопатией плечевого сплетения [2, 6, 7]. Наследственная и идиопатическая формы НА сходны как по клинической картине, так и по электрофизиологическим и морфологическим характеристикам. Принципиальным отличием наследственной НА является большая частота рецидивов, которая наблюдается почти в 75% случаев, в то время как при идиопатической НА рецидивы бывают только в 5—25% случаев [1, 6, 7]. При наследственной НА заболевание возникает в более молодом возрасте и протекает тяжелее. У 20% пациентов при первом приступе могут вовлекаться обе руки, но процесс

Сведения об авторах:

Мозолевский Юрий Васильевич — канд. мед. наук, доцент каф. нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова; Ахмеджанова Луиза Талгатовна — канд. мед. наук, доцент каф. нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова; e-mail: luiziana78@mail.ru, Сулова Е.Ю. — аспирант каф. нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова.

всегда остается асимметричным. Приступы заболевания могут быть различными по клинической картине и тяжести у одного и того же больного и членов его семьи. С возрастом их частота уменьшается. У женщин наследственная НА встречается в 2 раза реже, но чаще поражаются средний и нижний стволы плечевого сплетения, что приводит к более тяжелому течению заболевания [6].

Также отмечено, что при наследственной НА в отличие от идиопатической формы часто наблюдаются различные дисморфические признаки, такие как гипотелоризм, низкий рост, краниолицевая дизрафия, синдактилия, пальцы в виде барабанных палочек, расщепление мягкого неба или язычка, складчатый эпикант [7, 8].

Приводим наблюдение пациентки с рецидивирующей НА плечевого пояса.

Больная Г., 72 года. До 50 лет пациентка была соматически здоровой, работала и вела активный образ жизни, занималась спортом. Однако она с детского возраста отмечала, что не могла поднимать по канату и подтягиваться на перекладине. В 50-летнем возрасте пациентка перенесла травму (перелом правой лучевой кости в типичном месте), что привело к возрастанию физической нагрузки на левую руку. Через 1 мес после травмы у пациентки внезапно появилась острая стреляющая боль в области левого плечевого сустава и предплечья, иррадирующая в I—III палец левой кисти, которая усиливалась ночью и при движениях рукой. Боль была постоянной, нарушала сон и не уменьшалась на фоне приема различных анальгетиков. Болевой синдром сохранялся в течение 1 нед, затем стал стихать, но появилась слабость в мышцах плечевого пояса слева и I—IV пальцах левой руки. Боль в левой руке сохранялась около 2,5 мес, а слабость мышц левой руки — около полугода. Затем функция левой руки восстановилась с небольшим двигательным дефектом в левой кисти (сама пациентка оценила степень восстановления как хорошую). В течение последующих 8 лет состояние пациентки было удовлетворительным. Затем без каких-либо провоцирующих факторов развился повторный аналогичный приступ, но уже в плечевом поясе правой руки с иррадиацией боли в I—III палец правой кисти. Боль имела те же характеристики, что и при первой атаке. Боль в правой руке сохранялась около 2,5 мес, а присоединившаяся слабость мышц I—III пальца правой кисти — около 6 мес. Затем функция правой кисти восстановилась, но остался легкий резидуальный дефект в мышцах-сгибателях и разгибателях I—III пальца правой кисти. Через 4 года у пациентки развился третий эпизод болезни с повторным вовлечением правой руки. Болевой синдром имел прежние характеристики. Боль иррадиировала в I—III палец правой кисти. После уменьшения болевого синдрома развились выраженная слабость и атрофии мышц правой кисти, а также слабость и гипотрофия дельтовидной, надостной и подостной мышц справа. Особенностью третьей атаки было развитие стойкой гипестезии в зоне ин-



Рис. 1. Гипотрофии мышц плечевого пояса справа.

нервации срединного нерва. В 70-летнем возрасте пациентка перенесла последнее, самое тяжелое, четвертое обострение болезни с развитием болевого синдрома в левой руке. Боль носила более выраженный характер по сравнению с предыдущими обострениями, иррадиировала в III—V палец левой кисти, сопровождалась статической и динамической тактильной аллодинией и гипералгезией. Боли сохранялись в течение 5 мес, а после стихания наступили выраженная слабость и гипотрофии мышц левого плечевого пояса и кисти. Из-за вынужденного положения левой руки и анталгического ограничения движений в ней у больной развился синдром плечелопаточной периартропатии с ограничением активных и пассивных движений в левом плечевом суставе.

При осмотре пациентки отмечен низкий рост (158 см). Имеется гипотрофия мышц плечевого пояса слева, правое плечо выше левого. Симптом «крыловидной лопатки» справа (рис. 1). Объем движений в правом плечевом суставе полный, в левом суставе активные и пассивные движения ограничены из-за плечелопаточной периартропатии с вовлечением мышц вращающей манжеты плеча и адгезивным капсулитом. Движения в левом локтевом суставе также ограничены из-за артроза. В правой кисти наблюдается легкий парез мышц, иннервируемых срединным и локтевым нервами. В левой кисти — глубокий парез мышц, иннервируемых срединным, локтевым и лучевым нервами.левой кистью пациентка совершает минимальный объем движений. В руках наблюдается диффузная гипотония мышц, гипотрофия мышц левой кисти (рис. 2). На правой руке вызывается рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча, остальные рефлексы отсутствуют. Сухожильные рефлексы на левой руке не вызываются. Отмечается нарушение поверхностной чувствительности в виде гипестезии в зоне иннервации локтевого, лучевого нервов, кожных нервов плеча и предплечья слева, гипералгезия в зоне иннервации левого срединного нерва, гипестезия в зоне иннервации правого срединного не-



Рис. 2. Гипотрофии мышц левой кисти.

рва. Вибрационная чувствительность у основания большого пальца левой кисти 0 баллов, справа 5 баллов. Сила в мышцах ног достаточная, сухожильные рефлексы сохранены.

Результаты электромиографического (ЭМГ) исследования двигательных (табл. 1) и чувствительных (табл. 2) волокон нервов рук приведены в табл. 1 и 2. При исследовании нервов ног патологии не выявлено.

Заключение: смешанный (аксональный и демиелинизирующий) характер поражения всех нервов левой руки (двигательных и чувствительных волокон). Динамический анализ ЭМГ-исследований на протяжении 10 лет позволяет отметить восстановление амплитуды М-ответов и скорости распространения возбуждения (СРВ) до нормальных значений после перенесенных атак на правой руке, положительную динамику показателей левого локтевого нерва.

Во время всех обострений болезни пациентка проходила обследование и лечение в неврологи-

Таблица 2

Данные ЭМГ чувствительных волокон нервов рук

| | Амплитуда S-ответа, мкВ (N > 5,0 мкВ) | Скорость распространения возбуждения, м/с (N > 50 м/с) |
|--------------------------|---------------------------------------|--|
| N. medianus sin (sens) | 0,7 | 25 |
| N. ulnaris sin (sens) | 0,8 | 24 |
| N. medianus dext. (sens) | 6,1 | 45 |

ческих стационарах, а затем получала повторные курсы реабилитационного лечения. Данные проведенных лабораторных и инструментальных обследований (рентгенография органов грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости, ЭКГ) в пределах нормальных значений. На магнитно-резонансных томограммах (МРТ) шейного отдела позвоночника: легкие проявления остеохондроза. Дуплексное сканирование артерий и вен рук также не выявило патологии. По результатам рентгенографии суставов левой руки получены признаки полиостеоартроза.

Пациентке был поставлен диагноз: вероятная наследственная невралгическая амиотрофия плечевого пояса (спорадический случай). Синдром плечелопаточной периаартропатии с вовлечением мышц вращающей манжеты и адгезивным капсулитом слева.

Обсуждение

Таким образом, у пациентки наблюдается главный клинический признак наследственной НА в виде повторных стереотипных атак, характеризующихся интенсивным болевым синдромом с последующим развитием мышечной слабости и гипотрофий в руках. Пациентка перенесла 4 атаки с вовлечением верхних стволов, различных пучков и нервов плечевых сплетений. При первом и третьем приступах были поражены верхний ствол,

Таблица 1

Данные ЭМГ-исследования двигательных волокон нервов рук

| Исследованные нервы | Амплитуда М-ответа, мВ | Скорость распространения возбуждения, м/с (N>50м/с) | Резидуальная латенция, м/с (N < 2,5 мс) | F-волны |
|--|------------------------|---|--|--------------------------|
| N. medianus sin. (m. abd. pol. br.): | 0,4 (N > 3,5 мВ) | На предплечье 25 на плече 26 | 2,2 | Полностью рассыпанные |
| N. ulnaris sin. (m. abd. dig. minimi.) | 1,8 (N > 6,0 мВ) | На предплечье 37 на локте 36,1, на плече 35 | 2,1 | Полностью рассыпанные |
| N. radialis sin (m. ext. digitorum comm.) | Нет М-ответа | | | |
| N. axillaris sin. (m. deltoideus) | 3,4 (N > 4,5 мВ) | | Дистальная латенция 4,1 (N < 4,5 мс) | |
| N. medianus dext. (m. abd. pol. br.) | 4,8 (N > 3,5 мВ) | На предплечье 55, на плече 58 | 2,1 | СРВ 54–61 (N > 40 м/с) |
| N. ulnaris dext. (m. abd. dig. minimi.) | 6,3 (N > 6,0 мВ) | На предплечье 60, на локте 62, на плече 61 | 2,1 | СРВ 59–66 (N > 40 м/с) |
| N. radialis dext. (m. ext. digitorum comm.) | 4,1 (N > 6,0 мВ) | На предплечье 51, на плече 60 | 1,8 | |

латеральный и медиальный пучки, при втором — верхний ствол, задний и медиальный пучки, при четвертом — верхний ствол, латеральный, задний и медиальный пучки плечевого сплетения. Заболевание имело рецидивирующее течение; после первых обострений сохранялся резидуальный дефект в виде мышечной слабости в кистях, однако после последнего обострения развился тяжелый двигательный дефект в левой руке. Болевой синдром при всех обострениях носил стереотипный невропатический характер. Двигательные нарушения в руках преобладали над чувствительными. В дебюте заболевания позитивные сенсорные расстройства преобладали над негативными. Все атаки у пациентки сопровождались вегетативно-трофическими нарушениями: цианозом кисти, отеком руки, сухостью кожи, ломкостью ногтей, что может косвенно указывать на пролонгированность обострений.

Основным клиническим синдромом, наблюдаемым в рассматриваемом случае, был синдром рецидивирующей НА плечевого пояса. На основании результатов проведенного клинического и лабораторного обследований были исключены вторичные причины плечевой плексопатии, такие как синдром верхней апертуры грудной клетки, опухоль верхушки легкого и другие объемные образования, шейная радикулопатия. Именно повторные стереотипные рецидивы позволили предположить наличие у пациентки наследственной формы НА.

Диагностика наследственной НА основывается прежде всего на анализе клинической картины. Начинается заболевание, как правило, остро и чаще ночью с появления боли в руке. Боль сильная, по характеру «режущая», постоянная, глубокая, локализуется вокруг плечевого сустава и лопатки, может иррадиировать в руку, грудную клетку, шею и затылок. Боль усиливается ночью, при пальпации мышц пораженной руки и при движении ею; не купируется приемом простых анальгетиков и нестероидных противовоспалительных препаратов, лишает больных сна. Сгибание руки в локтевом суставе и приведение ее к туловищу облегчает боль. Боль обычно имеет высокую интенсивность (более 7 баллов по визуальной аналоговой шкале — ВАШ), сохраняется в течение недели, затем немного стихает и сохраняется еще в течение 2–4 нед [1]. По характеру боль является смешанной: невропатической (пульсирующая, стреляющая, жгучая с симптомами механической аллодинии, вторичной гипералгезии и гиперпатии) и мышечной (давящая, ноющая). У 30% пациентов с наследственной НА боль может быть хронической и труднокурабельной. В случаях пролонгированного обострения могут присоединяться отек, вазомоторные и трофические нарушения кожи руки, что наблюдалось и у нашей пациентки.

За развитием интенсивного болевого синдрома следует появление мышечной слабости. При наследственной НА можно обнаружить поражение любых мышц, иннервируемых ветвями плечевого сплетения, но наиболее часто, как и при идиопатической форме НА, вовлекаются надостная, подост-

ная, дельтовидная и передняя зубчатая мышцы. В паретичных мышцах быстро развивается выраженная атрофия. Обычно наблюдается прямая зависимость между интенсивностью боли, мышечной слабостью и атрофиями. При наследственной НА чаще вовлекаются верхние стволы плечевого сплетения, однако, поражение плечевого сплетения может быть тотальным. Наиболее часто вовлекаются следующие нервы: надлопаточный, длинный грудной, подкрыльцовый, кожно-мышечный, лучевой и передний межкостный [6, 7, 9]. После стихания боли в дебюте заболевания у большинства больных наследственной НА при обследовании выявляются различные чувствительные нарушения с локализацией их на латеральной поверхности пораженной руки. Позитивные сенсорные симптомы преобладают над негативными. Вовлечение различных нервов, стволов и пучков плечевого сплетения приводит к мультифокальной картине двигательных и чувствительных нарушений. Симптомы натяжения в руке (появление стреляющей боли в зоне иннервации пораженных нервов при поднятии, разгибании и отведении руки в плечевом суставе) положительны почти у всех больных [1].

Кроме поражения плечевого сплетения, при наследственной НА гораздо чаще (в 30% случаев), чем при идиопатической НА, одновременно могут вовлекаться ветви поясничного сплетения, диафрагмальный нерв и краниальные нервы (VII, VIII, X). Поражение ветвей поясничного сплетения по своей клинической картине напоминает люмбосакральную радикулоплексопатию. Патология диафрагмального нерва проявляется парезом или параличом диафрагмы. Вовлечение X нерва ведет к появлению дисфагии и дисфонии (поражение возвратного нерва гортани), VII нерва — развитию паралича Белла, VIII нерва — односторонней сенсоневральной гипакузии. Поражение краниальных нервов не сопровождается болевым синдромом [1, 7].

При наследственной НА может наблюдаться 3 вида течения заболевания: рецидивирующее (наиболее часто), монофазное и хроническое волнообразное (наиболее редко). Обострениям при наследственной НА в отличие от идиопатической формы часто предшествуют следующие факторы: беременность, роды, повышенная физическая нагрузка, эмоциональный стресс, в то время как вирусные инфекции и вакцинации встречаются реже [7].

При ЭМГ-исследовании выявляется аксональный характер поражения нервов рук (двигательных и чувствительных волокон) в пораженной конечности; СРВ по нервам рук не изменена или незначительно снижена. При исследовании нервов на ногах патологии не выявляется. У нашей пациентки при ЭМГ-исследовании также преобладали аксональные изменения, а демиелинизация периферических нервов носила, вероятно, всего, вторичный характер. В пораженных мышцах при проведении игольчатой ЭМГ наблюдаются симптомы денервационно-реиннервационного процесса: наличие потенциалов фибрилляций в острую фазу, увеличение длительности и амплиту-

Диагностические критерии НА [7]

| Признаки | Обязательные | Не противоречащие диагнозу |
|---------------------------------|--|--|
| Возраст начала заболевания | 2-я или 3-я декада жизни | Более раннее или позднее начало |
| Клиническая манифестация | Острая одно-или двусторонняя плечевая плексопатия. Сильная боль предшествует мышечной слабости в течение нескольких дней-недель. Преобладание мышечной слабости над чувствительными симптомами. Число обострений (1—20). Предшествующие факторы: инфекция, иммунизация, хирургическое вмешательство, роды, повышенная физическая нагрузка на руку, охлаждение руки | Рецидивирующие атаки (75%). Чувствительные симптомы (70%). Вовлечение пояснично-крестцового сплетения (33%) или диафрагмального нерва (14%). Вовлечение краниальных нервов. Дисморфические признаки. Абортивные атаки (отсутствие мышечной слабости после болевого синдрома). Мышечная слабость предшествует болевому синдрому в течение нескольких дней до 1 нед. Длительный интервал между атаками (несколько лет). Безболевыми атаками (5%) |
| Наследственный анамнез | Аутосомно-доминантный тип наследования | Спорадический случай |
| Клиническая картина | Мультифокальное распределение двигательных и чувствительных расстройств | Преобладание двигательных расстройств над чувствительными. Чувствительные симптомы (80%). Вегетативные симптомы (15%). Мононевропатия. Отсутствие или снижение сухожильных рефлексов на пораженной руке. Слабость и атрофия мышц |
| Течение заболевания | Рецидивирующее течение с отсутствием симптомов между атаками, неполное восстановление, сохраняющийся неврологический дефицит после повторной атаки | Полное восстановление без резидуального дефицита между атаками. Хроническое волнообразное течение без полного восстановления между атаками |
| Электрофизиологические признаки | Симптомы денервации и реиннервации в клинически пораженных мышцах | Уменьшение амплитуды М- и S-ответов при исследовании пораженных нервов |
| ДНК-диагностика | Идентификация предполагаемой мутации или удвоение в SEPT9 на хромосоме 17q25 | Отсутствие соединения локуса SEPT9 на хромосоме 17q25 |

ды потенциала действия двигательной единицы [7, 8]. Специфические изменения, характерные именно для наследственной НА и позволяющие отличить ее от идиопатической формы НА, при ЭМГ-исследовании отсутствуют. Иногда при игольчатой ЭМГ выявляются изменения в клинически не пораженных мышцах другой руки, что свидетельствует о билатеральном вовлечении плечевых сплетений. У членов семьи вне обострения, а также перед началом обострения (пациентки наблюдались в период беременности и после родов) при ЭМГ-исследовании патологические изменения отсутствовали [7].

Температура тела у пациентов во время обострения остается нормальной. При исследовании крови и мочи патологии не выявляется. Состав цереброспинальной жидкости в типичных случаях наследственной НА не изменен и лишь при вовлечении проксимальных спинальных корешков может наблюдаться легкое увеличение концентрации белка.

Морфологические исследования (биопсия чувствительной порции лучевого нерва и двигательной порции срединного нерва) были проведены у единичных больных с наследственной НА. При этом обнаруживались периваскулярная воспалительная мононуклеарная клеточная инфильтрация, поражение стенок микрососудов эпинеурия, аксональная дегенерация нервов. Степень морфологических изменений соответствовала тяжести клинических проявлений болезни. Наличие воспалительной ин-

фильтрации в дистальных нервах свидетельствует о мультифокальном поражении, распространяющемся за пределы плечевого сплетения [7, 9]. В другом исследовании описаны морфологические изменения при биопсии икроножного нерва, при которой также были выявлены поражение микрососудов в перинеурии, но без фибриноидного некроза и воспалительная клеточная инфильтрация, что свидетельствует о более распространенном поражении периферических нервов у пациентов [10].

Полученные морфологические изменения дают основания обсуждать наряду с наследственным и аутоиммунный патофизиологический механизм наследственной НА. На это также указывают провоцирующие факторы заболевания (беременность, роды, хирургические манипуляции, инфекции), а также положительный эффект на фоне иммуносупрессивной терапии. Аутоиммунный механизм заболевания косвенно подтверждается и мультифокальным поражением плечевых сплетений и различных нервов, увеличением сигнала от стволов плечевого сплетения и мышц в Т2-режиме при проведении МРТ-исследования плечевого сплетения, асимметричностью поражения при одновременном вовлечении обоих плечевых сплетений [6, 7].

Дисморфические признаки указывают на врожденный дефект соединительной ткани. Ген 17q25 на 17-й хромосоме отвечает также за синтез соединительной ткани (выработка пролин-4-гидроксилазы

β-полипептида), регуляцию цитокинов и ингибирование металлопротеинкиназ. Известно, что металлопротеинкиназа вовлекается в патогенез при экспериментальных аутоиммунных невритах и на животных моделях человеческого иммунообусловленных невропатий [3]. Модели наследственной НА на животных в настоящее время не разработаны.

Лечение наследственной НА направлено на адекватную обезболивающую терапию в острый период. В дальнейшем следует назначать лечебную гимнастику, физиотерапию. В опубликованных случаях проводилось лечение метилпреднизолоном в дозе 1000 мг внутривенно, что приводило к выраженному регрессу болевого синдрома [7]. При назначении преднизолона *per os* в дозе 1 мг/кг в течение 1 мес значимых изменений не наблюдалось [5].

Наследственная НА имеет более тяжелое течение и худший прогноз в отношении восстановления функций в сравнении с идиопатической формой. В большинстве случаев постепенный регресс двигательных и чувствительных нарушений начинается через 2—4 нед и наиболее быстро протекает в первые 6 мес. У $\frac{3}{4}$ пациентов спустя 2 года двигательные и чувствительные расстройства регрессируют полностью, а у остальных продолжается восстановление функции. Остаточные явления чаще отмечаются у пациентов с поражением нижней части плечевого сплетения, что и наблюдалось у нашей больной.

В 2000 г. предложены диагностические критерии наследственной НА, которые включают обязательные признаки и признаки, не противоречащие диагнозу (табл. 3) [4].

Критерии, исключающие диагноз наследственной НА: 1) наличие генерализованной полиневропатии; 2) медленное прогрессирование двигательных расстройств в течение 3 мес и более; 3) электрофизиологические признаки генерализованной полиневропатии; 4) наличие делеции гена RMP22 или мутация хромосомы 17p11.2, что является основой молекулярной диагностики наследственной невропатии со склонностью к параличам от сдавления [4].

Анализ клинической картины рецидивирующей плечевой плексопатии у представленной пациентки позволяет выделить следующие особенности: 1) дебют заболевания в зрелом возрасте без провоцирующих факторов; 2) появление повторных обострений через различные временные отрезки; 3) все приступы начинались со стереотипных болей, но с различной продолжительностью и тяжестью; 4) все приступы были пролонгированными и проявлялись моторными, сенсорными и вегетативными нарушениями; 5) повторное вовлечение верхних стволов, но различных пучков и нервов обоих плечевых сплетений (более выражено слева).

Проведение генетического анализа в России в настоящее время не представляется возможным, поэтому мы расцениваем заболевание нашей пациентки как вероятную наследственную НА плечевого пояса. Следует отметить, что в некоторых семьях с

классическим течением наследственной НА, а также в случаях с хроническим волнообразным течением заболевания патологический ген не был обнаружен. Поэтому в настоящее время наследственная НА считается клинически гомогенным, но генетически гетерогенным заболеванием [3, 11].

Некоторые авторы предполагают, что НА не является нозологической формой, а состоит из 4 различных клинических синдромов с особой этиологией, патогенезом, с поражением соответствующих отделов плечевого сплетения, требующих дифференциального лечения [12]. Подобная точка зрения, по нашему мнению, не имеет убедительных доказательств и не соответствует данным литературы [4, 6, 12].

Рецидивирующая НА плечевого пояса представляет собой гетерогенную группу заболеваний, включающих в себя как идиопатическую, так и наследственную формы. Наличие частых рецидивов, положительный семейный анамнез, наличие дисморфических черт позволяют заподозрить наследственную форму НА и соответственно определить течение и прогноз заболевания, а также предупредить пациента о факторах, провоцирующих атаки.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Alfen N.* The neuralgic amyotrophy consultation. *J. Neurol.* 2007; 254: 695—704.
2. *Аверьянов Ю.Н., Яхно Н.Н., Нечкина Н.П.* Семейная невралгическая амиотрофия. *Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 1992; 3: 33—4.
3. *Hannibal M.C., Ruzzo E.K.* SEPT9 gene sequencing analysis reveals recurrent mutations in hereditary neuralgic amyotrophy. *Neurology.* 2009; 72(20): 1755—9.
4. *Kuhlenbäumer G., Stögbauer F., Timmerman V.* Diagnostic guidelines for hereditary neuralgic amyotrophy or hereditary familial neuritis with brachial plexus predilection. On behalf of the European CMT Consortium. *Neuromusc. Disord.* 2000; 10(7): 515—7.
5. *Klein C.J., Dyck P.J., Friedenberг S.M.* et al. Inflammation and neuropathic attacks in hereditary brachial plexus neuropathy. *J. Neurolog. Neurosurg. Psychiatry.* 2002; 73: 45—50.
6. *Alfen N., Engelen B.G.* The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain.* 2006; 129: 438—50.
7. *Klein C.J., Windebank A.J.* Hereditary brachial plexus neuropathy. In: *Dick P., Thomas P.K.*, eds. *Peripheral neuropathy.* Philadelphia: Elsevier Saunders. 2005; 2: 1753—68.
8. *Ueda M., Kawamura N., Tateishi T.* et al. Phenotypic spectrum of hereditary neuralgic amyotrophy caused by the SEPT9 R88W mutation. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2010; 81(1): 94—6.
9. *Chance P.* Inherited focal, episodic neuropathies: hereditary neuropathy with liability to pressure palsies and hereditary neuralgic amyotrophy. *Neuromol. Med.* 2006; 8: 159—74.
10. *Alfen N., Gabreels-Festen A.* et al. Histology of hereditary neuralgic amyotrophy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2005; 76: 445—7.
11. *Kuhlenbäumer G., Meuleman J.* Hereditary Neuralgic Amyotrophy (HNA) is genetically heterogeneous. *J. Neurology.* 2001; 248(10): 861—5.
12. *Хайбуллин Т.И., Гранатов Е.В., Аверьянова Л.А.* и др. Невралгическая амиотрофия плечевого пояса. *Практическая медицина.* 2013; 1: 44—51.
13. *Stögbauer F., Young P., Kuhlenbäumer G.* et al. Hereditary recurrent focal neuropathies: clinical and molecular features. *Neurology.* 2000; 54(3): 546—51.
14. *Suarez G.* Immune brachial plexus neuropathy. *Dick P., Thomas P.K.*, eds. *Peripheral neuropathy.* Philadelphia: Elsevier Saunders. 2005; 2: 2299—308.