

# ВИПАДОК ІЗ ЛІКАРСЬКОЇ ПРАКТИКИ

УДК 616.833-8(072)

DOI <http://doi.org/10.32782/2226-2008-2023-3-17>

*А. П. Епп, Ю. О. Солодовнікова, К. М. Соболева, А. С. Сон*

## МУЛЬТИФОКАЛЬНА МОТОРНА НЕЙРОПАТІЯ: ОСОБЛИВОСТІ ЕТІОПАТОГЕНЕЗУ ТА ВЛАСНИЙ КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Одеський національний медичний університет, Одеса, Україна

УДК 616.833-8(072)

*А. П. Епп, Ю. О. Солодовнікова, К. М. Соболева, А. С. Сон*

### МУЛЬТИФОКАЛЬНА МОТОРНА НЕЙРОПАТІЯ: ОСОБЛИВОСТІ ЕТІОПАТОГЕНЕЗУ ТА ВЛАСНИЙ КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

*Одеський національний медичний університет, Одеса, Україна*

Мультифокальна моторна нейропатія (ММН), або ММН з блоком провідності (ММНБП) є рідкісною набутою руховою нейропатією з прогресуючою асиметричною слабкістю без порушень чутливості. Уражаються верхні кінцівки більше, ніж нижні. ЕД дослідження показують асиметричну МН із характерним блоком провідності (БП). Сироваткові антитіла IgM до гангліозидів (анти-GM1) виявляються в більшості пацієнтів.

Синдром не належить до нейропатій з важким клінічним перебігом. Іноді пацієнти не потребують лікування. У більшості – прогресуюче погіршення м'язової сили (в кистях рук, передпліччях). Це ускладнює писання, умивання або одягання, але пацієнтам допомагає медикаментозна лікування. Вони позитивно реагують на повторні курси людського імуноглобуліну.

**Ключові слова:** мультифокальна моторна нейропатія, анти-GM1, людський імуноглобулін.

UDC 616.833-8(072)

*A. P. Epp, Yu. O. Solodovnikova, E. M. Soboleva, A. S. Son*

### MULTIFOCAL MOTOR NEUROPATHY: FEATURES OF ETIOPATHOGENESIS AND OWN CLINICAL CASE

*Odesa National Medical University, Odesa, Ukraine*

Multifocal motor neuropathy (MMN), another name is multifocal motor neuropathy with conduction block (MMNCB), is a rare acquired motor neuropathy characterized by progressive asymmetric weakness without sensory disturbances. The syndrome has a relatively recent nosographic localization, described in 1986. As a rule, the upper limbs are affected more than the lower ones. Electrodiagnostic studies often show asymmetric motor neuropathy with characteristic conduction block. Serum IgM antibodies to gangliosides (anti-GM1) are found in most patients.

The syndrome does not belong to neuropathies with a severe clinical course and unfavorable prognosis. In some cases, the symptoms are so mild that patients do not need treatment. However, most patients may experience a progressive loss of muscle strength, particularly in the hands and forearms, which can make it difficult to perform even simple daily tasks such as writing, washing or dressing. Such patients can be helped by drug treatment, often patients respond positively to repeated courses of human immunoglobulin.

**Key words:** multifocal motor neuropathy, anti-GM1, human immunoglobulin.

**Етіопатогенез.** Мультифокальна моторна нейропатія (далі – ММН) вважається імуноопосередкованою руховою нейропатією. Підвищений вміст сироваткових антитіл IgM до GM1 у сироватці крові виявляють у пацієнтів з ММН, і позитивна відповідь на внутрішньовенне введення людського імуноглобуліну підтверджує це припущення. Велика кількість GM1 у мієліні рухових нервів у порівнянні з чутливими нервами пояснює характерне залучення рухових нервів у ММН. Антитіла проти GM1, хоча й поширені, присутні не у всіх випадках ММН з блоком провідності (далі –ММНБП). У відсутності антитіл до GM1 патофізіологія дисфункції рухового нерва залишається спірною. У цих пацієнтів можуть бути або низькі, незначені титри анти-GM1, або у них можуть бути різні антитіла, спрямовані проти різних антигенів. Проте

клінічні ознаки однакові в пацієнтів з ММНБП з антитілами проти GM1 або без них [1].

Раніше вважалося, що блок провідності (далі – БП), який спостерігається в електрофізіологічних дослідженнях за ММН, пов'язаний з важкою осередковою демієлінізацією. Однак з'являється все більше доказів того, що антитіла проти GM1 спричиняють дисфункцію натрієвих і калієвих каналів у перехопленнях Ранв'є або навколо мієлінізованих рухових аксонів, які відіграють важливу роль у БП. Тому іноді використовується термін «нодопаранодопатія» [2]. Активація комплекменту, ймовірно, відіграє фундаментальну роль у патогенезі захворювання [3].

**Епідеміологія.** Мультифокальна моторна нейропатія – рідкісне захворювання, частота в усьому світі оцінюється менш ніж 1 випадок на 100 000 чоловік. Захворювання зустрічається в чоловіків у 2,7 разів частіше, ніж у жінок [4]. Крім того, захворювання в основному діагностується в дорослих у віці від 30-ти до 50-ти

© А. П. Епп, Ю. О. Солодовнікова та ін., 2023

років життя, хоча воно також зустрічається у дітей у віці від 6-ти років і у літніх людей [5].

**Клініка.** Клінічно у пацієнтів з ММН проявляється прогресуюча асиметрична м'язова слабкість від підгострої до хронічної форм. Симптомами можуть бути одностороннє звисання зап'ястя, слабкість пальців або звисання стопи. Хоча переважно уражаються м'язи верхніх кінцівок, може також виникати слабкість у ногах. Слабкість може посилюватися від холоду. Чутливі порушення, такі як біль і поколювання, нерідкі, але прояви їх мінімальні. Частина пацієнтів скаржиться на м'язові спазми, посмикування, фасцикуляції або надмірну втому. Залучення черепних нервів, бульбарних і дихальних м'язів для цих пацієнтів не типово [2; 4].

Фізикальне обстеження виявляє слабкість дистальних м'язів в області інервації рухових нервів. Наприклад, у разі ураження променевого нерва більше страждають розгиначі зап'ястя і пальців, ніж трицепс. М'язи одного і того ж міотома можуть бути збережені та іннервовані різними нервами. М'язова атрофія може виникати на пізніх стадіях захворювання і часто буває непропорційно легкою порівняно зі слабкістю. Глибокі сухожильні рефлекси можуть бути нормальними або асиметрично зниженими. Ознаки ураження верхніх рухових нейронів зазвичай відсутні, що дозволяє відрізнити ММН від бічного аміотрофічного склерозу. В уражених м'язах може виникати міокімія [2; 4].

**Клінічний випадок.** Пацієнтка 54-х років звернулася до кафедри неврології та нейрохірургії ОНМедУ зі скаргами на слабкість та неможливість рухів, що наростають, зокрема тильного згинання кисті, та неможливість рухів пальцями лівої верхньої кінцівки. Уперше симптоми з'явилися 3 роки тому. Під час активного опитування пацієнтка відзначила слабкість у правій руці та обох ногах, яка почала турбувати близько одного року тому, схуднення обох кистей, більше – лівої кисті.

Неврологічний статус під час надходження: «звисаюча» кисть ліворуч, деформація лівої кисті за типом «пазуристої лапи». Гіпотрофія м'язів лівого передпліччя, гіпотенара правої кисті, м'язів тилу обох стоп, атрофія міжкісткових м'язів та гіпотенара лівої кисті. Неможливість стиснути в кулак ліву руку, слабкість тильного розгинання лівої кисті, тильного та долонного згинання, відведення та приведення всіх пальців лівої кисті, протиставлення великого пальця в обох кистях, гірше – у лівій, м'язова сила ліворуч – 1/5, право-

руч – 4/5. М'язова сила під час дослідження кистьовим динамометром праворуч – 20 кг, ліворуч – 0 кг. Колінні рефлекси знижені D=S, лівий ахілов рефлекс відсутній, правий ахілов рефлекс знижений. Пальце-носову пробу виконує задовільно праворуч, ліворуч не виконує через парез.

Раніше пацієнтці було встановлено такі діагнози: «Синдром карпального каналу», «Цервікальна дистонія. Дистонія кисті лівої руки», «Лівобічний неврит променевого та серединного нерву». Відповідно до цих діагнозів пацієнтка отримувала патогенетичну та симптоматичну терапію – без ефекту.

За даними лабораторного обстеження були виявлені антитіла IgM до гангліозиду GM1.

Результати ЕНМГ (електронейроміографії) верхніх та нижніх кінцівок: ознаки множинної мультифокальної аксонально-демієлінізуючої моторної невропатії верхніх та нижніх кінцівок з переважним аксональним ураженням. На руках ураження більш виражене по лівому ліктвовому та променевого нервам, на ногах – по великогомілковому нервам. Процес переважає в дистальних відділах нервів. Проведення по сенсорних нервах не порушене.

Згідно зі скаргами пацієнтки і даними неврологічного статусу, лабораторних досліджень та ЕНМГ було встановлено діагноз: «Мультифокальна моторна невропатія з блоками проведення, анти-GM1-позитивна, клінічно достовірна за критеріями EFNS/PNS 2010, із залученням лівих променевого, ліктвового та серединного нервів, обох великогомілкових нервів. Асиметричний дистальний периферичний тетрапарез, виражений до грубого в лівій кисті до легкого в правій кисті та обох гомілках і стопах». Пацієнтці було призначено такий план лікування: режим палатний, внутрішньовенно краплинно – імуноглобулін людський у сумарній курсовій дозі 2 г/кг.

У результаті проведеного лікування наявне покращення стану пацієнтки: відмічається збільшення м'язової сили в лівій кисті на 1 бал та збільшення амплітуди рухів, зокрема тильного згинання, відведення, приведення всіх пальців, протиставлення одного пальця. Зберігається помірно виражений дистальний периферичний парез лівої верхньої кінцівки. За час стаціонарного лікування побічних ефектів на введення лікарських засобів не виявлено. За час курсу лікування приступних станів не спостерігалось.

## ЛІТЕРАТУРА

1. Löscher W, Oberreiter E, Erdler M. Multifokale motorische Neuropathie in Österreich: eine landesweite Umfrage zu klinischen Merkmalen und Ansprechen auf die Behandlung. *J Neurol*. 2018; (12): 265. doi: 10.1136/jnnp-2019-321532.
2. Yeh W, Dyck P, van den Berg L, Kiernan M, Taylor B. Multifocal motor neuropathy: controversies and priorities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2020; (2):91. doi: 10.1136/jnnp-2019-321532.
3. Kieseier B, Mathey E, Sommer C, Hartung H. Immune-mediated neuropathies. *Nat Rev Dis Primers*. 2018; 4(1): 31. doi:10.1519/JSC.0000000000002734.
4. Lawson V, Arnold W. Multifocal motor neuropathy: a review of pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2014; (10): 567–576. doi:10.2147/NDT.S39592.
5. Kamata A, Muramatsu K, Sawaura N, Makioka N, Ogata T, Kuwashima M, Arakawa H. Demyelinating neuropathy in a 6-year-old girl with autism spectrum disorder. *Pediatr Int*. 2017; (8): 951–954. doi: 10.1111/ped.13331.

Надійшла до редакції 05.07.2023 р.

Прийнята до друку 25.08.2023 р.

Електронна адреса для листування [errandref21@gmail.com](mailto:errandref21@gmail.com)