



УДК 616.8:611.717.1:616.74-007.23

Т.И. ХАЙБУЛЛИН, Е.В. ГРАНАТОВ, Л.А. АВЕРЬЯНОВА, Н.Н. БАБИЧЕВА

Казанская государственная медицинская академия

Республиканская клиническая больница восстановительного лечения МЗ РТ

Невралгическая амиотрофия плечевого пояса

Хайбуллин Тимур Ильдусович

кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и мануальной терапии

420021, г. Казань, ул. Ватутина, д. 13, тел. 8-905-311-36-88, e-mail: timuur@gmail.com

Невралгическая амиотрофия (НА) — идиопатическая плечевая плексопатия с острым началом в форме болевого синдрома в области плеча и надплечья, по стиханию которого развивается парез и атрофия мышц плечевого пояса. Через несколько недель/месяцев симптомы полностью регрессируют. Существует наследственная НА, вызванная дупликацией гена SEPT9 (17q25.2-q25.3). В патогенезе НА преобладает аксональное поражение нервных волокон с присоединением вторичных дизиммунных процессов. Лечение симптоматическое с применением анальгетиков в острой фазе. Прогноз заболевания благоприятный.

Ключевые слова: *невралгическая амиотрофия, идиопатическая плечевая плексопатия, этиология, патогенез, диагностика, лечение.*

T.I. KHAYBULLIN, E.V. GRANATOV, L.A. AVERYANOVA, N.N. BABICHEVA

Kazan State Medical Academy

Republic Clinical Hospital of Rehabilitation of MH of RT

Neuralgic amyotrophy of shoulder girdle

Neuralgic amyotrophy (NA) — idiopathic brachial plexopathy with acute onset in the form of pain in the shoulder and upper arm, on which subsided develops paresis and atrophy of the muscles of the shoulder girdle. After a few weeks / months the symptoms completely regressed. There is a hereditary AT caused by gene duplication SEPT9 (17q25.2-q25.3). In the pathogenesis of the predominant axonal damage nerve fibers attach disimmune secondary processes. Treatment is symptomatic with the use of analgesics in the acute phase. Prognosis is favorable.

Key words: *neuralgic amyotrophy, idiopathic brachial plexopathy, etiology, pathogenesis, diagnostics, treatment.*

Первое упоминание о невралгической амиотрофии (НА) плечевого пояса, вероятно, принадлежит Файнбергу (Feinberg), который в 1897 г. описал случай заболевания у одного пациента под названием «корешковый неврит плечевого сплетения» [1]. В 1948 г. английские военные врачи Морис Джон Персонейдж и Джон Алдрен Тёрнер привели классическое описание синдрома и выделили его в отдельную нозологическую форму. С учётом того, что точную локализацию поражения установить не удалось, авторы посчитали некорректными прежние названия, в которых фигурировали те или иные анатомические образования (неврит, плексит, радикулит) и предложили чисто описательный термин — невралгическая амиотрофия (НА), отражающий наиболее типичные симптомы заболевания (выраженный болевой синдром и грубая атрофия мышц) в их хронологической последовательности [2]. Альтернативное

современное название невралгической амиотрофии — идиопатическая плечевая плексопатия. Из эпонимов наиболее распространён термин «синдром Персонейджа-Тёрнера», предложенный I.J. Ducros в 1958 г. В зарубежной литературе в качестве редких эпонимов НА также упоминают синдром Файнберга (Feinberg первый описал НА), синдром Тиннеля и синдром Килоха-Невина (L.G. Kiloh и S. Nevin в 1952 г. описали вариант НА с поражением переднего межкостного нерва предплечья, в отечественной литературе данный эпоним обычно применяют к туннельной невротии данного нерва).

Эпидемиология. Достоверных данных о частоте НА нет, что обусловлено отсутствием чётких диагностических критериев и нозологической неопределённостью синдрома; ориентировочно заболеваемость составляет 1–2 случая на 100 000 населения. Случаи заболевания зарегистрированы среди практически всех возрастных групп (от



3 месяцев до 85 лет), однако преимущественно болеют лица зрелого возраста (средний возраст заболевших — 52,6 года). У детей НА, равно как и компрессионные невропатии плечевого пояса, наблюдают редко. Соотношение мужчины-женщины среди заболевших составляет, по разным данным, от 2:1 до 11,5:1 [3].

Этиология и патогенез. До настоящего времени этиология НА по-прежнему остаётся предметом дискуссий. Более того, расширение нозологических рамок синдрома, описание множества нетипичных форм и ассоциаций с теми или иными заболеваниями или патологическими состояниями ещё более затрудняют этиологическую интерпретацию НА. В литературе в качестве этиологических факторов чаще всего указывают на инфекции, метаболические нарушения, травмы, аутоиммунные и аллергические нарушения; естественно, отдельного обсуждения заслуживает проблема наследственной НА.

Инфекции. Предположение об инфекционной этиологии основывается на том, что в некоторых наблюдениях развитию заболеванию в 15–25% случаев предшествовали различные инфекционные заболевания, чаще всего вирусной этиологии. Вероятно, чаще всего НА развивается после инфекций, вызываемых герпесвирусами. Так описаны случаи заболевания после инфекционного мононуклеоза, цитомегаловирусной и парвовирусной инфекций [4]. В последнее время появились сообщения о возможности развития синдрома, напоминающего НА, и при ВИЧ-инфекции, чаще всего в стадии сероконверсии [5]. Также НА может развиваться и при бактериальных инфекциях — иерсинеозе, лептоспирозе, Лайм-боррелиозе, гнойных процессах (при пролежне; шейном лимфадените). Тем не менее, инфекционная этиология НА имеет мало доказательств. Во-первых, чёткой ассоциации между той или иной инфекцией и НА до настоящего времени выявить не удалось — все описанные случаи единичные (иначе говоря, нельзя исключить случайное сочетание двух заболеваний). Во-вторых, многие случаи «инфекционной НА» по клиническим проявлениям заметно отличаются от типичной симптоматики. Таковы, например, случаи P. Monteyne и др. (1994) — боррелиозный полирадикулоневрит с преимущественным поражением плечевого сплетения, M. Nangaku и др. (1990) — хроническая плечевая плексопатия с выраженными и стойкими нарушениями чувствительности, ассоциированная с высокими титром антител к *Borrelia burgdorferi* [6].

Метаболические нарушения и токсические факторы. О возможной этиологической роли алиментарных факторов сообщил P.N. Chhuttani (1953). Автор исключительно подробно описал довольно большую серию случаев «синдрома плечевого пояса» среди британских военнослужащих в Иране и Ираке. Среди заболевших преобладали лица, по тем или иным причинам длительно находившиеся на вегетарианской диете, причём заболевание часто сочеталось с другими признаками витаминной недостаточности — миокардиодистрофией, полиневропатией и пр. На основании этих фактов, а также якобы хорошего эффекта от применения тиамин, автор сделал заключение, что «синдром плечевого пояса» может быть одним

из проявлений недостаточности витаминов группы В (прежде всего тиамин, т.е. атипичной формой болезни бери-бери) [7]. Однако каких-либо подтверждений данной концепции в дальнейшем получено не было, и ни в одном из известных нам литературных источников не указывается на связь между НА и недостаточностью витаминов. Мало доказательств имеет и токсическая теория развития НА, хотя и описаны единичные случаи поражения плечевого сплетения, как осложнения лечения пенициллином, после введения рентгеноконтрастных средств, стрептокиназы и у наркоманов, вводивших героин внутривенно. Случаи амиотрофии плечевого пояса у больных сахарным диабетом, вероятно, обусловлены проксимальной диабетической невропатией, а не НА [8].

Травмы и ятрогенные поражения. Наиболее очевидна роль травматических факторов в этиологии изолированной невропатии ДГН. Синдром крыловидной лопатки (СКЛ) вследствие поражения длинного грудного нерва (ДГН) — довольно частая спортивная травма. Поражение возможно как вследствие прямого воздействия на нерв, так и в результате его тракционной травмы (чрезмерное отведение руки, депрессия плечевого пояса при давлении на надплечья или тяге за руки). Повреждения первого рода относительно редки и возникают главным образом у лиц, занимающихся контактными видами спорта. Намного чаще наблюдают поражения ДГН вследствие его растяжения. Такой механизм травмы возможен при занятиях теннисом, волейболом, тяжёлой атлетикой, греблей, ходьбой на лыжах. Тракционная травма ДГН или его сдавление (при давлении тяжёлого груза на надплечья) также обуславливают СКЛ у лиц, занимающихся тяжёлым физическим трудом. Например, описаны параличи ПЗМ как профессиональное заболевание у чернорабочих, работников скотобойни и пр. Парез ПЗМ нередко бывает ятрогенным вследствие инвазивных процедур в области прохождения ДГН. Поражение ДГН — типичное осложнение мастэктомии с иссечением подмышечных лимфатических узлов (наблюдают в 30% случаев). Почти столь же часто данное осложнение развивается после кардиохирургических операций, причём предотвратить его достаточно проблематично. Травматизация нерва также возможна при резекции I ребра, пластических операциях на молочной железе, оперативном лечении пневмоторакса, блокаде плечевого сплетения. Кроме того, нередко невропатия ДГН развивается после мануальных манипуляций на шейном отделе позвоночника [9].

Таким образом, очевидно, что травматический фактор играет важную роль в изолированных поражениях ДГН, намного сложнее вопрос о его связи с НА. Заболевание действительно довольно часто предшествуют мелкие локальные травмы, однако чёткой ассоциации выявить не удалось. Нерешённым остаётся и вопрос о взаимосвязи НА с ятрогенными факторами, в частности с хирургическими вмешательствами. Между тем, данная проблема помимо её практического значения, весьма важна и с юридической точки зрения. Общеизвестно, что НА иногда развивается после различных оперативных вмешательств, как в области плечевого пояса (блокада плечевого

сплетения), так и отдалённых (абдоминальные и кардиохирургические операции и т.д.). С другой стороны, клинически НА кардинально отличается от поражений плечевого сплетения, обусловленных его растяжением вследствие вынужденного положения пациента. Кроме того, НА, как правило, развивается через несколько дней или 1–2 недели после операции (исключительно редко — через несколько часов). Исходя из этого большинство авторов считают, что НА не является ятрогенным осложнением [10].

Наследственная невралгическая амиотрофия. Семейные случаи поражения плечевого сплетения известны давно. Так, ещё в 1886 г. J. Dreschfeld описал двух сибсов, страдавших рецидивирующей болезненной амиотрофией мышц плечевого пояса. Тем не менее, детальное изучение началось с 1960 г., когда R.A. Taylor описал семью, в которой в 5 поколениях отмечались рецидивирующие эпизоды поражения плечевого сплетения, по симптоматике неотличимые от НА. Наследование было аутосомно-доминантным. Вскоре Jacob J.C. с соавторами описали ещё 2 семейства с аналогичным заболеванием и обратили внимание на наличие у больных отдельных дисморфических признаков.

Поначалу такие случаи расценивали как одно из проявлений томакулярной невропатии (наследственной невропатии с предрасположенностью к параличам от сдавления). Томакулярная невропатия — относительно хорошо изученное аутосомно-доминантное заболевание, клинически проявляющееся рецидивирующими эпизодами туннельных невропатий (синдром запястного канала, малоберцовая невропатия и пр.). По данным ЭМГ констатируют снижение скорости проведения по всем двигательным и чувствительным нервам. Патоморфологически заболевание характеризуется сегментарной демиелинизацией, вследствие чего при световой микроскопии биоптатов периферических нервов обнаруживают очень своеобразную картину: пучки нервных волокон напоминают связку сосисок (лат. *tomascula* — сосиска). Установлено, что заболевание обусловлено делецией локуса 17p11.2-12, содержащего ген белка периферического миелина PMP22 (его недостаточная экспрессия проявляется сниженной концентрацией матричной РНК и белков в биоптатах периферических нервов). Интересно отметить, что точечная мутация в гене PMP22 либо tandemная дупликация региона с этим геном обуславливают одну из форм болезни Шарко-Мари (тип 1А). Иначе говоря, наследственная невропатия с предрасположенностью к параличам от сдавления и болезнь Шарко-Мари типа 1А — реципрокные синдромы дупликации/делеции, обусловленные неправильным кроссинговером во время мейоза зародышевых клеток [11].

Известно множество случаев, когда единственным фенотипическим проявлением томакулярной невропатии была рецидивирующая плечевая плексопатия или даже изолированное поражение ДГН. Тем не менее, клинически поражение плечевого сплетения при томакулярной невропатии протекает иначе, чем при ННА: параличи безболезненные и в большинстве случаев возникают после сна, кроме того, отмечают генерализованное нарушение проводимости по периферическим нервам. При генетическом

исследовании ни в одном случае ННА не выявили ни делеции, ни дупликации, ни точечных мутаций гена PMP22. Таким образом, наследственная невропатия с предрасположенностью к параличам от сдавления и ННА — клинически и генетически разные заболевания [12].

ННА (OMIM 162100, неврит с предрасположенностью к поражению плечевого сплетения) — фокальная невропатия, характеризующаяся рецидивирующими эпизодами плечевой плексопатии, протекающими с выраженным болевым синдромом, слабостью и атрофией мышц, а также нарушениями чувствительности. Тип наследования — аутосомно-доминантный, с высокой пенетрантностью. Клинические проявления наследственной и спорадической форм НА практически идентичны. Дебюту заболевания и его рецидивам обычно предшествуют неспецифические инфекции, вакцинация или роды. Принципиальные отличия ННА от спорадической формы — рецидивирующее течение, преимущественное начало в детском и подростковом возрасте, а также сочетание с мелкими лицевыми аномалиями развития, что, вероятно, обусловлено плейотропностью патологического гена [13]. Основные дисморфические лицевые признаки ННА — гипотелоризм, эпикант, узкие глазные щели, антимонголоидный разрез глаз, асимметрия лица, длинная переносица, что в совокупности создаёт очень своеобразную физиогномику больных, которую образно сравнивают с выражением лица на картинах Амедео Модильяни (Modigliani). Помимо лицевых признаков в некоторых наблюдениях ННА ассоциировалась с синдактилией и низким ростом. Следует, впрочем, отметить, что иногда дисморфические признаки отсутствуют либо выражены минимально. При ННА также возможно поражение нервной системы за пределами плечевого сплетения, например, описаны случаи, ассоциированные с рецидивирующей мультифокальной сенсорной невропатией (клинически протекающей как мигрирующая невропатия Вартенберга) [14].

Известно, что специфический ген ННА располагается в локусе 17q24-q25 и, по всей видимости, кодирует структуры вне нервной ткани. В качестве возможных претендентов ранее рассматривали гены сиалил трансферазы (sialyltransferase), фактора сплайсинга SFRS2 (SFRS2 splicing factor), сфингозин киназы 1 (sphingosine kinase 1), тканевого ингибитора металлопротеиназ 2 (tissue inhibitor of metalloproteinase 2) и цитоглобина (cytoglobin). Но каких-либо ассоциированных с заболеванием мутацией выявить не удалось, что указывает, что ННА не связана с данными генами. В настоящее время в качестве основной причины развития ННА рассматривается дупликация гена белка септина 9 (SEPT9), локализованного в локусе 17q25.2-q25.3, принимающего участие в образовании цитоскелета, микротрубочек и актина, а также оказывающего влияние на цитокинез и клеточную поляриность [15].

Аллергические и аутоиммунные нарушения. В пользу гипотезы об аутоиммунной/аллергической природы НА приводятся несколько доводов. Обращает на себя внимание поразительное сходство НА с так называемыми «сывороточными невритами», осложняющими сывороточную



болезнь, аллергическая обусловленность которой не вызывает сомнений (III тип аллергических реакций по классификации Джелла-Кумбса). Также известны случаи, когда НА развивалась на фоне аллергических реакций на лекарственные препараты либо применении иммуномодуляторов (интерлейкина 2, интерферона) [16]. В некоторых наблюдениях дебюту НА почти в 15% случаев предшествовала вакцинация (столбнячным анатоксином, против вирусного гепатита В и пр.). Иногда НА развивается на фоне заболеваний, при которых доминируют или играют важную роль иммунные нарушения — системная красная волчанка, височный артериит, болезнь Райтера, инфекционный эндокардит. В крайне редких случаях НА развивается как паранеопластический синдром (при раке желудка, болезни Ходжкена) [17].

При патоморфологическом исследовании нервов плечевого сплетения в некоторых случаях идиопатической плечевой плексопатии и ННА выявляют мультифокальную моноклеарную инфильтрацию, что косвенно указывает на наличие иммуновоспалительного процесса. Тем не менее, прямых доказательств роли аутоиммунных факторов в патогенезе НА не получено. Возможное исключение составляет исследование, где в крови у больных острой плечевой плексопатией обнаруживали АТ к миелину периферических нервов и продукты конечной активации комплемента, причём по мере разрешения заболевания их титр снижался [18]. В то же время, описанные ими случаи клинически отличались от НА, в частности наличием признаков демиелинизации при ЭМГ. У части больных НА выявили повышенное количество в крови CD3-лимфоцитов и увеличение соотношения CD4-/CD8-лимфоцитов за счёт уменьшения CD8-субпопуляции. Кроме того, лимфоциты больных с НА обладали повышенной бластогенной активностью в культурах с экстрактами нервов из плечевого сплетения. Хотя приводимые авторами данные — серьёзный довод в пользу аутоиммунной этиологии заболевания, некоторые сомнения вызывает дизайн исследования (маленькая группа — 6 больных с НА, и не вполне адекватная группа контроля — больные с мышечными болями в области плечевого пояса) [19]. Полученные результаты могут отражать, например, вторичную сенсibilизацию лимфоцитов к антигенам плечевого сплетения в результате его повреждения. К тому же у части больных с НА указанные изменения отсутствовали.

Резюмируя, подчеркнём, что аутоиммунную этиологию НА нельзя считать вполне удовлетворительной. Развитие НА при аутоиммунной и аллергической патологии всё-таки наблюдают слишком редко, подобные случаи, вероятно, отражают случайное сочетание двух отдельных заболеваний. То же самое можно сказать и о морфологических и лабораторных признаках иммунного поражения [20]. Не столь однозначен и вопрос о взаимоотношении НА и сывороточных невритов. По всей видимости, следует считать эти два заболевания идентичными [2]. Сывороточные невриты были довольно распространённым явлением до широкого внедрения в медицинскую практику антибиотиков и развивались после введения с лечебными целями различных сывороток (антистолбнячной,

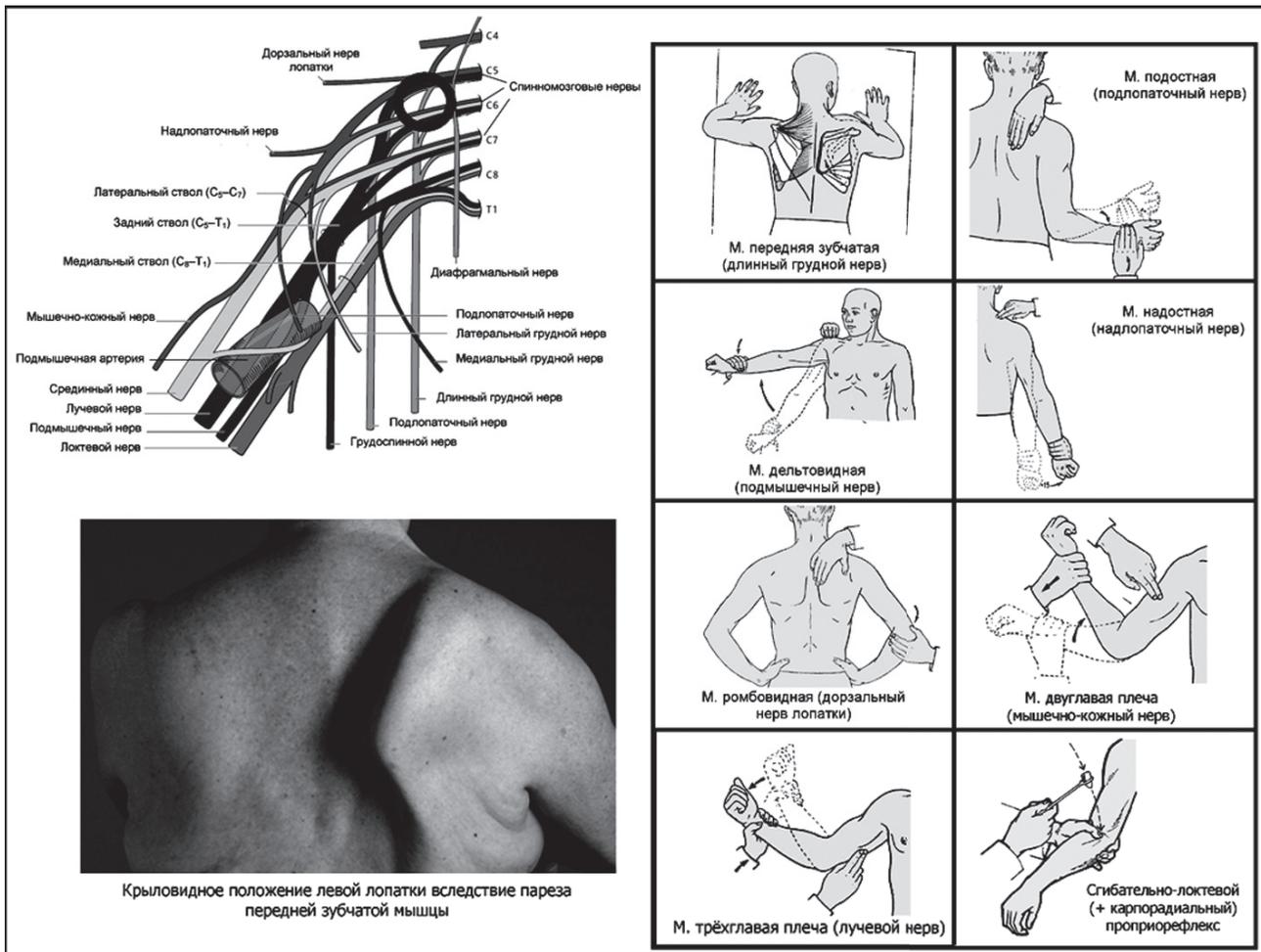
антипневмококковой, антименингококковой, антидифтерийной, антистрептококковой и др.), а в настоящее время заболевание представляет преимущественно исторический интерес. Важно отметить, что сывороточный неврит никогда не развивался как единственное проявление сывороточной болезни, а исключительно на фоне выраженных аллергических реакций — генерализованной крапивницы и отёка Квинке. Поэтому вполне оправданной представляется точка зрения, что сывороточный неврит обусловлен не прямым аллергическим поражением нервной ткани, а развивается вследствие отёка периневральной соединительной ткани («периневральная крапивница»), приводящего к нарушению кровообращения в нервных стволах (интересно отметить, что ещё в 1944 г. Е.А. Weinstein высказал предположение, что НА может быть обусловлена поражением питающих нерв сосудов, основываясь на клиническом сходстве заболевания с множественным мононевритом при узелковом полиартериите) [21].

Клиническая картина. Во всех случаях первый симптом заболевания — внезапно возникающие очень сильные гугчие, колющие и распирающие боли, в некоторых случаях они настолько мучительны, что требуют назначения наркотических анальгетиков. Боли возникают внезапно, без каких-либо провоцирующих факторов, часто в ночное время. Локализация болей типична: надплечье (дельтовидная мышца, верхний край трапециевидной мышцы), лопатка (надостная и подостная мышцы), область медиального края лопатки, иногда они иррадиируют в подмышечную впадину, шею и плечо. Боли могут усиливаться при движениях в плечевом суставе и при пальпации поражённых мышц, но на них не оказывают влияния движение в шейном отделе позвоночника, кашель и чихание. Острые боли обычно стихают через несколько часов или суток (что совпадает по времени с появлением парезов поражённых мышц), реже сохраняются до 2 нед. Умеренно выраженные боли возможны и в резидуальной стадии заболевания, однако по своему характеру (тупые, ноющие) они отличаются от таковых в острой стадии и по происхождению, вероятно, являются миофасциальными, обусловленными компенсаторным перенапряжением сохранных мышц плечевого пояса [1, 2].

По мере стихания болевого синдрома становится очевидным второй кардинальный симптом заболевания — слабость мышц плечевого пояса (рис. 1). Атрофия поражённых мышц становится заметной через 2 недели. Парезы иногда развиваются в первые 1–2 дня, но чаще через 2–5 суток после начала заболевания, редко — через больший срок. Обычно слабость мышц максимальна в начале заболевания, реже парез нарастает в течение 1–2 дней. Чаще и грубее всего поражаются передняя зубчатая, надостная, подостная и дельтовидная мышца, однако нередко наблюдают парезы и других мышц: двуглавой и трёхглавой плеча, ромбовидных, плечевой, плечелучевой и пр.; фасцикуляции в поражённых мышцах наблюдают редко. Двусторонние поражения наблюдают редко (приблизительно в 5% случаев), они всегда асимметричные. Следует

Рисунок 1.

Топическая локализация очага поражения (обозначено кольцом черного цвета) и типичные клинические проявления невралгической амиотрофии плечевого пояса



отметить, что в некоторых случаях НА, клинически проявляющихся односторонней симптоматикой, с помощью ЭМГ удаётся выявить те или иные патологические признаки и на «здоровой» стороне [22]. В вопросе о корреляции между локализацией болей и параличом единого мнения нет. Принято считать, что при иррадиации болей в руку впоследствии, как правило, поражаются мышцы плеча и предплечья, а двусторонним поражениям плечевого сплетения предшествуют двусторонние боли. Вопрос о латерализации поражения также остаётся спорным. Традиционно доминирует мнение, что НА чаще развивается справа, однако некоторые авторы наблюдали правосторонние и левосторонние поражения с одинаковой частотой. Не вполне решённым остаётся вопрос о соотношении между НА и параличом диафрагмы. В литературе описано множество случаев сочетания НА с односторонним и двусторонним парезом диафрагмы, в том числе подтверждённым при ЭМГ. Поэтому большинство авторов считают, что поражение диафрагмального нерва — редкое, но вполне возможное проявление НА. Более того, по мнению некоторых авторов, при остром развитии пареза диафрагмы у здорового в прочих отношениях пациента в первую очередь необходимо исключить НА [23]. Изменения со стороны сухожильных рефлексов наблюдают относительно редко. При вовлечении в процесс

мышц плеча часто снижаются или выпадают сгибательно-локтевой и карпорадиальный рефлексы, реже разгибательно-локтевой [1].

Расстройства чувствительности отсутствуют или выражены слабо. При тщательном исследовании удаётся выявить участки кожной гипестезии (редко — гиперестезии), чаще по наружной поверхности плеча [2]. Во многих случаях зоны гипестезии неопределённые и не соответствуют границам сегментарной или периферической иннервации. В целом следует считать, что диссоциация между грубыми двигательными нарушениями и минимальными чувствительными расстройствами — типичный признак НА.

После острого периода начинается постепенное обратное развитие заболевания и через 0,5–2 года функции поражённых мышц в большей или меньшей степени восстанавливаются. Крупные мышцы обычно восстанавливаются быстрее и в большем объёме, чем мелкие. Медленнее всего и в наименьшем объёме восстанавливаются функции диафрагмы, описаны случаи сохранения её пареза в течение 30 лет. Случаи повторного заболевания редки (менее 5%), рецидивы могут возникать как на поражённой, так и на противоположной стороне. Возможные осложнения НА — адгезивный капсулит плечевого сустава, нестабильность и контрактуры плечевого сустава, симпатическая дистрофия. Также описаны случаи развития



парестетической ноталгии в резидуальном периоде НА, что, вероятно, связано с компенсаторным перенапряжением разгибателей позвоночника вследствие аномального расположения лопатки. В целом прогноз при НА считают относительно благоприятным (по сравнению с плексопатиями другой этиологии, особенно травматическими): риск формирования резидуальной слабости в поражённых мышцах, нарушающей трудоспособность больного, не высок [24].

Резюмируя, подчеркнём ключевые особенности типичной НА: 1) заболевание начинается остро, с очень интенсивных болей в области плечевого пояса; 2) после стихания болевого синдрома развивается парез мышц плечевого пояса с одной стороны; 3) чувствительные расстройства отсутствуют либо минимальны; 4) заболевание не рецидивирует, после острого периода симптоматика постепенно регрессирует.

К сожалению, к этому синдрому с его типичными чертами стадии стали относить и нетипичные наблюдения, симптоматика которых явно отличалась от классического описания. По мере описания всё новых и новых случаев поражения плечевого сплетения, в той или иной степени напоминающих классическое описание Персонейджа и Тернера, нозологические рамки данного синдрома всё более и более расширялись. В результате, в настоящее время НА представляется неопределённым клиническим синдромом с неясными нозологическими рамками и огромным количеством атипичных форм, трудно поддающихся какой-либо систематизации и только 15–20% случаев заболевания, обычно описываемого под рубрикой НА, можно считать типичными [25]. Складывается впечатление, что решающим критерием для отнесения случая к НА зачастую становится не клиническая картина и течение, а отсутствие очевидного этиологического фактора. Иначе говоря, НА стала удобным диагностическим решением для всех случаев поражения плечевого сплетения неясной этиологии (что, кстати, нашло своё отражение и в современном альтернативном названии данного синдрома — «идиопатическая плечевая плексопатия»).

Условно всё многообразие нетипичных форм НА, описанных в литературе, можно разделить на 3 группы: вариации в симптоматике, локализации поражения и течение заболевания.

Формы с нетипичной симптоматикой.

В первую очередь в эту группу следует отнести случаи, протекающие со слабо выраженным болевым синдромом или вообще без такового, либо, наоборот, со стойким и длительным болевым синдромом, а также со стойкими и распространёнными нарушениями чувствительности. Более того, описаны формы заболевания, проявляющиеся исключительно сенсорными расстройствами (поражение латерального кожного нерва предплечья, кожных ветвей срединного нерва).

Формы с нетипичной локализацией поражения. В рамках этой формы можно выделить не менее 4 подгрупп:

А. Распространённое (тотальное) поражение плечевого сплетения, а также двусторонние поражения [9].

Б. Преимущественное поражение мышц предплечья и кисти. В рамках этой подгруппы

(т.н. дистальная НА) объединяют случаи, проявляющиеся болевым синдромом в области плечевого пояса и плеча с последующим развитием пареза дистальных мышц руки, наиболее часто — длинного сгибателя большого пальца и глубокого сгибателя пальцев, которые иннервируются передним межкостным нервом предплечья. Поражение этого нерва описано и при типичной НА (в сочетании с проксимальными амиотрофиями). Тем не менее, вопрос о соотношении дистальной НА и компрессионной невропатии переднего межкостного нерва предплечья (синдром Килоха–Невина) остаётся спорным. Сочетание пареза глубокого разгибателя большого пальца с поражением других мышц, выраженным болевым синдромом, и отсутствие признаков компрессии переднего межкостного нерва предплечья при операции позволили отнести подобные случаи к НА. Косвенным подтверждением этой гипотезы также является тот факт, что ЭМГ-признаки реиннервации появляются через продолжительный период времени (1–2 года от начала заболевания), что подразумевает проксимальное повреждение нервных волокон (т.е. в области плечевого сплетения). Некоторые авторы склонны считать, что НА — самая частая причина поражения переднего межкостного нерва предплечья [26].

В. Вовлечение нервов вне плечевого сплетения. Нередко типичная НА сопровождается параличом трапецевидной мышцы, т.е. поражением добавочного нерва. Кроме того, описано поражение и других черепных нервов — VII, IX, X, XII либо их отдельных ветвей (возвратных гортанных нервов). К этой же подгруппе следует отнести случаи изолированного одно- или двустороннего поражения диафрагмального нерва, сопровождающиеся выраженным болевым синдромом в области шеи и плечевого пояса и потому также относимые к НА. Наконец, описаны случаи НА в сочетании с более или менее выраженными признаками поражения пояснично-крестцового сплетения [27].

Г. Изолированные поражения отдельных нервов плечевого сплетения либо их ветвей. Известны случаи изолированного поражения надлопаточного, подмышечного, срединного, заднего межкостного нервов или даже отдельных ветвей (изолированный парез двуглавой мышцы плеча, круглого пронатора). НА, проявляющаяся изолированным парезом ПЗМ, к нетипичным формам заболевания относить не следует [28].

Формы с нетипичным течением. К этой подгруппе относятся случаи идиопатической плечевой плексопатии с хроническим прогрессирующим либо рецидивирующим течением. Заболевания этой группы, как правило, отличаются от классической НА и по другим параметрам, в частности наличием стойких или распространённых нарушений чувствительности и, в ряде случаев, поражением нервов за пределами плечевого сплетения [29]. Не следует смешивать подобные случаи с наследственными формами поражения плечевого сплетения (ННА, некоторые случаи томакулярной невропатии).

Лабораторные и инструментальные исследования.

При рутинных лабораторных и инструментальных исследованиях (анализы крови, ликвора, рентгенография шейного отдела и плечевого

пояса) каких-либо изменений, как правило, не выявляют. Существуют единичные указания на повышение концентрации белка и белково-клеточную диссоциацию в ликворе, однако это касается случаев нетипичной НА, протекающей с поражением нервной системы за пределами плечевого сплетения [1].

Визуализирующие методы исследования в целом имеют ограниченное применение в диагностике НА. КТ и МРТ могут оказаться полезными для исключения объёмных образований, вызывающих компрессию плечевого сплетения или его ветвей. МРТ также позволяет дополнительно подтвердить денервацию поражённых мышц: в острый и подострый периоды на Т2-взвешенных изображениях хорошо визуализируется отёк и липидная инфильтрация поражённых мышц, а в резидуальный период — их атрофия на Т1-взвешенных изображениях [30]. Исследование мышечных биоптатов позволяет подтвердить факт денервационной дистрофии поражённых мышц, однако какой-либо дополнительной информации получить при этом не удаётся. ЭМГ — важный метод исследования, позволяющий уточнить степень и распространённость поражения. Как правило, выявляют признаки аксонопатии с изолированным или преимущественным поражением двигательных волокон (снижение амплитуды М-ответа при его нормальной или субнормальной латентности, спонтанная активность мышечных волокон, увеличение амплитуды, полифазность ПДЕ). Признаки демиелинизации в целом не характерны, их выявляют преимущественно при хронической идиопатической плечевой плексопатии, на основании чего авторы рассматривают такие случаи как abortивный вариант хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии. Тем не менее, и при типичной НА в редких случаях (особенно на ранних стадиях заболевания) возможен проксимальный блок проведения, что подразумевает фокальную демиелинизацию [31].

Дифференциальная диагностика.

Крыловидное положение лопатки может быть обусловлено любыми причинами, вызывающими слабость мышц плечевого пояса, фиксирующих лопатку, в первую очередь ПЗМ, ромбовидных и трапецевидной. Поэтому крыловидная лопатка теоретически возможна как при первично мышечных заболеваниях, так и при нарушении иннервации мышц плечевого пояса, т.е. при патологии соответствующих периферических нейронов на любом уровне — спинной мозг, корешки спинного мозга, плечевое сплетение и его ветви. Кроме того, деформация плечевого пояса с крыловидным положением лопаток возможна и при ортопедической патологии. Из ортопедических заболеваний следует отметить кифосколиозы грудного отдела позвоночника с вторичной деформацией грудной клетки, разрыв ключично-акромиального сочленения, а также разрывы ПЗМ [1, 2, 13]. Подобные случаи обычно не вызывают затруднений в интерпретации (характерный анамнез и результаты рентгенологических исследований).

Крыловидная лопатка — типичное проявление мышечных дистрофий. Однако этот симптом, как правило, возникает в развёрнутых стадиях заболевания, когда основной диагноз уже не вызывает сомнений. Исключение составляет

фациоскапулоперонеальная миодистрофия, при которой крыловидная лопатка возможна как одно из первых проявлений. В плане дифференциальной диагностики также нужно учитывать случаи врождённой гипо- или аплазии ПЗМ, которые могут быть как изолированными, так и сочетаться с гипоплазией других мышц плечевого пояса, в частности большой грудной мышцы и широчайшей мышцы спины [32].

НА также приходится дифференцировать от плечевых плексопатий другой этиологии. При травматической плексопатии типа Дюшена–Эрба затруднений обычно не возникает, поскольку присутствует очевидный этиологический фактор (падение на плечо, тракция руки вниз, прямое ножевое ранение, перелом ключицы), выраженные нарушения чувствительности, отсутствует чёткая стадийность, а полное восстановление наблюдаются редко. Кроме того, при травматических плечевых плексопатиях выраженную крыловидную лопатку наблюдают редко, поскольку ДГН в большинстве случаев не повреждается. Намного сложнее дифференциальная диагностика с опухолевыми поражениями плечевого сплетения и паранеопластической плечевой плексопатией [33], которые по клиническим и ЭМГ-данным во многом схожи с НА. В таких случаях важное значение имеет комплексное обследование пациента и учёт особенностей течения патологического процесса. При развитии НА в детском возрасте важно исключить ННА (следует учитывать, что, по данным некоторых авторов, НА у детей протекает иначе, чем у взрослых, в частности, со слабовыраженным болевым синдромом).

Из заболеваний спинного мозга следует учитывать боковой амиотрофический склероз и спинальные амиотрофии, однако они принципиально отличаются от НА постепенным началом, неуклонно прогрессирующим течением, отсутствием чувствительных нарушений, распределением парезов, а при боковом амиотрофическом склерозе кроме того — более или менее выраженными признаками поражения верхнего мотонейрона. У детей также необходимо исключить полиомиелит [1].

Методы лечения.

Лечение НА преимущественно симптоматическое. В острой стадии для купирования болевого синдрома применяют нестероидные противовоспалительные препараты и анальгетики, в том числе наркотические. В подострой стадии лечение сводится к физиотерапии и лечебной физкультуре. Рекомендуют упражнения для поддержания полного объёма движений в плечевом суставе и для укрепления мышц плечевого пояса. При выраженной крыловидной лопатке оправдано ношение специального фиксатора для лопатки, что предотвращает растяжение мышц плечевого пояса и развитие нестабильности в плечевом суставе. С учётом возможной аутоиммунной этиологии НА некоторые авторы предлагают применять глюкокортикоиды, однако их эффективность не доказана [34].

Предложены и оперативные методы лечения, в частности невролиз ДГН (путём рассечения средней лестничной мышцы). В резидуальной стадии при сохранности выраженного пареза мышц плечевого пояса и крыловидной лопатки рекомендуют оперативную реиннервацию ПЗМ,



например, путём подшивания к ДГН грудоспинного нерва [35]. Чаще, однако, проводят паллиативные ортопедические операции, направленные на фиксацию лопатки. Наиболее распространённый метод — частичная пересадка сухожилия большой грудной мышцы в область нижнего угла лопатки. Результаты подобной операции в большинстве (90%) случаев удовлетворительные. При неэффективности в качестве альтернативы рассматривают скапулоторакальный артродез. Последний метод также показан при сочетанном

парезе ПЗМ и других мышц плечевого пояса (особенно трапециевидной), и в случаях, когда пациенту приходится заниматься тяжёлым физическим трудом (следует учитывать, что подобная операция в определённой степени инвалидизирующая, поскольку ограничивает объём движений в плечевом суставе). Поскольку функциональное восстановление при НА происходит в течение 1–2 лет, вопрос о паллиативном оперативном лечении следует рассматривать по прошествии этого периода [36].

ЛИТЕРАТУРА

1. Попелянский, Я.Ю. Болезни периферической нервной системы. Руководство для врачей / Я.Ю. Попелянский. — М.: Медицина. — 1989. — 464 с.
2. Parsonage, M. Neuralgic amyotrophy: the shoulder-girdle syndrome / M. Parsonage, J. Turner // *Lancet*. — 1948. — Vol. 1. — P. 973-978.
3. Misamore, G.W. Parsonage-Turner syndrome (acute brachial neuritis) / G.W. Misamore, D.E. Lehman // *J. Bone Joint Surg. Am.* — 1996. — Vol. 78, № 9. — P. 1405-1408.
4. Seror, P. Parsonage-Turner syndrome after cytomegalovirus infection / P. Seror, S. Harbach // *Presse. Med.* — 1990. — Vol. 19, № 11. — P. 527-528.
5. Botella, M.S. Parsonage-Turner syndrome in positive HIV patients / M.S. Botella, M. Garcia, J.M. Cuadrado // *Letter. Rev Neurol.* — 1997. — Vol. 25, № 137. — P. 143.
6. Nangaku, M. A case of «neuralgic amyotrophy» with elevated serum antibody titer against *Borrelia burgdorferi* / M. Nangaku, A. Tamaoka, K. Iguchi [et al.] // *Rinsho Shinkeigaku*. — 1990. — Vol. 30, № 1. — P. 84-87.
7. Chhuttani, P.N. Nutritional peripheral neuropathy related to the «shoulder girdle syndrome» in Persia and Iraq force 1944-1945 / P.N. Chhuttani // *The Indian Medical gazette*. — 1953. — Vol. 88, № 11. — P. 563-570.
8. Williams, A.J. Diabetic neuralgic amyotrophy / A.J. Williams // *Postgrad. Med. J.* — 1981. — Vol. 57, № 669. — P. 450-452.
9. Oware, A. Long thoracic nerve palsy following cervical chiropractic manipulation / A. Oware, S. Herskovitz, A.R. Berger // *Muscle Nerve*. — 1995. — Vol. 18, № 11. — P. 1351.
10. Trip, J. Postsurgical pain and weakness in the shoulder-arm region: iatrogenic or not? / J. Trip, P.H. Wessels, F. Spaans // *Ned. Tijdschr. Geneesk.* — 2003. — Vol. 147, № 33. — P. 1573-1576.
11. Chance, P.F. Overview of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies / P.F. Chance // *Ann. N. Y. Acad. Sci.* — 1999. — Vol. 883. — P. 14-21.
12. Gil-Neciga, E. Recurrent familial brachial plexopathy as the only clinical expression of neuropathy with susceptibility to pressure / E. Gil-Neciga, E. Franco, A. Sanchez [et al.] // *Neurologia*. — 2000. — Vol. 15, № 4. — P. 177-181.
13. Arts, W.F. Hereditary neuralgic amyotrophy. Clinical, genetic, electrophysiological and histopathological studies / W.F. Arts, H.F. Busch, H.J. Van den Brand [et al.] // *J. Neurol. Sci.* — 1983. — Vol. 62. — P. 261-279.
14. Thomas, P.K. Hereditary neuralgic amyotrophy associated with a relapsing multifocal sensory neuropathy / P.K. Thomas, I.E. Ormerod // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1993. — Vol. 56, № 1. — P. 107-109.
15. Landsverk, L.M. Duplication within the SEPT9 gene associated with a founder effect in North American families with hereditary neuralgic amyotrophy / L.M. Landsverk, E.K. Ruzzo, H.C. Mefford [et al.] // *Hum. Mol. Genet.* — 2009. — Vol. 18, № 7. — P. 1200-1208.
16. Bernsen, P.L. Neuralgic amyotrophy and polyradiculopathy during interferon therapy / P.L. Bernsen, R.E. Wong-Chung, J.T. Janssen // *Lancet*. — 1985. — Vol. 1, № 8419. — P. 50.
17. Malow, B.A. Neuralgic amyotrophy in association with radiation therapy for Hodgkin's disease / B.A. Malow, D.M. Dawson // *Neurology*. — 1991. — Vol. 41, № 3. — P. 440-441.
18. Vriesendorp, F.J. Antiperipheral nerve myelin antibodies and

- terminal activation products of complement in serum of patients with acute brachial plexus neuropathy / F.J. Vriesendorp, G.S. Dytrenko, T. Dietrich [et al.] // *Arch. Neurol.* — 1993. — Vol. 50. — P. 1301-1303.
19. Sierra, A. Blood lymphocytes are sensitized to brachial plexus nerves in patients with neuralgic amyotrophy / A. Sierra, J. Prat, J. Bas [et al.] // *Acta. Neurol. Scand.* — 1991. — Vol. 83, № 3. — P. 183-186.
20. Bolton, C.F. The changing concepts of Guillain-Barre syndrome / C.F. Bolton // *N. Engl. J. Med.* — 1995. — Vol. 333. — P. 1415-1417.
21. Weinstein, E.A. Localised nontraumatic neuropathy in military personnel / E.A. Weinstein // *Arch. Neurol. Psychiat.* — 1947. — Vol. 57. — P. 369-376.
22. Dillin, L. Brachial neuritis / L. Dillin, F.T. Hoaglund, M. Scheck // *J. Bone Joint Surg. Am.* — 1985. — Vol. 67, № 6. — P. 878-880.
23. Mulvey, D.A. Diaphragmatic dysfunction in neuralgic amyotrophy: an electrophysiologic evaluation of 16 patients presenting with dyspnea / D.A. Mulvey, R.J. Aquilina, M.W. Elliott [et al.] // *Am. Rev. Respir. Dis.* — 1993. — Vol. 147, № 1. — P. 66-71.
24. de Carvalho, M. Reflex sympathetic dystrophy precipitated by brachial plexitis / M. de Carvalho // *Electromyogr Clin. Neurophysiol.* — 1998. — Vol. 38, № 8. — P. 459-461.
25. Попелянский, Я.Ю. Гипотеза скаленуно-вазонеуронального механизма развития синдрома Персонейджа-Тернера / Я.Ю. Попелянский // *Каз. мед. журн.* — 1996. — № 4. — С. 269-273.
26. Suzuki, N.A. A case of neuralgic amyotrophy manifesting bilateral anterior interosseous nerve syndrome / M. Suzuki, K. Jin, Y. Shiga [et al.] // *No To Shinkei*. — 2002. — Vol. 54, № 7. — P. 605-608.
27. Лихачёв, С.А. Дифференцированный подход к терапии синдрома Персонейджа-Тернера / С.А. Лихачёв, Е.Н. Пономарёва, Т.В. Гаврилина, А.А. Астапович // *Журн. неврол. и психиатр.* — 1991. — № 3. — С. 35-37.
28. Dachy, B. Isolated paralysis of the long thoracic nerve / B. Dachy, J.M. Annaert, J.P. Famaey // *Acta. Belg. Med. Phys.* — 1989. — Vol. 12, № 2. — P. 75-77.
29. Bradley, W.G. Recurrent brachial plexus neuropathy / W.G. Bradley, R. Madrid, D.C. Thrush [et al.] // *Brain*. — 1975. — Vol. 98, № 3. — P. 381-398.
30. Bredella, M.A. Denervation syndromes of the shoulder girdle: MR imaging with electrophysiologic correlation / M.A. Bredella, P.F. Tirman, R.C. Fritz [et al.] // *Skeletal Radiol.* — 1999. — Vol. 28, № 10. — P. 567-572.
31. Lo, Y.L. Motor root conduction in neuralgic amyotrophy: evidence of proximal conduction block / Y.L. Lo, K.R. Mills // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1999. — Vol. 66, № 5. — P. 586-590.
32. Bergman, R.A. Anomalous fascicle and high origin of latissimus dorsi compensating for absence of serratus anterior / R.A. Bergman, S.A. Thompson, F.A. Saadeh // *Anat. Anz.* — 1988. — Vol. 167, № 2. — P. 161-164.
33. Scherer, P.W. The neuralgic shoulder myatrophy. The differential diagnosis of shoulder-arm syndromes / P.W. Scherer, K.A. Baum // *Dtsch. Med. Wochenschr.* — 1995. — Vol. 120, № 11. — P. 371-374.
34. Klein, C.J. Inflammation and neuropathic attacks in hereditary brachial plexus neuropathy / C.J. Klein, P.J.B. Dyck, S.M. Friedenberg [et al.] // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 2002. — Vol. 73. — P. 45-50.
35. Novak, C.B. Surgical treatment of a long thoracic nerve palsy / C.B. Novak, S.E. Mackinnon // *Ann. Thorac. Surg.* — 2002. — Vol. 73, № 5. — P. 1643-1645.
36. Alnot, J.Y. Paralytic shoulder secondary to post-traumatic peripheral nerve lesions in the adult / J.Y. Alnot // *Acta. Orthop. Belg.* — 1999. — Vol. 65, № 1. — P. 10-22.

WWW.PMARCHIVE.RU
САЙТ ЖУРНАЛА «ПРАКТИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА»