

УДК 616.039.55

**КЛИНИКО-ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЙ
ПОЛИМОРФИЗМ НЕВРАЛГИЧЕСКОЙ
АМИОТРОФИИ (СИНДРОМА
ПЕРСОНЕЙДЖА – ТЕРНЕРА)**

Гугушвили Владимир Малхазиевич
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

В статье на основе литературных данных рассмотрены основные клинико-патогенетические варианты невралгической амиотрофии – синдрома Персонеиджа – Тернера.

Ключевые слова: НЕВРАЛГИЧЕСКАЯ
АМИОТРОФИЯ, ПЛЕЧЕВОЕ СПЛЕТЕНИЕ,
ЭЛЕКТРОНЕЙРОМИОГРАФИЯ

UDC 616.039.55

**CLINIC-PATOGENETIC POLYMORPHISM OF
NEUROLOGICAL AMYOTROPHY
(PERSONEIGE-TERNER SYNDROME)**

Gugushvili Vladimir Malchazievich
SBIHC «Krai clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia

The article presented the literature review of clinic-pathology variants of neurological amyotrophy – Personeige – Turner syndrome.

Key words: NEUROLOGICAL AMYOTROPHY,
BRACHIAL PLEXUS,
ELECTRONEUROMYOGRAPHY

Невралгическая амиотрофия (НА) была описана в 1948 г. английскими врачами M.J. Parsonage and J.W.A. Turner, которая в последующем была названа в честь этих авторов – синдромом Персонейджа – Тернера.

В литературе вышеназванный синдром описывался под разными названиями, такими как острый плечелопаточный паралич, паралитический плечевой неврит (*paralytic brachial neuritis*), нейропатия плечевого сплетения (*brachial plexus neuropathy*), острый плечевой радикулит (*acute brachial radiculitis*), множественный неврит плечевого пояса (*multiple neuritis of the shoulder girdle*), синдром плечевого пояса (*shoulder-girdle syndrome*), паралич зубчатой мышцы (*serratus magnus palsy*), сывороточный плечевой неврит, военный неврит плечевого пояса и др. В синонимичных названиях болезни отражены некоторые предположения об этиологии и локализации процесса.

В настоящее время предпочтение отдается аутоиммунному генезу заболевания, преимущественно, поражающему верхний пучок плечевого сплетения или отходящие от него нервы. В литературе описываются генетически детерминированные спорадические или аутосомно-доминантные формы, предрасположенные к рецидивирующему течению [3, 4].

Невралгическая амиотрофия относится к достаточно редким заболеваниям: в год регистрируется от 2-х до 3-х новых случаев заболевания на 100 000 населения [3]. Этому заболеванию подвержены чаще мужчины молодого и среднего возраста, женщины – несколько реже.

Выделяют четыре основных варианта НА в зависимости от локализации поражения [1, 7, 8]. Первый вариант НА – мозаичное поражение надключичной части плечевого сплетения, преимущественно, верхнего и среднего первичного пучка, т.е. типичное течение НА. В данном случае патогенез рассматривается в соответствии со скаленусно-

вазонейрональной теорией, в основных положениях сформулированной Я.Ю. Попелянским [5] – компрессия длинного грудного нерва и поперечной артерии шеи с последующим развитием ишемического поражения надключичной части плечевого сплетения. Это гипотеза позволяет сформулировать удовлетворительное обоснование наиболее своеобразных особенностей типичной НА, для которых характерно острое болевое начало. Боли в типичных случаях интенсивные, часто жгучие, ощущаются в области лопатки, надплечья, в проксимальных отделах руки. Они обычно максимально выражены в течение первой недели после патологического воздействия. Боль продолжается от 3 до 15 суток и затем стихает, к этому времени развивается атрофический парез. Отличительным моментом является преимущественная локализация боли – область лопатки, в васкуляризации которой важную роль играет поперечная артерия шеи. Она направляется к задне-верхнему углу лопатки, а далее её нисходящие ветви кровоснабжают переднюю зубчатую и ромбовидную мышцы.

Парезы и атрофии локализуются в надплечье, проксимальных отделах руки (дельтовидной, дву- и трехглавой мышц плеча), в области передней зубчатой мышцы, у медиального края лопатки. Быстрое развитие амиотрофий – характерная черта заболевания. Из-за боли и пареза больные не могут поднять и отвести плечо, отмечается грубое отхождение лопатки. При вытянутой руке лопатка становится перпендикулярной к грудной клетке. Парез и атрофия достигает пика через 2–4 недели. Диссоциация между массивными двигательными и весьма слабо выраженными субъективными и объективными сенсорными расстройствами может быть объяснена различной чувствительностью двигательных и чувствительных волокон к ишемии. Выраженная положительная динамика хорошо согласуется с преходящим ишемическим поражением плечевого сплетения. Непосредственные подтверждения нарушений кровотока в

поперечной артерии шеи получены при ультразвуковой доплерографии – компрессия артерии в межлестничном пространстве. Основными патогенетическими методами терапии в этом варианте НА являются устранение напряжения лестничных мышц (миорелаксанты центрального действия, инфильтрация мышцы местными анестетиками) и улучшение кровоснабжения плечевого сплетения (сосудистые препараты).

Второй вариант НА – морфологической основой заболевания является поражение длинного грудного нерва. Данный вариант чаще развивается в молодом и среднем возрасте и характеризуется подострым началом. Боли слабо выражены, локализованы в области плечевого пояса и шеи без иррадиации в верхнюю конечность. Длительность болевого синдрома сохраняется до двух недель, который впоследствии сменяется слабостью передней зубчатой мышцы, реже мышцы, поднимающей лопатку. Непосредственной причиной заболевания, безусловно, является травматизация нерва. При анализе возможных этиологических факторов установлено, что в части случаев (20 %) имеет место однократное прямое механическое воздействие на нерв (переднебоковую поверхность грудной клетки). Длинный грудной нерв располагается поверхностно почти на всём протяжении, что и создаёт предпосылки к его механическому повреждению. В некоторых случаях поражение длинного грудного нерва обусловлено его сдавлением в области средней лестничной мышцы, в таких случаях одновременно поражается дорсальный нерв лопатки. В большинстве случаев имеет место тракционная травма, точнее сдавление и перегиб нерва позади плечевого сплетения при движениях в плечевом суставе. Основной метод патогенетической терапии в таких случаях – устранение отёка периневральных тканей и напряжения средней лестничной мышцы с помощью инфильтрации последней местным анестетиком с добавлением глюкокортикоида, а также постизометрической релаксации. Предпосылку к такому поражению создают индивидуальные

анатомические особенности – наличие фасциальной полоски, фиксирующей длинный грудной нерв к плечевому сплетению.

Третий вариант НА с преимущественным поражением верхнего первичного пучка характерен для пациентов пожилого возраста, с постепенным и подострым началом. Болевой синдром менее выражен, чем при типичном варианте поражения, но с тенденцией к хронизации, диффузного характера, локализующийся в области плечевого пояса, верхней конечности и характеризующийся сенсорными нарушениями в области иннервации верхнего пучка плечевого сплетения. Длительность болевого синдрома составляет от 3-х суток до 2-х и более месяцев. В дальнейшем развиваются двигательные нарушения в передней зубчатой, подостной, надостной, дельтовидной, двуглавой, плечелучевой мышцах. Этиология и патогенез поражения представляются сложными и многофакторными. В большинстве случаев существенное значение имеет, по всей видимости, травматический фактор. Среди пациентов, в значительной степени, преобладают лица, занимающиеся физическим трудом, причём профессиональная деятельность большинства из них связана либо с регулярным поднятием значительных тяжестей (каменщики, чернорабочие, дорожные рабочие), либо с воздействием профессиональных вредностей, таких как вибрация, микротравматизация плечевого пояса, колебания температуры (шлифовщики, экскаваторщики, работники буровых установок и др.). Тем не менее, поражение плечевого сплетения невозможно объяснить исключительно хронической травматизацией. Во-первых, преобладают больные пожилого возраста, что предполагает повышенную чувствительность нервной ткани к неспецифическим патогенным воздействиям. Во-вторых, у большинства пациентов присутствуют выраженные дистрофические изменения шейных позвоночно-двигательных сегментов, которые сопровождаются воздействием на шейные корешки. В-третьих, наибольшее количество

сопутствующих соматических заболеваний, ряд из которых (сахарный диабет, дисфункция щитовидной железы) также могут обусловить повышенную ранимость периферических нервов. Наконец, у большинства пациентов присутствует патология опорно-двигательного аппарата – деформирующий артроз суставов верхних конечностей и плечевого пояса, плечелопаточный периартроз, которые (в сочетании с постоянными физическими перегрузками) могут способствовать компрессионным воздействиям как на плечевое сплетение (в межлестничном промежутке, в рёберно-ключичном промежутке), так и на его отдельные ветви (в области вырезки лопатки, в четырёхстороннем отверстии). В силу многообразия этиологических факторов и патогенетических механизмов развития заболевания и вариабельности их вклада в каждом конкретном случае именно для этой формы синдрома невралгической амиотрофии считается оправданным термин «идиопатическая плечевая плексопатия». С учётом сложности проведения этиотропного лечения ведущее значение приобретает общая метаболическая терапия, направленная на улучшение обмена в нервной ткани – сосудистые препараты, витамины группы В, препараты с нейропротективным действием.

Четвертый вариант НА, основу которого составляет поражение корешков С5 и С6, этиологически связан с дегенеративно-дистрофическим процессом в соответствующих шейных позвоночно-двигательных сегментах. Этот вариант заболевания дебютирует в среднем и пожилом возрасте. Он начинается подостро с умеренным болевым синдромом, локализующимся в шее, иррадиирующим в плечо и предплечье. Сенсорными расстройствами в виде гипалгезии с тактильной гипестезией в дистальных отделах верхней конечности (область тенара и латеральная поверхность предплечья). Длительность болевого синдрома сохраняется до одного месяца, с дальнейшим развитием слабо выраженного пареза передней и зубчатой, дельтовидной и двуглавой мышц плеча.

Предрасположенность к развитию симптомокомплекса, напоминающего синдром Персонейджа – Тернера связана с преимущественным формированием длинного грудного нерва из корешков С₅ и С₆, в то время как корешок С₇ не принимал участие в образовании нерва («высокое» отхождение длинного грудного нерва). Поражение одного (тем более обоих) корешков в таких случаях обуславливает существенную слабость передней зубчатой мышцы с крыловидным положением лопатки. Основным методом лечения в этой группе – воздействие на вертебральный процесс: предотвращение дальнейшей травматизации корешков с помощью нейроортопедических мероприятий (рациональный режим движений, иммобилизация шейного отдела позвоночника), тракционное лечение, устранение отёка и дисциркуляторных расстройств с помощью диуретической и сосудистой терапии.

Положительная динамика в целом наблюдается во всех вариантах течения НА, однако её выраженность варьирует. Наиболее существенное снижение выраженности субъективных и объективных проявлений заболевания наблюдается при мозаичном поражении надключичной части плечевого сплетения и спинномозговых корешков С₅ и С₆. При поражении ствола длинного грудного нерва наблюдалось значительное снижение выраженности сенсорных симптомов, но в плане восстановления двигательных функций динамика была менее выраженной. Наконец, при поражении верхнего первичного пучка плечевого сплетения она характеризовалась наименьшей положительной динамикой как субъективных сенсорных, так и двигательных нарушений.

При рентгенологическом исследовании те или иные дистрофические изменения структур шейного отдела позвоночника выявляются практически у всех больных, но наиболее частыми и выраженными при поражении верхнего первичного пучка плечевого сплетения и спинномозговых корешков С₅ и С₆. В наибольшей степени различия

касаются таких признаков, как уменьшение высоты межпозвонковых дисков, уплотнение замыкательных пластин и краевые костные разрастания.

При исследовании кровотока в поперечной артерии шеи с помощью ультразвуковой доплерографии его существенная асимметрия наблюдается только при мозаичном поражении надключичной части плечевого сплетения, преимущественно, верхнего и среднего первичного пучков.

Согласно данным стимуляционной электромиографии длинного грудного, надлопаточного и подмышечного нервов, латентность М-ответа с передней зубчатой мышцы, подостной и дельтовидной мышц обнаруживается в пределах нормальных величин у пациентов с мозаичным поражением надключичной части плечевого сплетения, спинномозговых корешков C_5 и C_6 и при поражении ствола длинного грудного нерва. При поражении верхнего первичного пучка плечевого сплетения латентность М-ответа с подостной мышцы находится на верхней границе нормы, а с передней зубчатой мышцы и дельтовидной мышцы – незначительно превышает последний. Изменения амплитуды М-ответа наблюдаются существенно чаще при поражении ствола длинного грудного нерва, регистрируется значительное снижение амплитуды М-ответа с передней зубчатой мышцы; при мозаичном поражении надключичной части плечевого сплетения и поражении верхнего первичного пучка плечевого сплетения амплитуда М-ответа была снижена со всех мышц. При поражении спинномозговых корешков C_5 и C_6 амплитуда М-ответа всех исследованных мышц либо незначительно снижена, либо находится на нижней границе нормы.

По данным игольчатой электромиографии (ЭМГ), у больных с поражением ствола длинного грудного нерва денервационные изменения выявлены только в передней зубчатой мышце и представлены умеренным

увеличением средней продолжительности потенциала двигательной единицы (ПДЕ) с повышением их амплитуды и увеличением количества псевдополифазных потенциалов. Гистограмма распределения ПДЕ по продолжительности чаще соответствует стадии III денервационно-реиннервационного процесса. Спонтанная активность мышечных волокон наблюдается в единичных случаях.

У пациентов с мозаичным поражением плечевого сплетения денервационные изменения присутствуют во всех исследованных мышцах и представлены увеличением средней продолжительности и амплитуды ПДЕ, повышением количества полифазных потенциалов. Гистограмма распределения ПДЕ чаще соответствует III, реже IV стадии денервационно-реиннервационного процесса. Потенциалы фибрилляций наблюдаются в единичных случаях. У пациентов с поражением верхнего первичного пучка плечевого сплетения изменения в целом напоминают таковые при мозаичном поражении плечевого сплетения. Однако наблюдается ещё более существенное увеличение средней продолжительности ПДЕ со смещением гистограммы их распределения вправо – III и IV стадии денервационно-реиннервационного процесса.

При поражении спинномозговых корешков C₅ и C₆ относительно часто (приблизительно в трети случаев) наблюдается спонтанная активность мышечных волокон в форме потенциалов фибрилляций, положительные острые волны регистрировались в единичных случаях. Средняя продолжительность ПДЕ была на нижней границе нормы или незначительно ниже неё, гистограмма распределения была «растянутой», с наличием как укороченных, так и укрупнённых ПДЕ (III A стадия).

Как отдельные клинические случаи описаны клинические картины пациентов, у которых, наряду с клиникой плечевой плексопатии, имеется поражение диафрагмального нерва, приводящего к диспноэ [3]. Расширение возможностей применения интервенционных технологий

лечения и диагностики вблизи плечевого сплетения приводит к еще большему полиморфизму клинической картины НА [6].

Таким образом, НА является гетерогенной формой патологии, различающейся как по этиологии, так по клинической симптоматике. Это необходимо учитывать при организации лечебно-диагностического процесса.

Список литературы

1. Хайбуллин Т.И. Клинические варианты синдрома невралгической амиотрофии Персонейджа – Тернера: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук / КГМА. – Казань, 2006. – 23 с.
2. Marvisi M., Balzarini L., Mancini Ch., Confortini M., Betri E. A Rare Case of Dyspnoea the Parsonage-Turner Syndrome // [http:// J. Med. Cases. 2012; 3\(3\): 169–171](http://J. Med. Cases. 2012; 3(3): 169–171).
3. van Alfen N., van Engelen B.G. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases // *Brain: a journal of neurology*. 2006; 129(Pt 2): 438–450.
4. Hannibal M.C., Ruzzo E.K., Miller L.R., Betz B., Buchan J.G., Knutzen D.M., Barnett K., et al. SEPT9 gene sequencing analysis reveals recurrent mutations in hereditary neuralgic amyotrophy // *Neurology*. 2009; 72(20): 1755–1759.
5. Попелянский Я.Ю. Гипотеза скаленусно-вазонеурального механизма развития синдрома Персонейджа – Тернера // *Казанский медицинский журнал*. – 1996. – Т. 77, N 4. – С. 269–273.
6. Gaurav Chauhan, Kapil Gupta, Pavan Nayar. Parsonage-turner syndrome after interscalene block for diagnostic arthroscopic surgery of shoulder joint // *Saudi J. Anaesth*. 2013 Jan-Mar; 7(1): 104–105.
7. Хабиров Ф.А. Синдром Персонейджа – Тернера / Ф.А. Хабиров, Т.И. Хайбуллин // *Вертеброневрология*. – 2000. – № 1–2. – С. 76–82.
8. Хайбуллин Т.И. Синдром болезненной амиотрофии плечевого пояса: Клинико-патогенетический полиморфизм // *Неврологический вестник*. – 2005. – Вып. 3–4. – С. 44–47.