

Пациентка З. 1987 г.р.

Жалобы на слабость в кистях, похудение мышц кистей, больше слева, невозможность разгибания пальцев рук (грубее слева).

Anamnesis morbi:

Летом 2016 - ощущение мышечного стягивания в кистях на холодную воду. С февраля 2017 появилась неловкость в кистях, похудение кистей. Состояние с постепенной отрицательной динамикой в виде нарастания слабости в кистях.

Anamnesis vitae:

- Эпидемически неблагоприятные районы не посещала. Укус клеща отрицает.
- Сопутствующие заболевания: отрицает.
- Гемотрансфузий не было.
- Вредные привычки: курение, злоупотребление алкоголем отрицает
- Перенесенные заболевания. Туберкулёз, вирусные гепатиты, ВИЧ, венерические заболевания – отрицает.
- Травмы: отрицает. Операции: в 2012 г. – кесарево сечение.
- Гинекологический анамнез: 2 беременности, 1- роды через кесарево сечение в 2012г, 1 – м\а.
- Аллергологический анамнез: не отягощен.
- Наследственность: отец- с-г.
- Образование высшее - экономическое. Работала продавцом. В настоящее время не работает.

Неврологический статус: ЧМН б/о. Активные движения в руках ограничены ввиду пареза.

Пассивные в полном объеме. Сила в руках проксимально 5 б, m. biceps, m. triceps 5 б. справа, 4б слева, в сгибателях запястья, пальцев кисти справа 4б., слева 3б., разгибатели 3б. справа, 1 б. слева. В остальном силовых парезов нет. Тонус мышц не изменен. Сухожильные рефлексы с рук - резко снижены, с ног - обычной живости, равные. Отмечается гипотрофия мышц кистей (thenar, hypothenar, межкостных мышц, грубее слева). Патологических стопных знаков нет. Менингеальных симптомов нет. Координаторные пробы - точно, без интенции. Чувствительность поверхностная и глубокая не нарушена. НФТО нет.

Параклинически - ОАК, ОАМ, б\х (в т.ч. ревматоидный фактор, СРБ, КФК, фибриноген),

антитела к нативной ДНК без патологии, антитела к Borrelia burg. не выявлены, антинейрональные антитела, антитела к ганглиозидам - норма. Ат к ВИЧ, HCV, HBsAg, RW отрицательны.

ЭКГ норма. Рентгенография ОГК патологии не выявлено

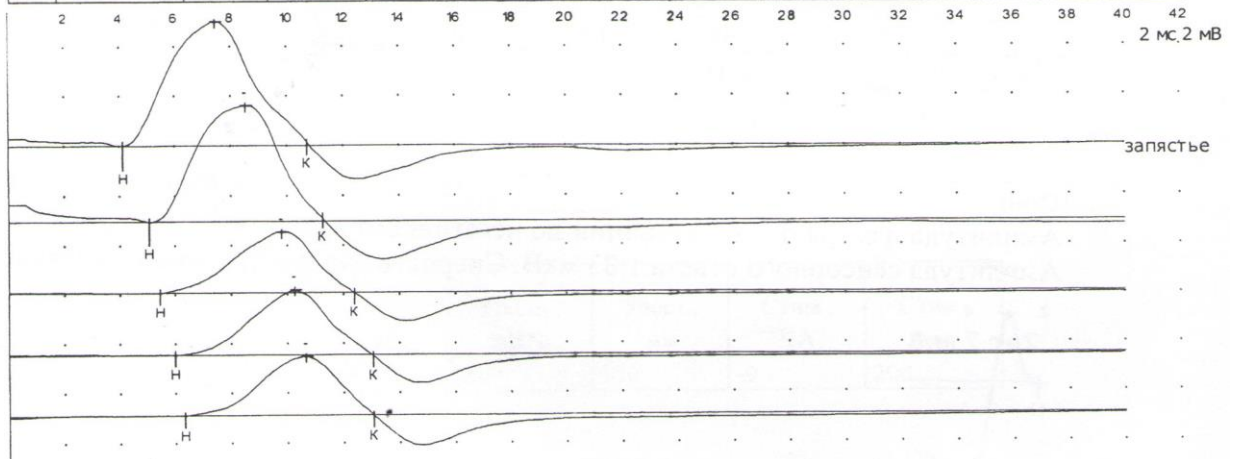
МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга – без клинически значимых изменений.

13. СРВ моторная

4к: *nr.*, *Abductor pollicis brevis, Medianus, c6-t1* (моторный инчинг +20мм)

Параметры М-ответа

N	Точка стим.	Лат., мс	Длит., мс	Ампл., мВ	Норма ампл., мВ	Откл. ампл., %	Площ., мВ*мс	Расст., мм	Стим., мА	Стим., мкс
1	запястье	4,15	6,6	5,01	5,75	(N)	17,2	50	-25	200
2	+20мм	5,05	6,2	4,66	5,75	(N)	15,6	50	-25	200
3	+20мм	5,45	6,95	2,48	5,75	-56,8	8,07	50	-25	200
4	+20мм	6	7,05	2,64	5,75	-54,1	8,36	50	-25	200
5	+20мм	6,35	6,75	2,36	5,75	-58,9	7,48	50	-25	200

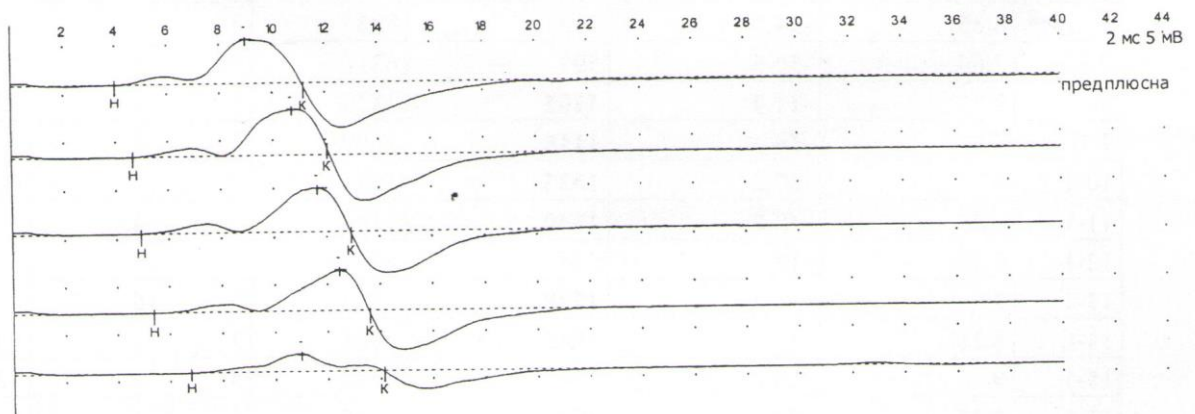


17. СРВ моторная

4к: *nr.*, *Abductor hallucis, Tibialis, l4 L5 S1* (моторный инчинг через 20 мм)

Параметры М-ответа

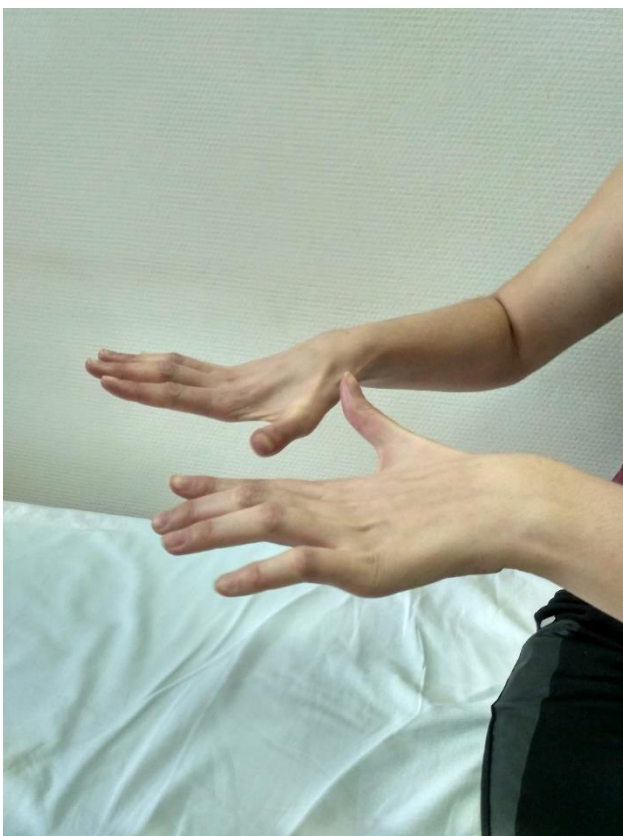
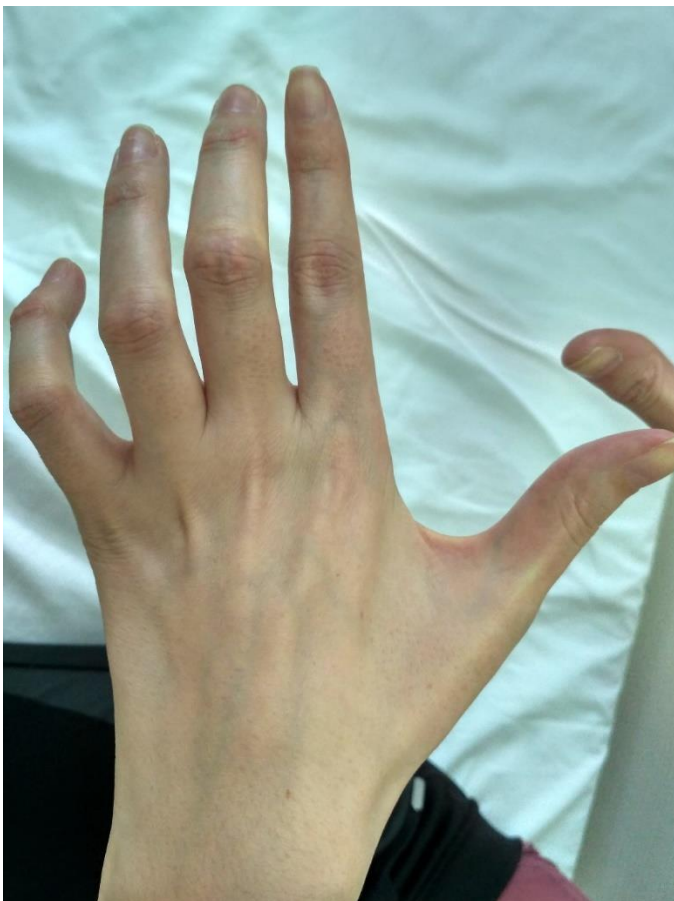
N	Точка стим.	Лат., мс	Длит., мс	Ампл., мВ	Норма ампл., мВ	Откл. ампл., %	Площ., мВ*мс	Расст., мм	Стим., мА	Стим., мкс
1	предплюсна	4	7,2	4,53	3,5	(N)	13,4	75	-46	200
2	+20мм	4,65	7,4	4,72	3,5	(N)	13,5	75	-46	200
3	+20мм	4,95	7,95	4,45	3,5	(N)	12,5	75	-46	200
4	+20мм	5,4	8,2	4,2	3,5	(N)	11,2	75	-46	200
5	+20мм	6,4	7,7	1,9	3,5	-45,8	5,51	75	-46	200



Блоки проведения



Гипотрофия межкостных мышц кисти



Различный уровень опущения пальцев подразумевает различную степень блокады проводимости в терминальных моторных ветвях



Гипотрофия тенора, гипотенара

Данные ЭНМГ июль 2017: ЭНМГ (НХЦ) игольчатая- признаки перестройки ДЕ по смешанному типу (мышцы кистей). Выявлены блоки проведения левого срединного и локтевого нервов на высоких проксимальных уровнях.

По данным ЭНМГ (от 17.12.17) - грубое поражение n. medianus sin., dex, (моторные волокна), блок проведения на уровне средней трети предплечья, а также n. ulnaris sin.

На основании жалоб больного (ассиметричная слабость в руках), анамнеза заболевания (вначале мышечные стягивания на холодную воду, медленно прогрессирующие ассиметричные вялые парезы кистей), объективного осмотра (ассиметричные парезы кистей, атрофия мышц кистей, значительное снижение рефлексов с рук, отсутствие чувствительных нарушений) и данных дополнительных методов исследования (наличие блоков проведения возбуждения в нетипичных местах для компрессии) установлен диагноз достоверной

Мультифокальной моторной полинейропатии. Грубый дистальный периферический верхний парез до 1-2 б. (согласно клиническим критериям диагноза ММН EFNS 2006)

В августе 2017 установлен диагноз ММН. Проводились курсы терапии циклофосфаном, на фоне терапии без эффекта.

Клинические критерии диагноза ММН (EFNS 2006)

Обязательные критерии ММН

1. Медленно или скачкообразно прогрессирующая локальная асимметричная* слабость в конечностях, сохраняющаяся в течение более одного месяца*. Двигательная дисфункция должна наблюдаться в зоне моторной иннервации не менее чем двух нервов. В случае выявления симптомов только в зоне иннервации одного нерва можно диагностировать только "возможную" ММН;
2. Отсутствие объективных признаков чувствительных расстройств, за исключением незначительного снижения вибрационного чувства в нижних конечностях

Вспомогательные клинические критерии ММН

3. преимущественное поражение верхних конечностей *
4. Снижение или отсутствие сухожильных рефлексов на пораженной конечности *
5. Отсутствие признаков нарушения функции ЧМН *
6. Крампи и фасцикуляции на пораженных конечностях
7. Ответ на иммуномодулирующую терапию в виде восстановления дееспособности или мышечной силы

Критерии исключения диагноза ММН

8. Признаки поражения верхнего мотонейрона
9. Явные признаки бульбарного синдрома
10. Чувствительные нарушения, более выраженные, чем незначительное снижение вибрационного чувства на ногах;
11. Диффузная симметричная слабость в течение первых недель от начала заболевания

Достоверная ММН — Клинические критерии 1, 2 и 8–11 (см. клинические критерии и критерии исключения диагноза ММН) и электрофизиологические критерии 1 и 3 в одном нерве (см. электрофизиологические критерии блоков проведения)

Вероятная ММН — Клинические критерии 1, 2 и 8–11 и электро- физиологические критерии 2 и 3 в двух нервах. — Клинические критерии 1, 2 и 8–11 и электрофизиологические критерии 2 и 3 в одном нерве и минимум 2 из вспомогательных критериев (см. вспомогательные критерии диагностики ММН)

Возможная ММН — Клинические критерии 1, 2 и 8–11, нормальное проведение чувствительности и вспомогательный критерий 4.

— Клинические критерии 1 с клиническими проявлениями в одном нерве, 2 и 8–11 и электрофизиологические критерии 1 или 2 и 3 в одном нерве.

Электрофизиологические критерии блоков проведения

1. Достоверный блок проведения

- снижение площади негативного пика М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с таковой при дистальной стимуляции как минимум на 50% вне зависимости от длины исследуемого сегмента нерва (для срединного, локтевого и малоберцового нервов).

- Амплитуда М-ответа при стимуляции дистальной точки исследуемого нерва с моторным блоком проведения должна быть больше 20% от нижней границы нормы и превышать 1мВ,
- при этом допускается увеличение длительности М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с дистальной не более чем на 30%

2. Вероятный моторный блок проведения

- — снижение площади негативного пика М-ответа как минимум на 30% и увеличение длительности проксимального М-ответа по сравнению с дистальным не более чем на 30% при проведении исследования на большом сегменте нерва (н-р, от запястья до локтевой ямки, или от локтевой ямки до подмышечной впадины);
- - ИЛИ снижение площади М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с дистальной не более чем на 30%

3. Нормальное проведение по чувствительной порции нерва в сегменте верхней конечности с блоком проведения

Лечение ММН

Во множестве контролируемых и неконтролируемых клинических исследований было показано повышение мышечной силы у пациентов с ММП после применения внутривенных иммуноглобулинов (ВВИГ)

В настоящее время ВВИГ рассматривается как препарат первого выбора в лечении ММН.

Не назначать кортикостероиды и плазмаферез !!!

ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ

- ▶ Если применение ВВИГ неэффективно или недостаточно эффективно, то можно рассмотреть вопрос о назначении иммуносупрессивной терапии с применением циклофосфана
- ▶ Назначение циклофосфана позволяет добиться стабильного и длительного положительного эффекта у 50% пациентов с ММН.
- ▶ Введение циклофосфана на фоне применения ВВИГ может быть полезной для уменьшения дозы ВВИГ, необходимой для обеспечения стабильного улучшения состояния пациента и предотвращения ослабления достигнутых положительных эффектов в долгосрочной перспективе.