

## Ультразвуковая семиотика периферических нервов при мультифокальной моторной невропатии и боковым амиотрофическим склерозом (краткое сообщение)

Н. Б. Вуйцик<sup>\*,1</sup>, И. А. Завалишин<sup>1</sup>, Л. Т. Ахмеджанова<sup>2</sup>, И. А. Строков<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ФГБУ «Научный центр неврологии» РАМН, лаборатория ультразвуковых исследований

<sup>2</sup> ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова» Минзурова России, кафедра нервных болезней им. А. Я. Кожевникова

### Ultrasonic Semiotics of Peripheral Nerves in Multifocal Motor Neuropathy and Amyotrophic Lateral Sclerosis (Short Reports)

N. B. Vuytsik<sup>\*,1</sup>, I. A. Zavalishin<sup>1</sup>, L. T. Akhmedzhanova<sup>2</sup>, I. A. Strokov<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Research Center of Neurology RAMS, Laboratory of Ultrasonic Researches

<sup>2</sup> The A. Y. Kozhevnikov Neurological Department of I. M. Sechenov First Moscow Medical State University, Ministry of Healthcare of Russia

### Реферат

Представлены результаты ультразвукового исследования 10 пациентов с мультифокальной моторной невропатией (ММН) и 4 больных боковым амиотрофическим склерозом (БАС). Отражены различия ультразвуковых признаков среди 2 групп: наличие мозаичных асимметричных сегментарных структурных изменений у пациентов с ММН и отсутствие выраженных структурных изменений у больных с БАС. Выявлено наличие структурных изменений в плечевом сплетении среди всех пациентов с ММН. У пациентов БАС регистрировали фасцикулярные подергивания мышц. Таким образом, ультразвуковой метод возможно использовать для проведения дифференциальной диагностики среди пациентов с ММН и БАС.

**Ключевые слова:** асимметричные структурные сегментарные изменения периферических нервов, мультифокальная моторная невропатия, боковой амиотрофический склероз, фасцикуляции.

\* Вуйцик Наталья Борисовна, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории ультразвуковых исследований ФГБУ «Научный центр неврологии» РАМН.  
Адрес: 125367, Москва, Волоколамское шоссе, д. 80.  
Тел.: +7 (495) 940-24-07. Электронная почта: vuytsik7@mail.ru

Vuytsik Nataliya Borisovna, Ph. D. Med., Senior Researcher of Laboratory of Ultrasonic Researches of Research Center of Neurology RAMS.  
Address: 125367, Russia, Moscow, Volokolamskoe shosse, 80.  
Phone number: +7 (495) 940-24-07. E-mail: vuytsik7@mail.ru

## Abstract

The results of ultrasonography in patients with multifocal motor neuropathy (10 patients), and 4 patients with amyotrophic lateral sclerosis. Differences are reflected ultrasound signs of 2 groups: the presence of mosaic segmental asymmetric structural changes in patients with MMN and the absence of pronounced structural changes in patients with ALS. The presence of structural changes in the brachial plexus in patients with MMN. In patients with ALS showed apparent fasciculation. Thus the ultrasonic method may be used for the differential diagnosis of patients with MMN and ALS.

**Key words:** Asymmetric Structural Change the Segmental Peripheral Nerves, Multifocal Motor Neuropathy, Amyotrophic Lateral Sclerosis, Fasciculations.

## Актуальность

Одним из заболеваний, на начальных стадиях требующих дифференциального диагноза с боковым амиотрофическим склерозом (БАС), является моторная мультифокальная нейропатия (ММН).

Прогностическая важность дифференциальной диагностики определяется тем, что, в отличие от ММН, боковой амиотрофический склероз — неизлечимое заболевание, смерть наступает в среднем через 3–5 лет после манифестации процесса; основной причиной является дыхательная недостаточность. Клинические проявления на начальных этапах развития данных заболеваний могут быть схожими. ММН характеризуется следующей клинической картиной: асимметричная слабость и гипотрофия дистальных групп мышц по типу множественной мононевропатии при отсутствии туннельного синдрома в зонах типичных анатомических сужений в сочетании с фасцикуляциями [1]. Заболевание носит прогрессирующий характер, распространенность составляет 1:100000. ММН, в отличие от БАС, является аутоиммунной патологией, при которой циркулирующие иммунные комплексы нарушают работу ионных каналов в области перехватов

Раньше, препятствуя передачи нервного импульса [6]. В сыворотке больных ММН обнаруживается высокий титр IgM анти-GM1 [8], который приводит к постоянной локальной демиелинизации и далее к вторичным аксональным нарушениям и амиотрофиям отдельных групп мышц.

Основным методом диагностики ММН является стимуляционная электромиография (ЭНМГ), выявляющая локальные блоки проведения возбуждения вне мест привычной компрессии [6, 7]. Первая визуализация изменений периферической нервной системы при ММН проведена методом МРТ: выявлено изменение сигнала и утолщение одного или обоих плечевых сплетений с накоплением контрастного вещества [4]. В нескольких исследованиях проводилось сопоставление нейрофизиологических и ультразвуковых методов исследования, первое из которых выполнено R. Веекман (2005) по типу случай-контроль. Полученные данные показали мультифокальное увеличение площади поперечного сечения нервов плечевого сплетения и срединного, локтевого и лучевого нервов по сравнению с контрольной группой как в местах блока проведения возбуждения регистри-

руемого при электронейромиографии (ЭНМГ), так и вне этих зон. Однако в этом исследовании нейрофизиологические и УЗИ были проведены в разное время.

Корреляции между длительностью заболевания и числом зон утолщения нервов выявлено не было [7]. Позже были описаны случаи параллельного выполнения ЭНМГ и УЗИ нервов у пациентов с ММН, подтвердившие локальную гипертрофию нервов в зоне блока проведения возбуждения. При этом на других участках нервов патологических изменений не было ни при УЗИ, ни при ЭНМГ [3, 5].

Таким образом, требуются дополнительные исследования, которые позволят более точно выявить патоморфологию ММН, так как в настоящее время опубликованные данные несколько противоречат друг другу.

**Цель:** создание алгоритма и уточнение УЗ-семиотики мультифокальной моторной невропатии и бокового амиотрофического склероза.

### Материалы и методы

Обследовано 14 человек, которые в зависимости от патологии были разделены на 2 группы.

Первая группа состояла из 10 больных ММН (5 мужчин и 5 женщин). Возраст пациентов варьировал от 20 лет до 71 года. Возраст начала заболевания наблюдался от 17 до 50 лет. Длительность заболевания составила от 0,5 до 20 лет. У 5 (50 %) пациентов продолжительность заболевания составила более 7 лет. Иммунологическое исследование (определение антител к ганглиозиду GM1 методом твердофазного иммуноферментного анализа с использованием реактивов фирмы Buhlmann (Швейцария)

было проведено 5 (50 %) больным. Титр антител ганглиозиду GM1 был повышен у 4 (80 %) из 5 пациентов.

Вторую группу составили 3 мужчин с шейно-грудной формой БАС и 1 пациент с бульбарной формой. Возраст пациентов варьировал от 55 до 74 лет. Возраст начала заболевания наблюдался от 55 до 72 лет, продолжительность заболевания отмечалась от 0,5 года до 2 лет. У 3 пациентов отмечался умеренно выраженный тетрапарез. При анализе УЗ-картины пациентов с ММН и ЭНМГ-исследований отмечено соответствие выявленных структурных изменений и изменений проводимости в исследуемых нервах.

### Результаты и их обсуждение

Для ММН была характерна локальность и мозаичность УЗ-картины. Асимметричность поражения проявлялась неравномерным размером периферических нервов (ПН) с одноименных сторон, локальным расширением нерва с утолщением фасцикулярного компонента, как правило, вне зоны типичной анатомической компрессии, истончением нервного волокна с уменьшением и нередко потерей полной дифференцировки фасцикулярных структур и за счет этого повышения экзогенности.

Несмотря на изменчивость ЭНМГ-показателей с течением времени, на фоне проводимой терапии нельзя утверждать, что локальные структурные изменения, выявленные при УЗИ, строго соответствовали степени выраженности как по зонам нарушения проводимости, так и по клиническим проявлениям. Блок проведения по данным ЭНМГ может быть не установлен при наличии морфоструктурных изменений на данном участке нерва.

Для пациентов с БАС была нехарактерна системность поражения периферических стволов. Нервы у них имели нормальный размер, без выраженных структурных изменений. При исследовании плечевых сплетений структурных изменений также не отмечено.

В 1 случае у пациента дебют заболевания проявился изменениями проводимости локтевых нервов на уровне локтевых суставов. Выполнен невролиз локтевого нерва с одной стороны. Однако при дальнейших динамических УЗИ оперированной конечности выявлялся сегмент поражения на уровне плеча с локальными структурными изменениями локтевого нерва, что послужило поводом для дообследования в плане диагностики ММН.

У данного пациента при совпадении данных УЗИ и ЭНМГ топических изменений в исследуемых периферических нервах отмечены сочетанность структурных изменений, а также чередования локальных участков истончения, расши-

рения и выпячивания. Во всех остальных случаях на фоне генерализированного характера поражения на руках в виде блоков проведения и аксонального поражения отмечались сегментарные изменения преимущественно проксимальных отделов периферических нервов рук.

В 4 случаях у пациентов, наряду с изменениями в дистальных отделах нервов рук, были выявлены структурные изменения пучков плечевого сплетения. У данных пациентов отмечались асимметричные структурные изменения в виде неравномерного расширения вторичных пучков (рис. 1, 2).

У всех обследованных пациентов с БАС выраженных структурных изменений периферических нервов не выявлено. Кабельное строение сохранялось в нервах верхних и нижних конечностей. Во всех наблюдениях диффузного и локального утолщений нервных стволов не прослеживалось. У 3 пациентов с тетрапарезом показатели размеров нервов

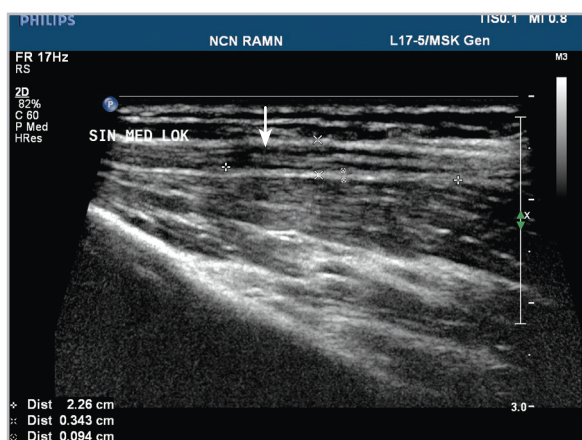


Рис. 1. Эхограмма локального расширения локтевого нерва (стрелка) на уровне предплечья с утолщением нерва и расширением фасцикулярного компонента (продольное сканирование) у пациента с ММН; В-режим, продольная плоскость сканирования

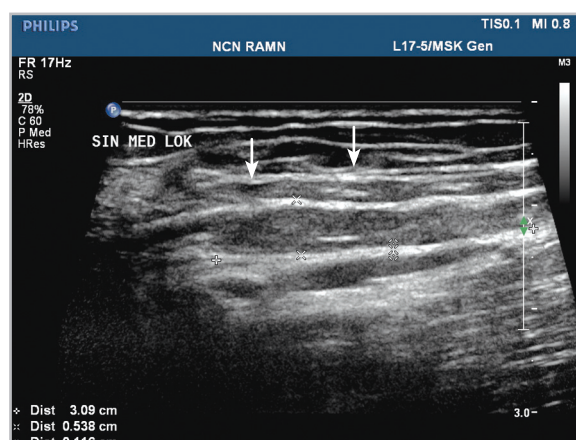


Рис. 2. Эхограмма срединного пучка плечевого сплетения у того же пациента с сегментарными изменениями структуры нерва в виде неравномерного утолщения и снижения эхогенности (стрелки); В-режим, продольная плоскость сканирования

### Основные ультразвуковые характеристики при проведении дифференциальной диагностики между ММН и БАС

Характеристики	Особенность ультразвукового исследования	
	ММН	БАС
Асимметричность	Мозаичность структурных изменений	Нет выраженных структурных изменений, отсутствует явная асимметричность
Распространенность	Руки, ноги, плечевые сплетения	Руки
Локальные изменения и их свойства	Сочетание локального расширения и истончения нервов	Нервы не утолщены, довольно равномерной толщины
Фасцикуляции	Менее выражены	Множественные

верхних конечностей приближались к нижней границе нормы. У всех пациентов с БАС в верхних конечностях отмечены фасцикуляции от 1 до 4 в с. Плечевые сплетения были интактными.

Следует отметить, что для проведения дифференциальной диагностики между синдромом ММН и БАС, кроме исследований периферических нервов (ПН), необходима оценка состояния плечевого сплетения и мышечных фасцикуляций (табл.).

Как правило, они не осматриваются при проведении УЗИ, за исключением случаев, когда имелось указание на наличие в анамнезе повреждения или корешкового синдрома. Хотя именно изменения инфильтративного характера при ММН в межлестничном промежутке плечевого сплетения являются наиболее патогномичным симптомом. Они помогают в дифференциальной диагностике с БАС, при котором эти изменения отсутствуют.

В представленной сводной таблице сформированы основные особенности УЗ-семиотики по наличию асимметрич-

ности изменений, распространенности и фасцикуляций у пациентов с ММН и БАС.

### Заключение

На основании проведенных исследований можно высказать предположение о возможности достоверного выявления анатомических структурных изменений в нервах при ММН и БАС. Дифференциальная диагностика по данным УЗИ осложнялась в дебюте заболевания, так как в группах наблюдения обследование проводили у пациентов с довольно длительным анамнезом. Комплексность и одновременность проведения исследований значительно повысят их диагностическую значимость и уменьшат время в постановке диагноза, оценят адекватность проводимой терапии.

### Список литературы

1. *Beekman R., van den Berg L. H., Franssen H. et al.* Ultrasonography shows extensive nerve enlargements in multifocal motor neuropathy// *Neurol.* 2005. V. 65. № 2. P. 305–307.

2. *Imamura K., Tajiri Y., Kowa H., Nakashima K.* Peripheral nerve hypertrophy in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy detected by ultrasonography // Intern. Med. 2009. V. 48. № 7. P. 581–582.
  3. *Kerasnoudis A.* Correlation of Sonographic and Electrophysiological Findings in a Patient with Multifocal Motor Neuropathy // J. Neuroimag. 2012. Dec. 17 doi: 10.1111 / J.1552–6569.2012.00757.
  4. *Padua L., Martinoli C., Pazzaglia C. et al.* Intra- and internerve cross-sectional area variability: new ultrasound measures // Muscle Nerve. 2012. V. 45. № 54. P. 730–733.
  5. *Slee M., Selvan A., Donaghy M.* Multifocal motor neuropathy: the diagnostic spectrum and response to treatment // Neurol. 2007. V. 69. № 17. P. 1680–1687.
  6. *Taylor B. V., Wright R. A., Harper C. M., Dyck P. J.* Natural history of 46 patients with multifocal motor neuropathy with conduction block // Muscle Nerve. 2000. V. 23. № 6. P. 900–908.
  7. *Van den Berg-Vos R. M., Franssen H., Wokke J. H. et al.* Multifocal motor neuropathy: diagnostic criteria that predict the response to immunoglobulin treatment // Ann. Neurol. 2000. V. 48. P. 919–926.
  8. *Zaidman C. M., Al-Lozi M., Pestronk A.* Peripheral nerve size in normals and patients with polyneuropathy an ultrasound study // Muscle Nerve. 2009. V. 40. № 6. P. 960–966.
- shows extensive nerve enlargements in multifocal motor neuropathy. Neurol. 2005. V. 65. N. 2. P. 305–307.
2. *Imamura K., Tajiri Y., Kowa H., Nakashima K.* Peripheral nerve hypertrophy in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy detected by ultrasonography. Intern. Med. 2009. V. 48. N. 7. P. 581–582.
  3. *Kerasnoudis A.* Correlation of Sonographic and Electrophysiological Findings in a Patient with Multifocal Motor Neuropathy. J. Neuroimag. 2012. Dec. 17 doi: 10.1111 / J. 1552–6569.2012.00757.
  4. *Padua L., Martinoli C., Pazzaglia C. et al.* Intra- and internerve cross-sectional area variability: new ultrasound measures. Muscle Nerve. 2012. V. 45. N. 54. P. 730–733.
  5. *Slee M., Selvan A., Donaghy M.* Multifocal motor neuropathy: the diagnostic spectrum and response to treatment. Neurol. 2007. V. 69. N. 17. P. 1680–1687.
  6. *Taylor B. V., Wright R. A., Harper C. M., Dyck P. J.* Natural history of 46 patients with multifocal motor neuropathy with conduction block. Muscle Nerve. 2000. V. 23. N. 6. P. 900–908.
  7. *Van den Berg-Vos R. M., Franssen H., Wokke J. H. et al.* Multifocal motor neuropathy: diagnostic criteria that predict the response to immunoglobulin treatment. Ann. Neurol., 2000. V. 48. P. 919–926.
  8. *Zaidman C. M., Al-Lozi M., Pestronk A.* Peripheral nerve size in normals and patients with polyneuropathy an ultrasound study. Muscle Nerve. 2009. V. 40. N. 6. P. 960–966.

## References

1. *Beekman R., van den Berg L. H., Franssen H., Visser L. H. et al.* Ultrasonography

### Сведения об авторах

**Вуйцик Наталия Борисовна**, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории ультразвуковых исследований ФГБУ «Научный центр неврологии» РАМН.  
Адрес: 125367, г. Москва, Волоколамское шоссе, д. 80.  
Тел.: +7 (495) 490-24-07. Электронная почта: vyitsik7@mail.ru

**Vuytsik Nataliya Borisovna**, Ph. D. Med., Senior Researcher of Laboratory of Ultrasonic Researches of Research Center of Neurology RAMS.  
Address: 125367, Russia, Moscow, Volokolamskoe shosse, 80.  
Phone number: +7 (495) 490-24-07. E-mail: vyitsik7@mail.ru

**Завалишин Игорь Алексеевич**, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный деятель науки Российской Федерации.  
Адрес: 125367, г. Москва, Волоколамское шоссе, д. 80.  
Тел.: +7 (495) 940-21-55. Электронная почта: center@neurology.ru

**Zavalishin Igor Alekseevich**, M. D. Med., Professor, Honored Worker of Science of the Russian Federation.  
Address: 125367, Russia, Moscow, Volokolamskoe shosse, 80.  
Phone number: +7 (495) 940-21-55. E-mail: center@neurology.ru

**Ахмеджанова Луиза Талгатовна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры нервных болезней им. А. Я. Кожевникова, ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова» Минздрава России.  
Адрес: 119021, г. Москва, ул. Россолимо, д. 11, стр. 1.  
Тел.: +7 (499) 248-63-00. Электронная почта: luiziana78@mail.ru

**Akhmedzhanova Louise Talgatovna**, Ph. D. Med., Associate Professor of the A. Y. Kozhevnikov Neurological Department of I. M. Sechenov First Moscow Medical State University, Ministry of Healthcare of Russia.  
Address: 119021, Russia, Moscow, Rossolimo st., 11, p. 1.  
Phone number: +7 (499) 248-63-00. E-mail: luiziana78@mail.ru

**Строков Игорь Алексеевич**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры нервных болезней им. А. Я. Кожевникова, ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова» Минздрава России.  
Адрес: 119021, г. Москва, ул. Россолимо, д. 11, стр. 1.  
Тел.: +7 (499) 248-63-00. Электронная почта: strigoral@mail.ru

**Strokov Igor Alekseevich**, Ph. D. Med., Associate Professor of the A. Y. Kozhevnikov Neurological Department of I. M. Sechenov First Moscow Medical State University, Ministry of Healthcare of Russia.  
Address: 119021, Russia, Moscow, Rossolimo st., 11, p. 1.  
Phone number: +7 (499) 248-63-00. E-mail: strigoral@mail.ru

*Авторы заявляют, что данная работа, ее тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.*