

DOI: <https://doi.org/10.17816/vto54470>

# Аспекты хирургического лечения пациента с синдромом Исаака

© Н.А. Корышков \*<sup>1</sup>, Л.К. Михайлова <sup>2</sup>, А.С. Ходжиев <sup>3</sup>, И.И. Литвинов <sup>1</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ярославский государственный медицинский университет», Ярославль;

<sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва;

<sup>3</sup> Клиника «STAR MED CENTER», Ташкент, Узбекистан

В данной статье представлено клиническое наблюдение, демонстрирующее возможность коррекции нижних конечностей при синдроме Исаака и результаты операции на структурах голеностопного сустава и стопы, успешное лечение в послеоперационном периоде. Подтверждена высокая эффективность проведенного хирургического метода лечения.

**Ключевые слова:** синдром Исаака; миокимия; контрактура голеностопного сустава и суставов стопы; корригирующая резекция; артродез.

#### Как цитировать:

Корышков Н.А., Михайлова Л.К., Ходжиев А.С., Литвинов И.И. Аспекты хирургического лечения пациента с синдромом Исаака // *Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова*. 2021. Т. 28, № 1. С. 29-34. DOI: <https://doi.org/10.17816/vto54470>

DOI: <https://doi.org/10.17816/vto54470>

## Aspects of surgical treatment in a patient with Isaac's syndrome

© Nikolay A. Koryshkov <sup>\*1</sup>, Lyudmila K. Mihailova <sup>2</sup>, Artur S. Khodzhiev <sup>3</sup>, Igor I. Litvinov <sup>1</sup>

<sup>1</sup> Yaroslavl State Medical University, Yaroslavl, Russia;

<sup>2</sup> N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, Moscow, Russia;

<sup>3</sup> STAR MED CENTER Clinic, Tashkent, Uzbekistan

This article presents a clinical case demonstrating the correction treatment of the lower extremities in a patient with Isaac's syndrome, as well as the results of ankle surgery and successful post-surgery rehabilitation. The high efficiency of surgery as a treatment method was confirmed.

**Keywords:** Isaac's syndrome; myokymia; contracture of the ankle and foot joints; corrective resection; arthrodesis.

**To cite this article:**

Koryshkov NA, Mikhailova LK, Khodzhiev AS, Litvinov II. Aspects of surgical treatment in a patient with Isaac's syndrome. *N.N. Priorov Journal of Traumatology and Orthopedics*. 2021;28(1):29–34. DOI: <https://doi.org/10.17816/vto54470>

Синдром Исаака (или синдром броненосца) описан в 1961 г. английским неврологом Hyam Issaak. Это редкое заболевание развивается обычно в возрасте 20–30 лет [1]. Клинически патология проявляет себя постоянной распространенной миокимией — сокращениями отдельных групп мышц конечностей, туловища, лица, нижней челюсти с постоянным мышечным напряжением. Патологические изменения затрагивают, в основном, периферическую нервную систему, что вызывает формирование порочной эквиноварусной деформации стоп [2, 3]. Передвижение человека становится затрудненным, опора возможна исключительно на передний отдел стоп [4, 5].

История нашего пациента складывалась типично: родился в 1989 г., был обычным школьником и студентом, занимался на уроках физкультуры, окончил школу, учился в гидрометеорологическом техникуме. Почти до 20 лет не было признаков заболевания. По поводу развившегося недуга наблюдался и получал лечение в клинике кафедры нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с 2009 г. С этого периода ему были назначены следующие препараты: Дефинин в дозе 117 мг (4 раза в день) по апрель 2015 г., с января 2010 г. Диакارب (250 мг в день с постепенным уменьшением дозы), с 2009 по 2019 г. Баклофен (с 10 до 5 мг в день), с сентября 2015 г. Финлепсин (с сентября 2015 г. с 600 до 1600 мг в день, с постепенным уменьшением с 2018 г. до 600 мг), с 2018 г. Медрол (с 24 мг с постепенным уменьшением до 8 мг), ОМЕЗ и Кальций-Д<sub>3</sub> Никомед.

Кроме этого, в сентябре 2015 г. была выполнена игольчатая электромиография, по результатам которой установлено:

1. M. Deltoideus dext: средняя длительность потенциалов двигательных единиц (ПДЕ) составляет 10,8 мс (при норме 10,5 мс), отклонение от нормы +3 % (норма  $\pm 12$  %). Средняя и максимальная амплитуды в пределах нормы [средняя амплитуда — 718 мкВ (норма 600–800 мкВ), максимальная амплитуда — 1123 мкВ (норма 1000–1500 мкВ)]. Увеличено число полифазных и псевдополифазных ПДЕ 22 % (5 из 23) (в норме до 10 %). В расслабленной мышце спонтанная денервационная активность мышечного волокна [потенциал фибрилляции (ПФ), позитивная острая волна (ПОВ)] не регистрировалась (в норме не выявляется). Регистрируется постоянная активность ДЕ в виде дуплетов, триплетов и разрядов высокой частоты.

2. M. Tibialis anterior dext: средняя длительность потенциалов двигательных единиц составляет 11,7 мс (при норме 10,9 мс), отклонение от нормы +10 % (норма  $\pm 12$  %). Средняя и максимальная амплитуды в пределах нормы [средняя амплитуда — 867 мкВ (норма 600–800 мкВ), максимальная амплитуда — 1359 мкВ (норма 1000–1500 мкВ)]. Увеличено число полифазных и псевдополифазных ПДЕ 35 % (9 из 26) (в норме до 10 %). В расслабленной мышце спонтанная денервационная активность мышечного волокна (ПФ, ПОВ) не регистрировалась (в норме не выявляется). Регистрируются

постоянная активность ДЕ в виде дуплетов, триплетов и разрядов высокой частоты.

Заключение: Во всех обследованных мышцах регистрируются параметры ПДЕ (амплитуда и длительность) в пределах нормы. В покое в мышцах регистрируется постоянная активность ДЕ, комплексы потенциалов в виде дуплетов, триплетов и разрядов высокой частоты.

Проведена электронейромиография (ЭНМГ). При исследовании двигательных волокон срединного нерва справа, малоберцового нерва справа выявлено:

- правый срединный нерв: двигательные волокна — в дистальном отделе М-ответ не получен;
- правый малоберцовый нерв: двигательные волокна — в дистальном отделе М-ответ не получен;
- правый поверхностный малоберцовый нерв: чувствительные волокна — S-ответ не получен.

Заключение: Моторные и сенсорные ответы при стимуляции исследованных нервов не получены, что не позволяет исключить их грубого аксонального поражения. К этому возрасту сформировались стойкие контрактуры кистей и стоп. Стало затруднено самообслуживание, передвигался в инвалидной коляске с посторонней помощью. Отмечал длительный период депрессии, около полутора лет.

В возрасте 27 лет обратился на консультацию в группу стопы и голеностопного сустава ЦИТО им. Н.Н. Приорова.

При первом контакте с пациентом были обозначены следующие основные жалобы: трудности передвижения, самообслуживания, боли в стопах, нарушения иннервации и, конечно же, визуальная деформация конечностей.

Опираясь на жалобы пациента, данные анамнеза, а также сведения дополнительных методов исследования, таких как рентгенография, компьютерная томография, был установлен диагноз: «Кава-эквиноварусная деформация обеих стоп, больше справа, синдром Исаака».

При клиническом осмотре было отмечено длительное перераспределение мышечного тонуса с формированием контрактур стоп в подошвенном сгибании, и кистей — в ладонном (продолжительностью 7–8 лет) (рис. 1). Стоять пациент мог исключительно «на носках», длительно переносить такое положение было затруднительно, кроме того, отмечалась фиксированная эквинусная установка стоп в голеностопных суставах (рис. 2, 3), поэтому на первую консультацию молодой человек был доставлен родителями в инвалидном кресле.

Просьба семьи была о помощи в реализации возможности самостоятельного перемещения пациента в пределах квартиры. По договоренности с пациентом ему было предложено за год научиться ходить, чтобы после операции он мог сразу встать на ноги. Юноша, не найдя ортезов в ортопедических салонах, создал их сам, опираясь на задачи, сформулированные лечащим хирургом-ортопедом (рис. 4).



**Рис. 1.** Внешний вид стоп перед операцией, пациент может опираться исключительно на передние отделы стоп. Имелось постоянное истощающее напряжение мышц голени и стоп

**Fig. 1.** Feet before surgery, the patient can only rely on the fore-foot. A constant exhausting tension in the muscles of legs and feet was observed



**Рис. 2.** Рентгенограммы, фиксирующие порочное положение стоп и голеностопных суставов, остеопороз, подвывихи в таранно-ладьевидных суставах

**Fig. 2.** Radiographs presenting the vicious position of feet and ankle joints, osteoporosis, talonavicular joints subluxation

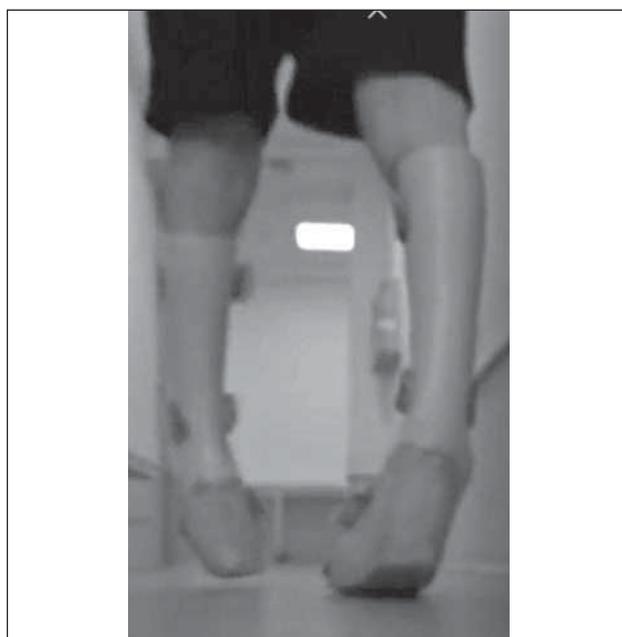


**Рис. 3.** Компьютерная томограмма, демонстрирующая порочную установку стоп и голеностопных суставов

**Fig. 3.** Computed tomogram scan demonstrating defective positioning of feet and ankle joints

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Приняв во внимание, что синдром Исаака — воспалительное заболевание, характеризующееся аномальными нервными импульсами со стороны периферических нервов, которые приводят к непрерывной активности мышечных волокон, и, видя по поступкам энергичную мотивацию пациента и его родителей, мы решились на калечащую, по ортопедическим канонам, операцию — корригирующую резекцию и артродез правого голеностопного сустава с удлиняющими ахиллотомией и подошвенной апоневротомией. Эти операции были выполнены в одну операционную сессию с имплантацией погружного динамизированного устройства PN (Panta Nail). Артродезирующая обработка подтаранного сустава не производилась. Стопа по отношению к оси голени была выведена под углом  $90^\circ$ , конечность стала опорной (рис. 5). Через 1,5 мес. после операции пациент добился полной нагрузки на оперированную ногу.



**Рис. 4.** Самодельный ортез пациента для тренировки ходьбы в предоперационный период, которыми он пользовался около 8 месяцев

**Fig. 4.** Patient's handmade orthosis for training gait in the preoperative period used for about 8 months

Другая нога была оперирована через 1 год (рис. 6), более года пациент передвигается самостоятельно с опорой на обе ноги (рис. 7). Кроме того, он выполнял подобранный комплекс физических упражнений, который на фоне медикаментозной терапии позволил почти избавиться от судорожного синдрома, что существенно улучшило его самообслуживание и социализацию.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Клиническое наблюдение демонтировано на Заседании Московского общества неврологов в 2015 г.

<sup>2</sup> 501-е заседание Ярославского, Костромского, Вологодского научного общества травматологов-ортопедов 26.12.2019.



**Рис. 5.** Послеоперационная рентгенограмма правой стопы и голеностопного сустава, стопа стала нагружаемой в правильном положении с распределением нагрузки на всю подошвенную поверхность

**Fig. 5.** Postoperative X-ray of the right foot and ankle, the foot became loaded in the correct position with the load distributed over the entire plantar surface

Благодаря успешно проведенным операциям и правильно подобранному медикаментозному лечению и лечебной физкультуре, были значительно расширены возможности самообслуживания и социализации пациента. При повторном освидетельствовании пациент был переведен с I группы инвалидности на III группу, а также с момента начала лечения и по сегодняшний день отсутствует отрицательная динамика заболевания, чему свидетельствует шкала оценки интенсивности боли. При поступлении под наше наблюдение и лечение оценка по шкале была 7–8 баллов, в процессе лечения она снизилась до 0 баллов, вдвое улучшился показатель ЭНМГ, придя практически к норме.

Синдром Исаака — генетическое заболевание нервной системы со своеобразным течением и поражением периферических нервных стволов с последующим формированием стойких контрактур в функционально невыгодном положении верхних и нижних конечностей. Устранение этих контрактур методами лекарственного воздействия и физиотерапии не дало необходимых результатов. Ортопедическая коррекция, создавшая новые условия для более полноценной нагрузки нижних конечностей и изменений двигательного стереотипа пациента, позволила улучшить качество его жизни в физическом и социальном плане.

Таким образом, можно заключить, что целесообразно изыскивать возможности оперативной ортопедии стопы в лечении пациентов со сложными неврологическими



**Рис. 6.** Послеоперационная рентгенограмма левой стопы и голеностопного сустава. Результат аналогичен предыдущему вмешательству

**Fig. 6.** Postoperative radiography of the left foot and ankle. The result is similar to the previous intervention



**Рис. 7.** Отдаленный результат спустя 5 лет после операции

**Fig. 7.** Long-term result, 5 years after surgery.

заболеваниями для существенного улучшения качества их жизни.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ / DISCLAIMERS

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Competing interests.** The authors declare that they have no competing interests.

**Источник финансирования.** Не указан.

**Funding source.** Not specified.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Пономарев В.В. Редкие неврологические синдромы и болезни: наблюдения из практики. Санкт-Петербург: Фолиант, 2005. С. 41–48.
2. Болезни нервной системы / под. ред. Н.Н. Яхно. Т. 1. Москва: Медицина, 2005. С. 637–638.
3. Dhand UK. Isaacs's syndrome: clinical and electrophysiological response to gabapentin // Muscle Nerve. 2006. Vol. 34, No 5. P. 646–650. DOI: 10.1002/mus.20591

4. Лукьянов М.В., Хворостина А.В., Исаева Н.А. Диагностика и лечение синдрома Исаака // Неврологический журнал. 2003. Т. 8, № 6. С. 21–26.
5. Пономарев В.В. Аутоиммунные заболевания в неврологии. Минск: Беларуская навука, 2010. С. 104–109.
6. Meinck H.M. Stiff-Man syndrome. In: Lang F., editor. *Encyclopedia of molecular mechanisms of disease*. Berlin: Springer; 2009. P. 540–542.
7. Dumitru D., editor. *Electrodiagnostic medicine*. St. Louis: Mosby, 1995. P. 501–503.
8. Falace A., Striano P., Manganelli F., et al. Inherited neuromyotonia: a clinical and genetic study of a family // *Neuromuscul Disord*. 2007. Vol. 17, No. 1. P. 23–27. DOI: 10.1016/j.nmd.2006.09.014
9. Maddison P. Neuromyotonia // *Clin Neurophysiol*. 2006. Vol. 117, No. 10. P. 2118–2127. DOI: 10.1016/j.clinph.2006.03.008
10. Panagariya A., Kumar H., Mathew V., Sharma B. Neuromyotonia: clinical profile of twenty cases from northwest India // *Neurol India*. 2006. Vol. 54, No. 4. P. 382–386. DOI: 10.4103/0028-3886.28110

## REFERENCE

1. Ponomarev VV. *Redkie nevrologicheskie sindromy i bolezni: nablyudeniya iz praktiki*. Saint Petersburg: Foliant; 2005. P. 41–48. (In Russ.)
2. Yakhno NN, editor. *Bolezni nervnoi sistemy*. Vol. 1. Moscow: Meditsina; 2005. P. 637–638. (In Russ.)
3. Dhand UK. Isaacs's syndrome: clinical and electrophysiological response to gabapentin. *Muscle Nerve*. 2006;34(5):646–650. DOI: 10.1002/mus.20591
4. Luk'yanov MV, Khvorostina AV, Isaeva NA. Diagnosis and treatment of Isaac's syndrome. *Nevrologicheskii zhurnal*. 2003;8(6):21–26. (In Russ.)
5. Ponomarev VV. *Autoimunnnye zabolevaniya v nevrologii*. Minsk: Belaruskaya navuka; 2010. P. 104–109. (In Russ.)
6. Meinck HM. *Stiff-Man syndrome*. In: Lang F, editor. *Encyclopedia of molecular mechanisms of disease*. Berlin: Springer; 2009. P. 540–542.
7. Dumitru D, editor. *Electrodiagnostic medicine*. St. Louis: Mosby; 1995. P. 501–503.
8. Falace A, Striano P, Manganelli F, et al. Inherited neuromyotonia: a clinical and genetic study of a family. *Neuromuscul Disord*. 2007;17(1):23–27. DOI: 10.1016/j.nmd.2006.09.014
9. Maddison P. Neuromyotonia. *Clin Neurophysiol*. 2006;117(10):2118–2127. DOI: 10.1016/j.clinph.2006.03.008
10. Panagariya A, Kumar H, Mathew V, Sharma B. Neuromyotonia: clinical profile of twenty cases from northwest India. *Neurol India*. 2006;54(4):382–386. DOI: 10.4103/0028-3886.28110

## ОБ АВТОРАХ

**\*Николай Александрович Корышков**, д-р мед. наук, доцент; адрес: Россия, 150000, Ярославль, ул. Революционная, 5; телефон: +7 (4852) 30-56-41; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4465-2660>; eLibrary SPIN: 9258-6260; e-mail: [nik-koryshkov@yandex.ru](mailto:nik-koryshkov@yandex.ru).

**Людмила Константиновна Михайлова**, д-р мед. наук, профессор, врач – травматолог-ортопед; eLibrary SPIN: 8866-0410; e-mail: [uchsovet1@cito-priorov.ru](mailto:uchsovet1@cito-priorov.ru).

**Артур Сафарович Ходжиев**, канд. мед. наук, врач – травматолог-ортопед; eLibrary SPIN: 9960-8290; e-mail: [hoji6600i@yahoo.com](mailto:hoji6600i@yahoo.com).

**Игорь Иванович Литвинов**, д-р мед. наук, доцент; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1135-4376>; eLibrary SPIN: 2730-1365; e-mail: [litorthorus@mail.ru](mailto:litorthorus@mail.ru).

## AUTHORS INFO

**\*Nikolay A. Koryshkov**, PhD, associate professor; address: 5 Revolutionnaya, Yaroslavl, 150000, Russia; phone: +7 (4852) 30-56-41; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4465-2660>; eLibrary SPIN: 9258-6260; e-mail: [nik-koryshkov@yandex.ru](mailto:nik-koryshkov@yandex.ru).

**Lyudmila K. Mikhailova**, PhD, professor, traumatologist-orthopedist; eLibrary SPIN: 8866-0410; e-mail: [uchsovet1@cito-priorov.ru](mailto:uchsovet1@cito-priorov.ru).

**Artur S. Khodzhev**, Cand. Sci. (Med.), traumatologist-orthopedist; eLibrary SPIN: 9960-8290; e-mail: [hoji6600i@yahoo.com](mailto:hoji6600i@yahoo.com).

**Igor I. Litvinov**, PhD, associate professor; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1135-4376>; eLibrary SPIN: 2730-1365; e-mail: [litorthorus@mail.ru](mailto:litorthorus@mail.ru).