

UDC: 616.8-009.5-06:616.832.2-008.63:616.833-002-07

[https://doi.org/10.32345/USMYJ.2\(154\).2025.64-68](https://doi.org/10.32345/USMYJ.2(154).2025.64-68)

Received: April 15, 2025

Accepted: June 13, 2025

Критерії встановлення діагнозу мультифокальної моторної невропатії без блоків проведення: аналіз клінічного випадку

Світлана Мішура, Марія Прокопів, Тетяна Ілляш

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ, Україна

Corresponding Author:

Svitlana Mishura

svetams25102000@gmail.com

Анотація: стаття присвячена визначенню клінічних особливостей мультифокальної моторної невропатії без блоків проведення базуючись на даних літератури, клінічних та електрофізіологічних результатах обстеження пацієнтки. В статті наведені сучасні дані про поширеність, труднощі своєчасної діагностики та основні клінічні особливості мультифокальної моторної невропатії. Описано клінічний випадок. Обстежено пацієнтку З., 55 років, яка скаржилася на слабкість у кінцівках, болючі судоми у м'язах та порушення ходи. В 2010 р. почала відчувати слабкість у правій кисті, утруднення її розгинання. Через кілька місяців з'явилася слабкість у лівій нозі. В 2014 р. слабкість правої кисті стала значною, а в 2018 р. відчула слабкість правої ноги. Хворій раніше було встановлено діагноз спінальної аміотрофії. Сімейний анамнез не обтяжений. В неврологічному статусі: значний периферичний, більше дистальний тетрапарез, особливо справа, відсутні тильні згинання обох кистей та правої стопи, значні м'язові атрофії у дистальних відділах кінцівок, більше в руках, особливо правій. Тонус м'язів верхніх кінцівок низький, нижніх – децю знижений, глибокі рефлексивні з рук, ніг та підшовні відсутні, чутливих розладів не показує. ЕМГ-ознаки хронічного неврогенного процесу, блоків проведення не виявлено. Проведено диференційну діагностику з бічним аміотрофічним склерозом, спінальною м'язовою атрофією, хронічною запальною демієлінізуючою полірадикулоневропатією. У пацієнтки виявлено такі основні клінічні ознаки хвороби – повільний поступовий початок захворювання, розлади одразу в кількох рухових нервах, що виникали по чергово через кілька місяців, асиметрія порушень. Також діагностовано допоміжні електрофізіологічні критерії – ознаки аксонального ураження рухових і частково чутливих волокон усіх периферичних нервів без блоків проведення. Вказані клінічні та допоміжні електрофізіологічні показники підтверджують літературні дані про клінічні особливості ММН і свідчать про наявність мультифокальної моторної невропатії без блоків проведення.

Ключові слова: мультифокальна моторна невропатія, бічний аміотрофічний склероз, спінальна м'язова атрофія, хронічна запальна демієлінізуюча полірадикулоневропатія.

Вступ

Мультифокальна моторна невропатія (ММН) без блоків проведення є однією з форм імуніопосередкованих невропатій. Основним клінічним критерієм захворювання є

прогресуюча асиметрична м'язова слабкість в кінцівках, яка частіше помітна в їх дистальних відділах. За даними літератури виявлення блоків проведення хоча б в одному руховому нерві тривало вважалося основною знахід-

кою для диференційної діагностики між моторною невропатією та ураженням тіл нижніх мотонейронів [1]. Проте зосередження уваги лише на наявності блоків проведення може призвести до відтермінування встановлення вірного діагнозу та вчасного призначення етіопатогенетичної терапії, а відтак до виникнення стійкого неврологічного дефіциту [2]. За даними літератури пацієнти з ММН, які не відповідають електрофізіологічним критеріям блокування проведення, демонструють інші ознаки демієлінізуючих невропатій, включаючи тимчасову вогнищеву дисперсію, невеликі перепади амплітуди між проксимальними та дистальними стимуляційними ділянками, які не відповідають суб'єктивно визначеним межах, тривалі дистальні затримки та уповільнення фокальної провідності. На відміну від справжніх блоків провідності, дані електрофізіологічні знахідки не можуть пояснити наявності слабкості у пацієнтів, але можуть бути корисними для подальшої диференційної діагностики [3,4].

Затримка в діагностиці ММН є звичайним явищем. Зазвичай підтвердження діагнозу займає більше року. Позаяк ММН зустрічається не часто, з поширеністю 1 випадок на 100000 населення, розпізнавання характерних її клінічних ознак та проведення диференційної діагностики із хворобами, що мають схожу симптоматику, може бути складним завданням, особливо, коли ці захворювання є більш поширеними [2]. ММН-асоційовану м'язову слабкість нерідко пов'язують з іншими захворюваннями, найчастіше з бічним аміотрофічним склерозом (БАС), спінальною м'язовою атрофією (СМА), міозитом з внутрішньоклітинними включеннями, хронічною запальною демієлінізуючою полірадикулоневропатією (ХЗДП), тунельними синдромами та радикулопатіями [5]. Тому вивчення особливостей клінічних проявів ММН без блоків проведення, електрофізіологічних ознак хвороби є актуальним та корисним для своєчасної діагностики хвороби.

Мета

Визначити основні клінічні особливості мультифокальної моторної невропатії без блоків проведення, базуючись на даних лі-

тератури, клінічних та електрофізіологічних результатах обстеження пацієнтки.

Матеріали і метод

Проведено клінічне обстеження пацієнтки 3., 55 років, яка перебувала у неврологічному відділенні КНП «Свято-Михайлівська клінічна лікарня м. Києва».

Опис клінічного випадку

До відділення пацієнтка звернулася з метою уточнення діагнозу. Скаржилася на слабкість у кінцівках, болючі судоми у м'язах та порушення ходи. Хворіє з 2010 р., коли почала відчувати слабкість у правій кисті з утрудненням її розгинання у променево-зап'ястному суглобі. Через кілька місяців з'явилася слабкість у лівій нозі. З 2014 р. слабкість правої кисті стала значною, а з 2018 р. доєдналася ще слабкість правої ноги. Хворій раніше було встановлено діагноз спінальної аміотрофії. Сімейний анамнез не обтяжений. Пацієнтка надала результати раніше проведених обстежень. ЕНМГ (14.03.2024): сенсомоторна аксонально-демієлінізуюча поліневропатія, переважно правої стопи (ХЗДП). Було проведено МРТ шийного, грудного та попереково-крижового відділів хребта, яка не підтвердила вертеброгенну етіологію клінічних проявів хвороби.

Неврологічний статус. Свідомість ясна, правильно орієнтована, менінгеальні знаки відсутні. Мова не порушена. Поля зору збережені. Очні щілини симетричні, зіниці D=S, фотореакції – збережені. Об'єм рухів очних яблук повний, конвергенція збережена, ністагму немає. Носогубні зморшки асиметричні, ймовірно через асиметрію лицевого скелету. Язик в роті та при активному його висуванні – без відхилення від середньої лінії. Бульбарних розладів немає. Значний периферичний, більше дистальний тетрапарез, особливо справа. Відсутні тильні згинання обох кистей та правої стопи. Контрактур немає. Значні м'язові атрофії у дистальних відділах кінцівок, більше в руках, особливо правій. Тонус м'язів верхніх кінцівок низький, нижніх – з тенденцією до зниженого. Глибокі рефлексії з рук, ніг та підшовні відсутні, патологічні рефлексії не викликаються. Чутливих розладів не показує. Хода – степаж справа.

Результати проведеної повторно ЕНМГ/ЕМГ (26.11.24): ознаки аксонального ураження рухових і частково чутливих волокон усіх периферичних нервів. При голковій ЕМГ в обстежених м'язах верхніх та нижніх кінцівок отримано ознаки хронічного нейрогенного процесу; блоків проведення не виявлено.

Обговорення

Виявлені у пацієнтки рухові неврологічні порушення можливі при БАС, СМА, ХЗДП. БАС клінічно проявляється асиметричною м'язовою слабкістю без втрати чутливості [6]. У своїй класичній формі хвороба характеризується наявністю ознак ураження мотонейронів в одній кінцівці або сегменті тіла, або в декількох сегментах одразу. Деякі пацієнти з БАС мають форми захворювання, які можуть включати переважно прояви ураження верхніх або нижніх мотонейронів, тоді як у інших випадках можуть розвинути симптоми, які обмежуються бульбарними (прогресуючий бульбарний параліч), шийними (синдром звисаючих рук) або попереково-крижовими (синдром звисаючих ніг) сегментами. У обстеженої хворої виявлено не міотомний розподіл м'язової слабкості, а мультифокальний патерн, який відповідає ураженням нервів. Тоді як слабкість м'язів при БАС слідує за розподілом, який можна відобразити відповідно до сегментів спинного мозку. Зазвичай парези при БАС прогресують за передбачуваною схемою, оскільки уражаються суміжні сегменти спинного мозку, а при ММН м'язова слабкість може прогресувати поетапно з періодами стабільного процесу та непередбачуваним поширенням від нерва до нерва, що спостерігається у даної хворої [7]. На відміну від БАС, при якому середня тривалість життя становить 3-5 років після появи симптомів, захворювання обстежуваної пацієнтки перебігає понад 13 років і не є загрозливим для життя [8,9].

СМА включає групу спадкових захворювань, з ураженням мотонейронів. Хвороба розвивається дуже рано у пацієнтів з СМА I, II та III типів, проте IV тип може дебютувати в ранньому дорослому віці. Але м'язова слабкість при СМА IV типу розвивається симетрично в проксимальних відділах нижніх

кінцівок, а не в дистальних, що притаманно ММН і спостерігається у обстежуваної пацієнтки [10]. ХЗДП це імуніопосередкована невропатія, що спричиняє виникнення м'язової слабкості та розладів чутливості. Мультифокальна ХЗДП є варіантом дуже подібним за клінікою до хвороби пацієнтки, але відрізняється наявністю уражень сенсорних волокон, особливо порушень глибокої чутливості, чого не виявлено у обстеженої пацієнтки [11].

Висновки

У обстеженої хворої нами виявлені клінічні особливості ММН, які підтверджують літературні дані про цю хворобу. Це – повільний поступовий початок захворювання, наявність рухових розладів одразу в кількох рухових нервах, що виникали почергово через кілька місяців, асиметрія порушень, значна слабкість у кистях, відсутність чутливих розладів. Базуючись на цих клінічних критеріях, беручи до уваги відсутність блоків проведення за результатами ЕНМГ та провівши диференційну діагностику із захворюваннями, що мають подібну симптоматику, ми виставили пацієнтці клінічний діагноз – мультифокальна моторна невропатія без блоків проведення у вигляді дистального тетрапарезу, з глибоким парезом розгиначів кистей та стоп, більше справа, зі значним порушенням функції ходи та самообслуговування. Проведене уточнення діагнозу є важливим для вирішення подальшої тактики медикаментозного лікування і проведення реабілітаційних заходів.

Фінансування

Дане дослідження не отримало зовнішнього фінансування.

Конфлікт інтересів

Автори засвідчують відсутність конфлікту інтересів.

Згода на публікацію

Всі автори ознайомлені з текстом рукопису та надали згоду на його публікацію.

Згода на публікацію

від пацієнтки отримана поінформована згода.

ORCID та внесок авторів

[0000-0002-1602-2381](https://orcid.org/0000-0002-1602-2381) (A, B, C, D) Svitlana Mishura

[0000-0001-5467-3946](#) (A, E, F) Maria Prokopiv
[0000-0003-0902-4597](#) (A, E, F) Tetiana Illiash

A – Work concept and design, B – Data collection and analysis, C – Responsibility for statistical analysis, D – Writing the article, E – Critical review, F – Final approval of article.

ЛІТЕРАТУРА

1. Allen JA, Parry GJ. Acquired Immunologic Neuropathies. Semin Neurol. 2015 Aug;35(4):398-406. doi: 10.1055/s-0035-1558974. Epub 2015 Oct 6. PMID: 26502763.
2. Chaudhry V, Swash M. Multifocal motor neuropathy: is conduction block essential? Neurology. 2006 Aug 22;67(4):558-9. doi: 10.1212/01.wnl.0000233832.13749.ac. PMID: 16924002.
3. Chaudhry V, Corse AM, Cornblath DR, Kuncel RW, Freimer ML, Griffin JW. Multifocal motor neuropathy: electrodiagnostic features. Muscle Nerve. 1994 Feb;17(2):198-205. doi: 10.1002/mus.880170211. PMID: 8114790.
4. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of multifocal motor neuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society--first revision. J Peripher Nerv Syst. 2010 Dec;15(4):295-301. doi: 10.1111/j.1529-8027.2010.00290.x. PMID: 21199100.
5. Hameed S, Cascella M. Multifocal Motor Neuropathy. 2023 Jul 16. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. PMID: 32119411.
6. Van den Berg-Vos RM, Franssen H, Wokke JH, Van Es HW, Van den Berg LH. Multifocal motor neuropathy: diagnostic criteria that predict the response to immunoglobulin treatment. Ann Neurol. 2000 Dec;48(6):919-26. PMID: 11117549.
7. Taylor BV, Wright RA, Harper CM, Dyck PJ. Natural history of 46 patients with multifocal motor neuropathy with conduction block. Muscle Nerve. 2000 Jun;23(6):900-8. doi: 10.1002/(sici)1097-4598(200006)23:6<900::aid-mus9>3.0.co;2-y. PMID: 10842266.
8. Garg N, Park SB, Vucic S, Yiannikas C, Spies J, Howells J, Huynh W, Matamala JM, Krishnan AV, Pollard JD, Cornblath DR, Reilly MM, Kiernan MC. Differentiating lower motor neuron syndromes. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2017 Jun;88(6):474-483. doi: 10.1136/jnnp-2016-313526. Epub 2016 Dec 21. PMID: 28003344; PMCID: PMC5529975.
9. Lawson VH, Arnold WD. Multifocal motor neuropathy: a review of pathogenesis, diagnosis, and treatment. Neuropsychiatr Dis Treat. 2014 Apr 5;10:567-76. doi: 10.2147/NDT.S39592. PMID: 24741315; PMCID: PMC3983019.
10. Arnold WD, Kassar D, Kissel JT. Spinal muscular atrophy: diagnosis and management in a new therapeutic era. Muscle Nerve. 2015 Feb;51(2):157-67. doi: 10.1002/mus.24497. Epub 2014 Dec 16. PMID: 25346245; PMCID: PMC4293319.
11. Straver DC, van Asseldonk JT, Notermans NC, Wokke JH, van den Berg LH, Franssen H. Cold paresis in multifocal motor neuropathy. J Neurol. 2011 Feb;258(2):212-7. doi: 10.1007/s00415-010-5712-3. Epub 2010 Aug 28. PMID: 20803025; PMCID: PMC3036831.

Criteria for establishing the diagnosis of multifocal motor neuropathy without conduction blocks: a case study

Svitlana Mishura, Maria Prokopiv, Tetiana Illiash

Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Corresponding Author:

Svitlana Mishura

svetams25102000@gmail.com

Abstract: the article is devoted to the determination of clinical features of multifocal motor neuropathy without conduction blocks based on the literature, clinical and electrophysiological results of the patient's examination. The article presents current data on the prevalence, difficulties in timely diagnosis and main clinical features of multifocal motor neuropathy. A clinical case is

presented. Patient Z., 55 years old, complained of weakness in the limbs, painful muscle cramps and gait disturbance. She has been ill since 2010, when she began to feel weakness in her right hand with difficulty in its extension. A few months later, weakness in the left leg appeared. In 2014, the weakness of the right hand became significant, and in 2018, the weakness of the right leg was added. The patient was previously diagnosed with spinal amyotrophy. The family history is unencumbered. Neurological status: significant peripheral, more distal tetraparesis, especially on the right, no flexion of both hands and right foot, significant muscle atrophy in the distal extremities, more in the arms, especially the right. Muscle tone of the upper extremities is low, lower extremities – with a tendency to decrease, deep reflexes of the arms, legs and plantar reflexes are absent, no sensory disorders. Electrophysiological signs of a chronic neurogenic process, conduction blocks were not detected. A differential diagnosis was made with amyotrophic lateral sclerosis, spinal muscular atrophy, chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. The patient had the following main clinical signs: slow gradual onset of the disease, disorders in several motor nerves that occurred alternately in several months, asymmetry of manifestations. Auxiliary electrophysiological criteria were also established – signs of axonal lesions of motor and partially sensitive fibers of all peripheral nerves without conduction blocks. These clinical and auxiliary electrophysiological parameters confirm the literature data on the clinical features of MMN and indicate the presence of multifocal motor neuropathy without conduction blocks.

Key words: [Amyotrophic Lateral Sclerosis](#); [Spinal Muscular Atrophy](#); [Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy](#); [Neurology](#); [Electrophysiology](#); multifocal motor neuropathy.



Copyright: © 2025 by the authors;
licensee USMYJ, Kyiv, Ukraine.

This article is an open access
article distributed under the terms

and conditions of the Creative Commons Attribution License
(<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).