

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕВРОПАТИИ СО СКЛОННОСТЬЮ К ПАРАЛИЧАМ ОТ СДАВЛЕНИЯ

И.Р. Шмидт, О.В. Руденкова, М.А. Пеганова

ГОУ ДПО «Новокузнецкий государственный институт усовершенствования
врачей» Росздрава, ректор – д.м.н., проф. А.А. Луцик;
кафедра неврологии, зав. – д.м.н., проф. И.Р. Шмидт.

***Резюме:** Научный обзор адресован практикующим неврологам и основан на анализе литературных данных и собственного клинико-эпидемиологического (1000 представителей популяции) и клинического исследования 90 случаев наследственных невропатий со склонностью к параличам от сдавления (ННСПС). Приведены основные характеристики заболевания – синонимы, этиология, патогенез, патоморфология, саногенез, особенности двигательных, чувствительных и вегетативных расстройств. Подчеркивается значение электронейромиографии, которая позволяет выявить снижение скорости проведения импульса и увеличение резидуальной латентности во всех периферических нервах больного и его здоровых родственников. Приведен оригинальный диагностический алгоритм. Изложены методы лечения, реабилитации и профилактики.*

***Ключевые слова:** нейрогенетика, наследственная невропатия со склонностью к параличам от сдавления.*

Наследственная невропатия со склонностью к параличам от сдавления (ННСПС) представляет собой аутосомно-доминантное заболевание нервной системы, характеризующееся развитием рецидивирующих демиелинизирующих мононевропатий, обусловленных повышенной чувствительностью периферических нервов к сдавлению (Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies) [3, 12, 13, 17, 18, 19, 31].

Для обозначения этой нозологической формы используются многочисленные синонимы. Среди них - «наследственные мононейропатии», «наследственные компрессионные нейропатии», «семейная рецидивирующая политопическая нейропатия», «наследственная политопическая компрессионно–ишемическая нейропатия», «семейная несостоятельность периферических нервов», «семейная ранимость периферических нервов», «наследственно-семейный множественный мононеврит», «возвратная периферическая нейропатия», «рецидивирующая нейропатия чувствительная к сдавлению», «томакулярная нейропатия», «нейропатия при врожденной ранимости периферических нервов», «паралич сборщиков картофеля», «паралич копателей луковиц», «параличи субботнего дня» и др. [1, 4, 5, 9, 14-16, 20-26, 29, 32].

Это заболевание, нередкое в клинической и особенно в амбулаторной практике, долгое время оставалось вне внимания исследователей и рассматривалось как частный случай периферических параличей разного генеза. Между тем еще в конце 19-го века Г. Оппенгейм в руководстве по нервным болезням указывал, что во многих случаях изолированного пареза лучевого нерва имеют значение такие механические факторы, которые не могли бы вызвать парез при отсутствии врожденной повышенной ранимости периферических нервов [5, 28]. С.Н. Давиденков [1, 2], отмечая наследственное происхождение повышенной чувствительности периферических нервов ко всякого рода мелким травмам и компрессирующим воздействиям, указывал на недостаточную изученность проблемы и ее актуальность. В последующие годы мы не находим в литературе дальнейшей разработки данного вопроса, и практические врачи до сих пор мало знакомы с этой нозологической формой наследственной патологии периферической нервной системы. Имеющиеся публикации содержат описание казуистических случаев компрессионных рецидивирующих периферических параличей моно - и полиневропатического типа с накоплением повторных случаев в семьях [9, 10, 11, 14-17, 24, 26 и др.]. Многие авторы указывали на неясность этиологии ННСПС и подвергали сомнению их нозологическую самостоятельность. Хотя клинико-генеалогический анализ позволял констатировать ауто-

сомно-доминантный тип наследования с неполной пенетрантностью и разной экспрессивностью патологического генотипа. В настоящее время обнаружено, что молекулярной основой ННСПС является повреждение гена, расположенного на хромосоме 17p11.2-12 и кодирующего синтез белка 22 периферического миелина (PMP22) [3, 10, 12, 18, 19, 27, 31]. Установлен и характер мутационных изменений – делеции и точечные мутации. Это приводит к снижению экспрессии гена в ткани миелиновой оболочки нервов, а также к нарушению синтеза и (или) функции соответствующего белка.

Патоморфологическим субстратом повышенной чувствительности периферических нервов к воздействию экзогенных вредностей (компримирующих и ишемизирующих), видимо, являются обнаруженные в биопсийном материале из кожных нервов (обычно *n. suralis*) аномалии строения миелиновой оболочки (вздутия, утолщения, формирование так называемых томакул, многослойность, увеличение диаметра отдельных волокон и другие изменения), а также истончение отдельных волокон в связи с сегментарной демиелинизацией [11, 14, 15, 16, 20, 23, 25]. Большие миелинизированные волокна одеты уплотненной аксоплазмой, отмечается расщепление и наложение миелина. При этом на поперечном разрезе некоторые волокна кажутся полностью заполненными миелином, отсутствует типичное расположение его в виде «луковичных головок». Характерны колебания калибра отдельных волокон. Свободные пространства заполнены интенсивно размножающейся коллагеновой соединительной тканью. Выявленные изменения позволяют говорить о смешанном типе невропатии. При этом компоненты аксональной дегенерации появляются только после гибели миелиновых структур. Аналогичные изменения обнаруживали и у здоровых родственников пробандов. Следует заметить, что указанные патоморфологические изменения не являются абсолютно специфичными для ННСПС. Они встречаются, хотя и реже и менее выражены, при других наследственных моторно-сенсорных невропатиях и наследственной невралгической амиотрофии.

Патогенез парезов и параличей при ННСПС - преходящее нарушение проводимости по периферическим нервным волокнам под влиянием адекватной

компрессии. Наличие нормальных волокон среди волокон с измененной миелиновой оболочкой объясняет факт выздоровления или почти полного восстановления двигательной функции (саногенез), а также снижение скорости проведения по многим нервам, хотя их функция и не нарушена.

Коллективом сотрудников кафедры неврологии Новокузнецкого государственного института усовершенствования врачей впервые проведено клинико-эпидемиологическое исследование для установления частоты ННСПС у населения и выявления клинических вариантов болезни [6]. В $34,1 \pm 1,5\%$ случаев представителей популяции были отмечены клинические признаки повышенной чувствительности периферических нервов к сдавлению. Анализ полученных при клинико-эпидемиологическом исследовании данных позволил констатировать наличие трех вариантов клинических проявлений ННСПС в популяции. 1. Клинически манифестные формы мононевропатий и плексопатий, то есть рецидивирующие периферические параличи с характерной клиникой, развивающиеся под влиянием адекватной компрессии ($0,4 \pm 0,2\%$). 2. Феномен «отлёживания – отсживания» – эпизоды кратковременных нарушений чувствительности под влиянием статических нагрузок и адекватной компрессии – характеризуются ощущениями выраженного онемения, отерпlosti, одеревенения, ползания мурашек, которые, тем не менее, не лишают способности двигаться ($31,2 \pm 1,5\%$). 3. Эпизоды кратковременных параличей – утрата в течение нескольких секунд (минут) движений в том или ином двигательном сегменте, подвергшемся адекватной компрессии ($12,1 \pm 1,0\%$). Эпизоды параличей также сопровождаются парестезиями. Парестезии при обоих феноменах проходят после растирания онемевшей части тела, перемене положения и активных движений (после их восстановления). Восстановление чувствительности не сопровождается той интенсивной болью, которая характерна для восстановления кровообращения после ишемии. Воздействие, приводящее к развитию описанного феномена, невыраженное и обычно привычное. Эпизодические чувствительные и двигательные расстройства чаще всего локализуются во всей ноге ($72,7 \pm 4,1\%$). Частота других локализаций: вся рука – $27,3 \pm 4,1\%$; кисть –

18,2±3,5%; стопа – 13,2±3,1%; сочетание локализаций в разных эпизодах – 31,4±4,2%.

Мы наблюдали в условиях неврологического стационара 90 больных с манифестными проявлениями ННСПС. При анализе этих наблюдений были установлены основные характеристики и частота отдельных проявлений ННСПС. У подавляющего большинства больных с манифестной формой (82,2±4,0%) паралич развивается после воздействия различных компрессирующих факторов, которые однако не вызывают паралича у лиц без врожденной ранимости периферических нервов (инадекватная компрессия). У половины больных (45,6±5,2%) паралич возник после сна. Лишь часть их отмечали, что спали в неловкой позе или на неудобной и жесткой постели. В 2,2±1,4% случаев у больных накануне были психотравмирующие ситуации; 4,4±2,1% – вечером пили спиртные напитки, но в привычных для себя количествах. Различного рода статические или динамические нагрузки, которые предшествовали развитию паралича, были определены в 35,6±5,1% случаев. Эти нагрузки не превышали по интенсивности воздействия, привычные для большинства людей. Так, вынужденная поза характеризовалась, как сидение на корточках, лежание на операционном столе, сидение в позе «нога на ногу». При переноске привычных тяжестей также имелся элемент статического напряжения: удерживание и переноска предметов на вытянутых руках, поддерживание мешка с картофелем в машине и т.п. В 8,9±3,0% случаев паралич развился после снятия гипса, который не был слишком туго наложен, или после снятия жгута после операции. В 15,2±3,7% случаев провоцирующий фактор установить не удалось.

Клинические проявления ННСПС дебютируют в широких возрастных пределах: от 10 до 68 лет. Средний возраст дебюта для манифестных форм составляет 38,5±14,5 лет (для мужчин – 36,5±13,5, для женщин – 43,6±14,7 лет). Итак, мужчины заболевают раньше, чем женщины. Средний возраст дебюта эпизодов двигательных и чувствительных нарушений составляет 30,2±3,1 лет, то есть они возникают в среднем на 8,3 лет раньше. Этот разрыв несколько короче у женщин (6,6±1,3 лет), чем у мужчин (8,6±2,2 лет). Анализ распределения боль-

ных ННСПС в зависимости от возраста дебюта свидетельствует о том, что «критический возраст» дебюта ННСПС имеет два пика: в периоды 20 – 29 и 40 – 49 лет.

Острое начало заболевания обнаружено в $63,9 \pm 5,1\%$ случаев, подострое (в течение одного – двух дней) – в $36,1 \pm 5,1\%$. Регрессирующее течение, завершившееся клиническим выздоровлением, имеет место в $37,9 \pm 5,1$ случаев; регрессирующее с исходом в относительную стабилизацию – $25,3 \pm 4,6$; хроническое – $28,7 \pm 4,8$, рецидивирующее – $24,4 \pm 4,6\%$. При повторении эпизодов параличей поражаются те же нервы в $76,2 \pm 9,3\%$ случаев среди больных с рецидивирующим течением, а в $66,7 \pm 10,3\%$ случаев из них, кроме того, вовлекаются и другие нервы. В соответствии с критериями оценки степени выраженности клинических проявлений по нарушению приспособительной активности (ПА) [7], среди наблюдавшихся нами больных, 2-я степень была определена в $18,3 \pm 4,9$; 3-я – $26,7 \pm 5,7$; 4-я – $55,0 \pm 6,4\%$. Следовательно, преобладали больные с тяжелой степенью выраженности клинических проявлений.

Чаще всего паралич развивается в мышцах, иннервируемых лучевым нервом – в $42,2 \pm 5,2\%$ случаев. В $21,1 \pm 4,3\%$ случаев компримируется плечевое сплетение, а в $15,6 \pm 3,7\%$ – локтевой нерв. Паралич обусловлен компрессией малоберцового нерва в $25,6 \pm 4,6\%$ случаев. Срединный и большеберцовый нервы страдают редко – соответственно в $2,4 \pm 2,1$ и $1,1 \pm 1,0\%$. В $5,6 \pm 2,2\%$ случаев имеет место полинеuropатическая мононеuropатия с поражением отдельных нервов рук и ног одновременно. Лучевой нерв сдавливается в области верхней трети плеча, верхней трети предплечья, нижней трети предплечья и кисти. Локтевой нерв компримируется с одинаковой частотой в области локтевого сустава, запястья, предплечья и плеча, срединный – в области нижней трети предплечья или плеча. Параличи плечевого сплетения развиваются при воздействии компримирующего фактора на подмышечную область, над- или подключичную ямку. Сдавление малоберцового и большеберцового нервов происходит на уровне верхней трети голени, в подколенной ямке, в области голеностопного сустава.

Семиология ННСПС характеризуется, прежде всего, двигательными нарушениями в виде паралича или пареза в мышцах, иннервируемых компремированным нервом. Сила паретичных мышц снижается до 0 – 4-х баллов. При этом страдают не все мышцы соответствующего миотома, а в основном те, автономную иннервацию которых осуществляет компремированный нерв.

У половины больных выявляется нарушение трофики паретичных мышц, чаще в виде гипотонии и пальпаторно определяемого снижения тургора, чем атрофии или гипотрофии. Фибриллярных или фасцикулярных подергиваний не наблюдается. Сухожильные рефлексy снижены или не вызываются лишь у половины ($50,0 \pm 5,3\%$) больных. Это может быть объяснено тем, что не все паретичные мышцы ответственны за какой-либо из исследуемых рефлексов. Кроме того, в $18,9 \pm 4,1\%$ случаев может определяться снижение и других рефлексов, обеспечиваемых непораженными мышцами, в том числе в других регионах. Этот факт может найти объяснение в том, что при ННСПС дефект миелина имеется не только в тех нервах, которые компремированы во время данного эпизода, но и в других. Это предположение подтверждается результатами ЭНМГ-исследования, которое зарегистрировало снижение скорости проведения импульса (СПИ) и повышение резидуальной латентности (РЛ) в непораженных нервах.

У значительной части больных с ННСПС одновременно с развитием паралича наблюдаются чувствительные расстройства ($76,9 \pm 4,4\%$), которые проявляются болями ($27,8 \pm 4,7\%$) или парестезиями ($51,1 \pm 5,3\%$) в начальной фазе развития паралича. Как правило, они сочетаются друг с другом. Боли не носят невралгического характера. Это стягивающие, ноющие, мозжащие, жгучие боли, длительность которых составляет от нескольких минут до двух месяцев. Парестезии проявляются ощущениями онемения, пощипывания, «налитой» голени, ступни, кисти, предплечья, всей руки или ноги. При целенаправленном расспросе в анамнезе у значительной части больных с манифестной формой ННСПС ($58,9 \pm 6,4\%$) наблюдались феномены «отсизживания» и «отлеживания» конечностей или других частей тела.

В $13,4 \pm 2,7\%$ случаев отмечаются объективные вегетативные нарушения в соответствующих тканях. Это - влажность, цианоз, гипотермия, отечность кожи и подкожной клетчатки, а также болезненность паретичных мышц и окружающих их покровных тканей при пальпации (в $5,6 \pm 2,3\%$). Кроме того, в $13,3 \pm 3,5\%$ случаев болезненность тканей при пальпации выявляется в месте компрессии. Таким образом, сенсорно-альгические проявления характерны для значительной части обследованных нами больных с ННСПС, но они носят не невралный, а вегетативно-сосудистый характер. Это свидетельствует об участии ишемического компонента в патогенезе заболевания, что следует учитывать при назначении лечения.

Важным методом диагностики ННСПС является электромиография с исследованием скорости проведения импульса и резидуальной латентности. Для ННСПС характерно снижение скорости проведения импульса (СПИ) не только по компремированным, но и по интактным нервам у больных, а также и по периферическим нервам у здоровых родственников 1-й категории. Снижение СПИ по компремированному нерву наиболее выражено в дистальных отделах и незначительное в проксимальных. По нашим данным, величина СПИ по компремированному нерву варьировала в пределах от 32 до 46 миллисекунд (мс), при нормальных величинах 50 – 60 мс. Наиболее выраженным было снижение СПИ по лучевому нерву. Второе место занимал срединный нерв, а далее соответственно – малоберцовый, большеберцовый и локтевой. Снижение СПИ по интактным нервам было менее выражено, чем по компремированному нерву. Обычным было также повышение резидуальной латентности в пределах 3,1 – 6 мс (при норме – 3 мс).

При наличии у больного признаков мононевропатии или плексопатии рекомендован следующий диагностический алгоритм [8], позволяющий верифицировать ННСПС: 1) активный расспрос о наличии в анамнезе эпизодов переходящих параличей или чувствительных расстройств под влиянием адекватной компрессии; 2) выявление и анализ провоцирующих факторов и ситуации, в которой развился паралич; 3) сбор семейного анамнеза и, по возможности, обследо-

дование кровных родственников, в том числе с проведением ЭНМГ; 4) при объективном исследовании - установление признаков дизрафического статуса как свидетельства дизэмбриогенеза; 5) при неврологическом исследовании - определение топики поражения нерва; 6) ЭНМГ с исследованием СПИ и резидуальной латентности не только в поврежденном, но и интактных периферических нервах; 7) проведение дифференциального диагноза с другими компрессионными и наследственными невропатиями.

При проведении профилактических осмотров и планирования профилактических мероприятий - активное выявление 3-х вариантов признаков повышенной чувствительности периферических нервов к сдавлению (при inadequate компрессии): 1) клинически актуальные рецидивирующие периферические параличи; 2) эпизоды быстро проходящих двигательных нарушений; 3) эпизоды «отлеживания» или «отсживания» конечности или части тела, придавленной к опоре.

Лечебно-реабилитационные мероприятия при развитии паралича включают медикаментозные средства, физиопроцедуры, ГБО (локальную или общую), массаж, лечебную гимнастику, лечебные медикаментозные блокады при обнаружении болезненного напряжения тканей в области компрессии. Выбор конкретных средств и методов зависит от задач, которые необходимо решать в каждом конкретном случае. В частности это - восстановление и улучшение микроциркуляции и метаболизма в тканях, ликвидация отека в компремированных нервных и мышечных тканях, содействие регенерации и улучшение проводимости по нерву, восстановление двигательной функции паретичных мышц, воздействие на местные изменения в тканях в области компрессии.

Для манифестных форм ННСПС характерны три типа исходов: 1) полное выздоровление (с сохранением вероятности рецидива); 2) значительное улучшение с сохранением клинических проявлений 1-2-й степени; 3) улучшение с переходом в период относительной стабилизации при 3-й степени выраженности и тенденцией к медленному восстановлению. Средняя длительность восстановления движений, по нашим данным, составляет $17,2 \pm 6,57$ дня.

Важной задачей ведения больных с ННСПС и работы с их клинически здоровыми родственниками является профилактика рецидивов - рациональная психотерапия: беседы информационного, убеждающего или переубеждающего содержания для информации о причине развития паралича и необходимости избегать в будущем физико-механических воздействий, которые могут привести к рецидиву. Кроме того, в процессе проведения лечебной гимнастики необходимо обучать больных гигиене поз и движений во избежание адекватной компрессии.

HEREDITARY NEUROPATHY WITH LIABILITY TO PRESSURE PALSIES. LECTURE

Schmidt I.R., Rudenkova O.V., Peganova M.A.

State educational institution of additional professional education. Novokuznetsk

This lecture is addressed to practicing neurologists and is based on the analysis of medical literature data and our own clinical-epidemiological (1000 population representatives) as well as clinical examination of 90 hereditary neuropathy with liability to pressure palsies cases. The main characteristic features of this disease – syndromes, etiology, pathogen, pathomorphology, sanogeny, the peculiarities of motive, sensitive and vegetative dysfunctions – are described in this lecture. The meaning of electroneuromiography which allows revealing the reduction of speed in impulse conveyance and the increase of residual latency in all peripheral nerves of a sick person and his sound relatives is underlined. The original diagnostic algorithm is given. Treatment methods, rehabilitation and prophylaxis are also described.

Литература

1. Давиденков С.Н. Наследственные болезни нервной системы. – М.: Медгиз, 1932. – 253 с.

2. Давиденков С.Н. Наследственно-семейные дегенеративные заболевания нервной системы // Современ. состоян. основн. разделов невропатологии. – М.: Медгиз, 1961. – С. 97-146.

3. Иллариошкин С.Н., Адарчева Л.С., Евграфов О.В., Савицкая Н.Г. и др. Наследственная невропатия со склонностью к параличам от сдавления // Невролог. журнал. – 1998. – № 4. – С. 8-12.

4. Коган О.Г., Шмидт И.Р., Алябина Н.Е. и др. Компрессионно-ишемическая наследственная невропатия // Пробл. генетики человека. – Кемерово, 1976. – С. 66-74.

5. Оппенгейм Г. Руководство по нервным болезням / Пер. с нем. – СПб, 1896. – С. 261 – 267.

6. Руденкова О.В., Шмидт И.Р., Пеганова М.А. Варианты клинического проявления наследственных невропатий со склонностью к параличам от сдавления // Полисист. неспециф. синдр. в клинич. полиморфизме забол. нервной системы и их коррекция: сб. труд. межд. конф. / Под ред. И.Р. Шмидт. – Новосибирск, 2002. – С. 172-176.

7. Руденкова О.В., Шмидт И.Р., Пеганова М.А. и др. Особенности оценки выраженности наследственных невропатий со склонностью к параличам от сдавления по критерию нарушений приспособительной активности // Современные аспекты θεραπ. забол. нервн. системы / Под. ред. В.А. Руднева, М.Г. Дралюка. – Красноярск, 2003. – Том 2 – С. 191-193.

8. Руденкова О.В., Шмидт И.Р., Скокова О.Н. и др. Алгоритм диагностики наследственных невропатий со склонностью к параличам от сдавления // Вертеброневрология // Акт. пробл. вертеброневрологии. – Прилож. к жур. – Казань, – 2003. – С. 48-49.

9. Шмидт И.Р., Коган О.Г., Дюпин В.А. Наследственная политопическая компрессионно-ишемическая невропатия // Акт. вопр. неврол., психиатр. и нейрохирургии: тез. докл. III-го съезда невропатол., психиатр. и нейрохирургов Латв. ССР. – Рига, 1985. – Т. 2. – С. 224 – 227.

10. Andreadou E., Yapiyakis C., Paraskeras G.P., et al. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies: the same molecular defect can result in diverse clinical presentation // *Ibid.* – P. 225-230.
11. Behse F., Buchthal F., Carlsen F., Knappeis G. G. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies: electrophysiological and histopathological aspects // *Brain*, 1972. – Vol. 95. – P. 777-794.
12. Chanse P.F., Alderson M.K., Leppig., et al. DNA deletion associated with hereditary neuropathy with liability to pressure palsies // *Cell.* – 1993. – Vol. 72. – P. 143-151.
13. Cherry S., Mayer R.F. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies // *Handbook of Clinical Neurology.* – Amsterdam, 1987 – Vol. 7, N 51. – P. 551-562.
14. Denny-Brown D., Brenner C. Lesion in peripheral nerve resulting from compression by spring clip // *Arch. Neurol. Psychiat.*, 1944. – Vol. 52, N 1. –P. 1-19.
15. Edwards J. Familial predisposition in man // *Brit. Med. Bull.* – 1969. – Vol. 25, N 1. – P. 58-64.
16. Eckert P., Meyer-Wahl L. Familiäre rezidivierende Polytope Neuropathie // *Nervenarzt.* – 1982. – Bd. 53, N 10. – S. 598-602.
17. Farl C.J., Fullerton P. M., Wakefield G.S., Schutta H.S. Hereditary neuropathy, with liability to pressure palsies : a clinical and electrophysiological study of four families // *Q.J. Med.* – 1964. – Vol. 33. – P. 481–498.
18. Gabriel J.-M., Pareyson D. et al. Gene dosage effects in hereditary peripheral neuropathy : Expression of peripheral myelin protein 22 in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A and hereditary neuropathy with liability to pressure palsies nerve biopsies // *Neurology.* – 1997. – Vol. 49. – P. 1635-1640.
19. Gouider R., Le Guern E., Gudenheim M. Et al. Clinical, electrophysiologic, and molecular correlations in 13 families with hereditary neuropathy with liability to pressure palsies and a chromosome 17p11.2 deletion // *Ibid.* – 1995. – Vol. 45. – P. 2018-2023.

20. Grossiord A., Lasert Ph., Got C., Ganssel J.J. Paralysis tronculaires familiales // *Revue Neurologique*. – 1973. – Vol. 128, N 6. – P. 426-428.
21. Jacob J.C., Andermann F., Robb J.P. Heredofamilial neuritis with brachial predilection // *Neurology*. – 1961. – Vol. 12. – P. 1025-1033.
22. Lhermitte F., Gautier J.C. et Rosa A. Neuropathie récurrente familiale // *Revue Neurologique*. – 1973. – Vol. 128, N 6. – P. 419-424.
23. Madrid R., Bradley W.G. The pathology of neuropathies with focal thickening of the myelin sheath (tomaculous neuropathy) // *J. Neurol. Sci.* – 1975. – Vol.25. – P. 415-448.
24. Matiar-Vohar H., Rohrer H. Die familiäre rezidivierende Neuropathie // *Neurol. Psychiat. Und ihrer Grenzgebiete*. – 1970. – Jg. 38, N 10. – S. 493-523.
25. Meier C., Moll C. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. Report of two families and review of the literature // *J. Neurol.* – 1982. – Vol. 228, N 2. – P. 73-95.
26. Negrin P., Fadrin P. “Sleep paralysis” of the radial nerve // *Electromyography*. – 1979. – Vol. 19, N 5. – P. 435-441.
27. Nicholson G.A., Valentijn L. J., Chrryson A.K. et al. A frame shift mutation in the PMP22 gene in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies // *Nature Genet.* – 1994. – Vol. 6. – P. 263-266.
28. Oppenheim H. *Leherbuch der Nervenkrankheiten*. 1923 Berlin, Vol 7, N. 1-2. – 1071 s.
29. Staal A., de Weerdt C.J., Went L.N. Hereditary compression syndrome of peripheral nerves // *Neurol. (Minneap.)*. – 1965. – Vol. 15, N 11. – P. 1008-1017.
30. Vallat J.M., Gil R., Leboutet M.J. et al. Congenital hypo- and hypermyelination neuropathy // *Acta neuropathol.* – 1987. – Vol. 74. – P. 197-201.
31. Verhalle D., Lofgren A., Nelis E. et al. Deletion in the CMT1A locus on chromosome 17p11.2. in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies // *Ann. Neurol.* – 1994. – Vol. 35. – P. 704-708.
32. Windebank A.J. *Inherited recurrent focal neuropathies // Peripheral Neuropathy*. 3-rd Ed. – Philadelphia, 1993. – P. 1137-1148.