

*Яковенко Д.С., Шушунина У.А.*

## **ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ РЕДКИХ ПРИЧИН СЛАБОСТИ В ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ**

*Научный руководитель: асп. Кушнир Я.Б.*

*Кафедра неврологии*

*Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет*

*им. И. П. Павлова, г. Санкт-Петербург*

**Актуальность.** В практике невролога достаточно распространенной проблемой является дифференциальная диагностика причины слабости дистальных отделов верхней конечности. Особое внимание следует уделять редким заболеваниям, частота встречаемости которых составляет 1-4 случая на 100000 населения, характеризующихся неспецифическим симптомокомплексом, среди которых можно выделить синдром верхней апертуры (СВА), мультифокальную моторную нейропатию (ММН) и болезнь Хираяма. Своевременное выявление данных нозологических форм возможно лишь на основании результатов дополнительных методов исследования: лабораторных для ММН и инструментальных с использованием функциональных проб для СВА и болезни Хираяма.

**Цель:** представить 3 клинических случая синдрома слабости верхней конечности разной этиологии и тактику обследования для каждого из них; выделить принципы дифференциальной диагностики слабости в верхней конечности для СВА, ММН и болезни Хираяма.

**Материалы и методы.** Проводилось ретроспективное исследование 3 медицинских карт пациентов, проходивших стационарное лечение в неврологическом отделении №1 ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова.

**Результаты и их обсуждение.** За период с 2018 по 2022 г. наблюдалось 3 пациентов: 1 мужчина и 2 женщины – с жалобами на слабость в дистальных отделах верхних конечностей. При поступлении все три пациента предъявляли жалобы на похудение мышц предплечья и невозможность выполнения сгибательных и разгибательных движений пальцами кисти. Также обращает на себя внимание то, что в неврологическом статусе у всех трёх пациентов были выявлены атрофия и парез мышц предплечья и кисти разной степени выраженности (от 0 до 3 баллов). Схожесть клинической картины затрудняла дифференциальную диагностику и постановку предварительного диагноза, поэтому для каждого из пациентов, исходя из особенностей течения и наличия сопутствующих неврологических симптомов (парестезии, фасцикуляции), были проведены дополнительные методы лабораторных и инструментальных исследований. Пациенту Н. была выполнена МРТ шейного отдела позвоночника (ШОП) в положении флексии: отмечается нарушение прикрепления задней стенки дурального мешка от уровня тела 4 шейного позвонка и смещение его кпереди, расширение заднего эпидурального пространства, смещение спинного мозга кпереди с признаками локального компрессионного воздействия, что характерно для болезни Хираяма. Пациентке Т. была выполнена ЭНМГ, по результатам которой выявлено: блоки проведения в местах, нетипичных для компрессионных синдромов, нормальные показатели проведения по чувствительным нервам. Дополнительно определялись аутоантител к ганглиозидам миелиновых оболочек – обнаружены IgG к сульфатидам. На основании полученных данных был поставлен диагноз ММН. Пациентке Л. выполнена КТ-ангиография, позволившая выявить компрессию подключичной вены в правом реберно-ключичном промежутке и поставить диагноз СВА.

**Выводы:** рассмотренные в работе заболевания сходны по клинической картине, в связи с чем для дифференциальной диагностики дополнительно должны быть использованы лабораторные и инструментальные исследования: при подозрении на ММН – ЭНМГ и выявление аутоантител к ганглиозидам, наиболее информативным методом для болезни Хираяма является МРТ ШОП в положении флексии, а для СВА – УЗДГ, КТ-ангиография с применением функциональных проб.