

УДК 616.8-009.867-089-053.2

DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS108045>

Клинический случай



Хирургическое лечение пациента с эритромелалгией (синдром Митчелла) с применением инвазивной стимуляции спинного мозга. Клиническое наблюдение

В.Г. Тория, С.В. Виссарионов, М.В. Савина, А.Г. Баиндурашвили

Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. ГИ. Турнера, Санкт-Петербург, Россия

Обоснование. Эритромелалгия — редкое наследственное заболевание, проявляющееся основной триадой симптомов: *erythros* — покраснение, *melos* — конечность и *algos* — боль. Впервые описана американским неврологом S. Weir Mitchell в 1878 г. Клинические проявления заболевания ухудшают физическое и психологическое состояние, что приводит к снижению качества жизни, повышению уровня заболеваемости и смертности. В настоящее время высокоэффективная этиотропная терапия при эритромелалгии не разработана, не достигнут консенсус в стратегии лечения этой категории пациентов, отсутствуют клинические рекомендации по их лечению. Лечение пациентов с эритромелалгией в настоящее время основано на последовательной фармакотерапии с целью подбора наиболее эффективной схемы.

Клиническое наблюдение. Представлен результат хирургического лечения эритромелалгии у 15-летнего подростка с применением инвазивной стимуляции спинного мозга.

Обсуждение. Эритромелалгия остается и в наше время малоизученным заболеванием, этиология и патогенез данного состояния до конца не понятны. Впервые в России у пациента детского возраста с эритромелалгией применена методика инвазивной стимуляции спинного мозга, что обеспечило значительное уменьшение нейропатической боли, восстановление вазомоторной регуляции в виде уменьшения отека и гиперемии.

Заключение. У пациента с длительной и выраженной рефрактерной нейропатической болью, вызванной эритромелалгией, стимуляция спинного мозга оказалась единственной эффективной методикой лечения, ставшей альтернативой симптоматической и лекарственной терапии. Стимуляцию спинного мозга следует рассматривать как один из возможных методов лечения нейропатической боли, связанной с фармакорезистентными формами эритромелалгии.

Ключевые слова: эритромелалгия; нейропатическая боль; стимуляция спинного мозга; нейромодуляция; синдром Митчелла.

Как цитировать:

Тория В.Г., Виссарионов С.В., Савина М.В., Баиндурашвили А.Г. Хирургическое лечение пациента с эритромелалгией (синдром Митчелла) с применением инвазивной стимуляции спинного мозга. Клиническое наблюдение // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2022. Т. 10. № 2. С. 197–205. DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS108045>

DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS108045>

Case report

Surgical treatment of a patient with erythromelalgia (Mitchell's syndrome) using invasive spinal cord stimulation: A Clinical case

Vachtang G. Toriya, Sergei V. Vissarionov, Margarita V. Savina, Alexey G. Baidurashvili

H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, Saint Petersburg, Russia

BACKGROUND: Erythromelalgia is a rare hereditary disorder manifesting the basic triad of symptoms: *erythro* – redness, *melos* – limb, and *algos* – pain. It was first described by the American neurologist, S. Weir Mitchell in 1878. Clinical manifestations of the disease worsen the physical and psychological condition of the patient leading to reduced quality of life, increased morbidity and mortality. Currently, etiotropic therapy for erythromelalgia that demonstrates high efficacy in individuals with this pathology, has not been developed. Moreover, there is no consensus on treatment strategies for this category of patients, emphasized by the absence of clinical guidelines for the treatment of erythromelalgia. Treatment of patients with erythromelalgia is currently based on sequential pharmacotherapy in order to select the most effective therapy.

CLINICAL CASE: We presented the result of surgical treatment of erythromelalgia in a 15-year-old adolescent using invasive spinal cord stimulation.

DISCUSSION: Erythromelalgia remains an understudied condition with the lack of sufficient understanding of its etiology and pathogenesis. For the first time in Russia, a technique of invasive spinal cord stimulation was used in a pediatric patient with erythromelalgia, which resulted in a significant reduction of neuropathic pain, restoration of vasomotor regulation in the form of reduced edema and hyperemia.

CONCLUSIONS: In a patient with prolonged and pronounced refractory neuropathic pain caused by erythromelalgia, spinal cord stimulation was the only effective treatment technique alternative to symptomatic and drug therapy. Spinal cord stimulation should be considered as a method of treating neuropathic pain associated with pharmacoresistant forms of erythromelalgia.

Keywords: erythromelalgia; neuropathic pain; spinal cord stimulation; neuromodulation; Mitchell syndrome.

To cite this article:

Toriya VG, Vissarionov SV, Savina MV, Baidurashvili AG. Surgical treatment of a patient with erythromelalgia (Mitchell's syndrome) using invasive spinal cord stimulation: A Clinical case. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2022;10(2):197–205. DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS108045>

ОБОСНОВАНИЕ

Эритромелалгия — редкое наследственное заболевание, проявляющееся основной триадой симптомов (*erythros* — покраснение, *melos* — конечность и *algos* — боль). Впервые описана американским неврологом S. Weir Mitchell в 1878 г. [1].

В настоящее время патогенез данного заболевания изучен недостаточно. У большинства пациентов с эритромелалгией была выявлена мутация в гене *SCN9A* [2]. По данным ряда исследований, ген *SCN9A* находится в локусе 2q24.3 второй хромосомы и отвечает за формирование α -субъединицы закрытого натриевого канала NaV1.7, который широко представлен в проводящих сигналы боли нейронах спинальных ганглиев (ноцицепторах) и выполняет функцию увеличения деполяризации для усиления сигнала [3, 4].

В соответствии с наличием или отсутствием мутации в гене *SCN9A* пациентов с эритромелалгией классифицируют на больных с первичной формой и идиопатической формой. Кроме того, возможно развитие вторичной эритромелалгии на фоне основного заболевания, как правило, миелопролиферативного, ревматоидного или инфекционного, что отражает понимание полиморфной этиологии данной патологии [5].

По оценкам специалистов из Европы и США, заболеваемость эритромелалгией составляет 0,36–2,00 на 100 000 человек в год. Чаще встречается первичная форма эритромелалгии. У женщин заболевание обнаруживают примерно в 2 раза чаще, чем у мужчин [6–8].

Первичная диагностика заболевания основана на анамнезе и клинической картине. Эритромелалгия — заболевание с множественными проявлениями, основные симптомы которого — покраснение кожных покровов, отечность и болезненность конечностей, чаще нижних. Реже процесс локализуется на верхних конечностях, лице, промежности, гениталиях [9, 10].

Кроме этого, в клинической картине заболевания отмечается локальное повышение температуры кожных покровов. Обычно поражение развивается симметрично на обеих конечностях, наблюдаются суточная активность заболевания с обострением болевого синдрома ночью, сезонная активность с усилением симптомов в теплое время года. У некоторых пациентов возникает сильно выраженный нейропатический жгучий болевой синдром, мешающий спать, ограничивающий их двигательную активность [11, 12].

Наиболее частыми осложнениями эритромелалгии являются трофические нарушения в виде мацераций, изъязвлений [13].

В некоторых случаях развиваются инфицирование мягких тканей, сепсис, что может приводить к ампутации нижних конечностей [14].

У ряда больных на фоне постоянной и сильной нейропатической боли могут возникать психические расстройства [15].

У большого числа пациентов с эритромелалгией выявляют рефрактерную гипертензию, с частыми гипертоническими кризами, в период которых усиливается и нейропатический болевой синдром [16, 17].

Все эти проявления ухудшают физическое и психологическое состояние пациента, снижают качество жизни, что приводит к повышению уровня заболеваемости и смертности [18].

Основные триггеры, усиливающие проявления эритромелалгии, это повышение температуры окружающей среды, ношение тесной обуви, усиленная физическая нагрузка, вынужденное длительное положение конечностей, обуславливающее нарушение их трофики.

В настоящее время высокоэффективная этиотропная терапия при эритромелалгии не разработана, не достигнут консенсус в стратегии лечения этой категории пациентов, отсутствуют клинические рекомендации по их лечению.

Основная терапия при этом состоянии симптоматическая и заключается в охлаждении конечностей путем обертывания в мокрую ткань, использования кондиционеров и вентиляторов, погружения конечностей в холодную воду на продолжительное время. В результате часто возникают обморожения и трофические осложнения, описанные выше.

Лечение пациентов с эритромелалгией в настоящее время основано на последовательной фармакотерапии с целью подбора наиболее эффективной схемы. Терапия направлена на облегчение состояния пациентов, обусловленного основными симптомами заболевания. В основном используют препараты из следующих групп: блокаторы натриевых каналов, антидепрессанты, противосудорожные препараты, антигистаминные препараты, простагландины, иммунодепрессивные препараты, аспирин, препараты для местного применения. Однако ни один из препаратов не показал полной эффективности, что привело к полифармации у большинства пациентов. Несмотря на широкий спектр препаратов, некоторые пациенты резистентны к ним, чаще всего это больные с первичной формой эритромелалгии [19, 20].

Системные данные интервенционного лечения эритромелалгии в литературе не представлены. Описано несколько клинических случаев взрослых пациентов с этим заболеванием. Авторы сообщали о положительном эффекте нейромодуляции, регрессе клинических проявлений и улучшении качества жизни в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах [21, 22].

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

В отделение патологии позвоночника и нейрохирургии Национального медицинского исследовательского центра детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера был госпитализирован пациент 15 лет с установленным ранее диагнозом наследственной эритромелалгии. Пациент жаловался на гиперемию, жгучую боль и отечность



Рис. 1. Пациент А. в возрасте 14 лет. Язвенное поражение кожного покрова нижних конечностей

в стопах и нижней трети голеней, рефрактерную гипертензию с гипертоническими кризами до 5 раз в сутки и последующим усилением болевого синдрома. Впервые клинические проявления зафиксированы в возрасте 4 лет и были спровоцированы физическими нагрузками. В период покоя они исчезали. Течение болезни было медленно прогрессирующим, и в 11-летнем возрасте впервые начата терапия холодом с использованием кондиционера

и холодной грелки. Уже с тех пор наблюдалось снижение двигательной активности, пациент не мог посещать учебное учреждение. Ребенок обследован врачом-генетиком, неврологом, дерматологом, с учетом эритромелалгии у матери и бабушки установлен наследственный характер заболевания. Начиная с возраста 12 лет пациенту начали подбирать эффективную фармакотерапию. В 13 лет впервые отмечены гипертензия и гипертонические кризы. В течение последующего времени было испытано несколько вариантов схем лечения с использованием в различных комбинациях нестероидных противовоспалительных препаратов, антигистаминов, опиоидов, антидепрессантов, системной и местной гормональной терапии, противоэпилептических препаратов, местных средств с лидокаином и серебром. Все варианты терапии не давали эффекта либо помогали не более чем на 4 ч, после чего болевой синдром усиливался. В ходе лечения развились нежелательные реакции в виде токсикодермии, язв кожных покровов нижних конечностей с уровня верхней трети голени до стоп (рис. 1), что потребовало лечения в условиях хирургического стационара. На фоне ухудшения состояния, усиления болевого синдрома в покое и ночное время, последующего регресса сна появились эпизоды панических атак с затруднением дыхания [20].

При обследовании пациента отмечено вынужденное положение сидя на кровати с симптоматическим охлаждением нижних конечностей холодной грелкой и кондиционером. Заслуживали внимания онихомикоз, гиперемизированные нижние конечности с уровня средней трети голени, трофические язвы стоп в стадии заживления, послеязвенные рубцы голени и стоп размером до $15 \times 5 \text{ см}^2$ (рис. 2).



Рис. 2. Внешний вид нижних конечностей при госпитализации

При физикальном обследовании сердечно-сосудистая, дыхательная, пищеварительная системы без особенностей. В неврологическом статусе — гиперестезия с уровня средней трети голени, нарастающая в дистальном направлении. После мануального исследования стоп через 20–30 мин болевой нейропатический синдром усиливался. Состояние по шкале Карновского — 40 %. Боль оценена на 8 баллов по визуально-аналоговой шкале. Регресс ночного сна отмечался с 14 лет. Был назначен карбамазепин в дозировке 200 мг дважды в сутки, проводили терапию гипертензии энапом в дозе 10 мг дважды в сутки. Гипертонические кризы развивались до 5 раз в сутки и купировались конкором и капотеном, максимальные значения артериального давления — 160/110 мм рт. ст. Общий анализ мочи, клинический, биохимический анализы крови в пределах референсных значений. По результатам магнитно-резонансной и компьютерной томографии грудного и поясничного отделов позвоночника патологии не обнаружено.

По данным электронейромиографии выявлены признаки диффузного аксонального поражения моторных и в большей степени сенсорных волокон периферических нервов нижних конечностей, характерные для проявлений аксональной, преимущественно сенсорной, полинейропатии нижних конечностей. Нарушения функциональной активности сенсорных и моторных волокон верхних и нижних конечностей отсутствовали.

Таким образом, у пациента диагностирован редкий случай наследственной фармакорезистентной эритромелалгии с тяжелыми осложнениями в виде трофических расстройств кожных покровов нижних конечностей, рефрактерной гипертензии с частыми гипертоническими кризами, приступов панической атаки с нарушением дыхания, регресса сна, ограничения двигательной активности пациента.

С учетом длительности заболевания, отсутствия эффекта от симптоматической терапии и ухудшения состояния принято решение использовать в терапии хронического болевого синдрома мультидисциплинарный подход. Была запланирована имплантация стимулятора спинного мозга как часть мультимодальной схемы лечения.

Была проведена операция по имплантации постоянного восьмиконтактного цилиндрического эпидурального электрода. С помощью интраоперационной рентгенографии электрод был расположен на уровне позвонков Th₁₁–Th₁₂, генератор импульсов имплантирован в правой поясничной области (рис. 3).

Для позиционирования электродов с целью охвата сенсорной зоны голени и стоп проводили интраоперационный нейрофизиологический мониторинг. Регистрировали активность мышц нижних конечностей (*m. vastus lateralis*, *m. tibialis anterior*, *m. gastrocnemius*, *m. abductor hallucis brevis*) при включении эпидурального электрода в режиме TriggeredEMG. Электроды располагали таким образом, чтобы максимальное воздействие электрического тока

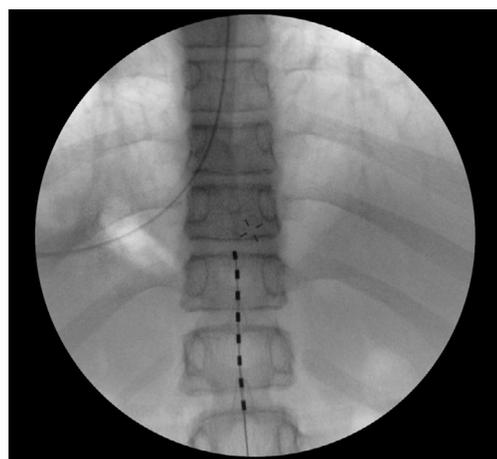


Рис. 3. Интраоперационная рентгенография, положение восьмиконтактного эпидурального электрода на уровне позвонков Th₁₁–Th₁₂

приходилось на область голени и стоп с обеих сторон, что проявлялось возникновением вызванной активности на электромиограммах соответствующих мышц нижних конечностей (рис. 4).

В течение 2 сут после хирургического вмешательства пациент находился в горизонтальном положении с невысокой плоской подушкой под головой с целью предотвращения смещения электрода. Стимуляция начата на 2-е сутки после операции — постоянное воздействие в тоническом режиме с параметрами 4+, 5–, ширина импульса — 350 мс, частота — 40 Гц, сила тока — 2,1 мА (диапазон силы тока — 0,4–4,1 мА). Ощущения от стимуляции пациент описывал как вибрацию, первоначально возникающую в голенях с постепенным распространением дистально до уровня стоп. В стопах вибрацию пациент не ощущал, что, учитывая результаты электронейромиографии, характерно для проявлений сенсорной полинейропатии. Однако принимая во внимание данные интраоперационного картирования при нейрофизиологическом мониторинге, указывающие на проведение электрического тока при подключении эпидурального стимулятора к мышцам голени, было принято решение не увеличивать силу тока, а дожидаться кумулятивного эффекта нейромодуляции.

Положительная динамика отмечена на 2-е сутки стимуляции в виде незначительного регресса болевого синдрома. Начиная с 3-х суток появилось ощущение вибрации в стопах, наметилась тенденция к уменьшению гиперемии кожных покровов и отека конечностей. После 3-х суток положительной динамики при постоянной стимуляции в тоническом режиме был осуществлен переход на переменный режим Burst. Дальнейшая стимуляция происходила в режиме 3 мин работы, 3 мин пауза, с параметрами 5+, 6–, сила тока — 1,1 мА (диапазон силы тока — 0,5–4,1 мА), ширина импульса — 300 мс, базовая частота — 40 Гц, число мгновенных импульсов 5 единиц, продолжительность — 1 мс, частота — 500 Гц. Решение

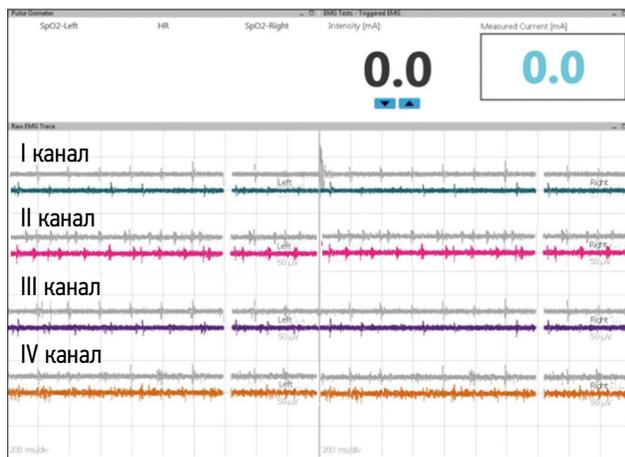


Рис. 4. Данные интраоперационного нейрофизиологического мониторинга при установке эпидурального электрода с регистрацией активности мышц нижних конечностей слева и справа: I канал — *m. vastus lateralis*, II канал — *m. tibialis ant.*, III канал — *m. gastrocnemius*, IV канал — *m. abd. hallucis brevis*. Показана активность мышц в период выбора позиции эпидурального электрода: при подключении электрода регистрируется активность в мышцах стоп с двух сторон на фоне ритмической стимуляции электрическими импульсами

о смене режима стимуляции на режим Burst было обусловлено положительным эффектом от стимуляции в первые сутки и данными литературы о более выраженном анальгетическом действии данного режима [23].

После 4-х суток стимуляции болевой синдром, эритема и отек начали заметно уменьшаться. На 7-е сутки отек и эритема регрессировали (рис. 5), показатель боли по визуальной аналоговой шкале уменьшился до 2 баллов, увеличилась продолжительность сна.

Через 3 нед. после начала стимуляции терапевтический эффект сохранялся, было принято решение о прекращении приема карбамазепина. Состояние пациента после отмены препарата не ухудшилось. Через 2 мес. после начала стимуляции у пациента участились гипертонические кризы, на фоне которых появились простреливающие импульсы в нижние конечности при стимуляции и усилился болевой синдром.

Ребенок госпитализирован в кардиологическое отделение для обследования и подбора антигипертензивной терапии. В ходе лечебных мероприятий были назначены пропранолол из расчета 1,875 мг/кг в сутки, лозартан по 12,5 мг 1 раз в сутки. На фоне антигипертензивной терапии частота и степень артериальной гипертензии снизились, уменьшилась и частота возникновения простреливающих импульсов в нижние конечности, но полностью они не регрессировали. Было принято решение уменьшить период стимуляции и увеличить период паузы, выбран режим 1,5 мин стимуляции, 12 мин паузы. На фоне смены режима стимуляции практически полностью исчезли эпизоды простреливающих импульсов в нижние конечности, анальгезирующий эффект сохранялся. При оценке состояния пациента через 6 мес. после начала терапии



Рис. 5. Пациент А., 15 лет. Внешний вид нижних конечностей на 7-е сутки стимуляции, регресс гиперемии и отечности голени и стоп

боль в положении сидя по визуальной аналоговой шкале составляла 2–3 балла, в положении лежа — до 4, с усилением болевого синдрома в ночное время. Эпизодически пациент прибегал к симптоматическому охлаждению нижних конечностей. Сохранялся положительный вазомоторный эффект в виде отсутствия значимого отека и гиперемии кожных покровов нижних конечностей. Индекс Карновского возрос до 70 %, значительно улучшилось физическое и эмоциональное состояние, уменьшились депрессивные симптомы и негативные эмоции, связанные с болью.

ОБСУЖДЕНИЕ

Описанная впервые в 1878 г. и диагностируемая по характерной триаде симптомов эритромелалгия остается и в наше время малоизученным заболеванием, при этом отсутствует достаточное понимание этиологии и патогенеза данного состояния [1–5]. В мировой литературе не удалось найти четких и обоснованных стратегий лечения пациентов с эритромелалгией [20]. В представленном клиническом наблюдении описана редкая наследственная форма эритромелалгии, резистентная к комбинированной фармакотерапии с постоянным прогрессирующим течением, периодами обострения и ремиссии. В течение последних трех лет у пациента поэтапно развились тяжелые трофические осложнения, потребовавшие стационарного лечения, сопутствующая артериальная инкурабельная гипертензия, регресс сна, что в комплексе привело к возникновению панических атак и негативных эмоций, связанных с болью. Тяжелое состояние привело к уменьшению двигательной активности, в результате значимо снизилось качество

жизни. С учетом фармакорезистентного течения болезни были рассмотрены и применены нейрохирургические методики, направленные на блокаду ноцицептивных рецепторов и усиление антиноцицептивных систем. Впервые в России у пациента детского возраста с эритромелалгией использована методика инвазивной стимуляции спинного мозга, что позволило значительно уменьшить нейропатическую боль, восстановить вазомоторную регуляцию — уменьшить отек, гиперемию, нормализовать сон, увеличить двигательную активность и в целом повысить качество жизни. Благодаря стимуляции спинного мозга удалось достигнуть стойкого ослабления проявлений эритромелалгии на протяжении 6 мес. после оперативного лечения. В силу регресса нейропатического болевого синдрома и дисциркуляторных расстройств можно говорить о патогномичном воздействии стимуляции спинного мозга на клинические проявления эритромелалгии с основной локализацией процесса в нижних конечностях [3, 4]. В нашем случае методика стимуляции спинного мозга превзошла по эффективности традиционное фармакологическое лечение [5, 7, 12, 15, 16], что обуславливает интерес к будущим исследованиям в области нейромодуляции как части мультимодальной схемы лечения пациентов с этим сложным и изнурительным заболеванием.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представлено клиническое наблюдение пациента, страдающего фармакорезистентной эритромелалгией с выраженной нейропатической болью, трофическими расстройствами и тяжелыми осложнениями, по поводу которых проведено стационарное лечение. Исходя из отсутствия эффекта от длительной симптоматической терапии,

ухудшения состояния ребенка, принято решение применить имплантацию стимулятора спинного мозга как часть мультимодальной схемы лечения пациента с этим сложным и изнурительным заболеванием. В результате хирургического лечения в ближайший послеоперационный период достигнут регресс нейропатического болевого синдрома и дисциркуляторных расстройств. Таким образом, у пациента с длительной и выраженной рефрактерной нейропатической болью, вызванной эритромелалгией, стимуляция спинного мозга стала единственной эффективной методикой лечения, альтернативной симптоматической и лекарственной терапии. Следует рассматривать стимуляцию спинного в качестве одного из методов лечения нейропатической боли, связанной с фармакорезистентными формами эритромелалгии.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Источник финансирования. Отсутствует.

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

Этическая экспертиза. У представителя пациента было получено письменное согласие на обработку и публикацию персональных данных.

Вклад авторов. В.Г. Тория — лечение пациента, написание всех разделов статьи, сбор и анализ данных, анализ литературы. С.В. Виссарионов — этапное и финальное редактирование текста статьи, сбор данных. М.В. Савина — нейрофизиологическое обследование пациента, этапное редактирование текста статьи. А.Г. Баидурашвили — этапное и финальное редактирование текста статьи, сбор данных.

Все авторы внесли существенный вклад в проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Mitchell S.W. On a rare vaso-motor neurosis of the extremities and on the mala-dies with which it may be confounded // *Am. J. Med. Sci.* 1878. Vol. 76. P. 17–36.
2. McDonnell A., Schulman B., Ali Z., et al. Inherited erythromelalgia due to mutations in SCN9A: natural history, clinical phenotype and somatosensory profile // *Brain*. 2016. Vol. 139. No. 4. P. 1052–1065. DOI: 10.1093/brain/aww007
3. Estacion M., Harty T.P., Choi J.-S. et al. A sodium channel gene SCN9A polymorphism that increases nociceptor excitability // *Ann. Neurol.* 2009. Vol. 66. No. 6. P. 862–866. DOI: 10.1002/ana.21895
4. Diatchenko L., Slade G.D., Nackley A.G. et al. Genetic basis for individual variations in pain perception and the development of a chronic pain condition // *Hum. Mol. Genet.* 2004. Vol. 14. No. 1. P. 135–143. DOI: 10.1093/hmg/ddi013
5. Tang Z., Chen Z., Tang B., Jiang H. Primary erythromelalgia: a review // *Orphanet. J. Rare Dis.* 2015. Vol. 10. No. 1. P. 127.
6. Alhadad A., Wollmer P., Svensson A., Eriksson K.F. Erythromelalgia: Incidence and clinical experience in a single centre in Sweden // *Vasa*. 2012. Vol. 41. No. 1. P. 43–48. DOI: 10.1024/0301-1526/a000162
7. Reed K.B., Davis M.D.P. Incidence of erythromelalgia: a population-based study in Olmsted County, Minnesota // *J. Eur. Ac. Derm. Vener.* 2009. Vol. 23. No. 1. P. 13–15.
8. Smith L.A., Allen E.V. Erythromelalgia (erythromelalgia) of the extremities // *Am. Heart J.* 1938. Vol. 16. No. 2. P. 175–188. DOI: 10.1016/s0002-8703(38)90693-3
9. Johnson E., Iyer P., Eanes A., Zolnoun D. Erythema and burning pain in the vulva: A possible phenotype of erythromelalgia // *Case Rep. Med.* 2011. Vol. 2011. No. 3. P. 374167.
10. Messegue F., Agusti-Mejias A., VilataCorell J.J., Requena C. Auricular erythromelalgia: report of a rare case // *Dermatol. Online J.* 2013. Vol. 19. P. 16
11. Heidrich H. Functional vascular diseases: Raynaud's syndrome, acrocyanosis and erythromelalgia // *Vasa*. 2010. Vol. 39. No. 1. P. 33–41. DOI: 10.1024/0301-1526/a000003
12. Parker L.K., Ponte C., Howell K.J. et al. Clinical features and management of erythromelalgia: long-term follow-up of 46 cases // *Clin. Exp. Rheumatol.* 2017. Vol. 35. P. 80–84.
13. Davis M.D.P. Immersion foot associated with the overuse of ice, cold water, and fans: a distinctive clinical presentation complicating

the syndrome of erythromelalgia // *J. Am. Acad. Dermatol.* 2013. Vol. 69. No. 1. P. 169–171.

14. Kirby R.L. Erythromelalgia-notsobenign // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 1987. Vol. 68. P. 389.

15. Тамразова О.Б., Молочков А.В., Коренькова О.В., Новиков К.А. Ангиотрофоневрозы. Эритромелалгия у 11-летнего ребенка // *Альманах клинической медицины.* 2016. Т. 44. № 1. С. 52–57. DOI: 10.18786/2072-0505-2016-44-1-52-57

16. Chan M.K.H., Tucker A.T., Madden S. et al. Erythromelalgia: an endothelial disorder responsive to sodium nitroprusside // *Arch. Dis. Child.* 2002. Vol. 87. No. 3. P. 229–230.

17. Zsoylu S., Coskun T. Sodium nitroprusside treatment in erythromelalgia // *Eur. J. Pediatr.* 1984. Vol. 141. No. 3. P. 185–187.

18. Friberg D., Chen T., Tarr G., van Rij A. Erythromelalgia? A clinical study of people who experience red, hot, painful feet in the community // *Int. J. Vasc. Med.* 2013. Vol. 2013. No. 2. P. 864961.

19. Тория В.Г., Савина М.В., Виссарионов С.В., Баиндурашвили А.Г. Наследственная эритромелалгия у подростка. Клиниче-

ское наблюдение редкого заболевания // *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста.* 2022. Т. 10. № 1. С. 85–92. DOI: 10.17816/PTORS90396

20. Tham S.W., Giles M. Current Pain management strategies for patients with erythromelalgia: a critical review // *J. Pain Res.* 2018. Vol. 30. No. 11. P. 1689–1698. DOI: 10.2147/JPR.S154462

21. Graziotti P.J., Goucke C.R. Control of intractable pain in erythromelalgia by using spinal cord stimulation // *J. Pain Symp. Manag.* 1993. Vol. 8. No. 7. P. 502–504. DOI: 10.1016/0885-3924(93)90194-z

22. Matzke L.L., Lamer T.J., Gazelka H.M. Spinal cord stimulation for treatment of neuropathic pain associated with erythromelalgia // *RAPM.* 2016. Vol. 41. No. 5. P. 619–620. DOI: 10.1097/aap.0000000000000457

23. Chakravarthy K., Malayil R., Kirketeig T., Deer T. Burst spinal cord stimulation: A systematic review and pooled analysis of real-world evidence and outcomes data // *Pain Medicine.* 2019. Vol. 20. P. S47–S57. DOI: 10.1093/pm/pnz046

REFERENCES

1. Mitchell SW. On a rare vaso-motor neurosis of the extremities and on the mala-dies with which it may be confounded. *Am J Med Sci.* 1878;76:17–36.

2. Mcdonnell A, Schulman B, Ali Z, et al. Inherited erythromelalgia due to mutations in SCN9A: natural history, clinical phenotype and somatosensory profile. *Brain.* 2016;139(4):1052–1065. DOI: 10.1093/brain/aww007

3. Estacion M, Harty TP, Choi J-S, et al. A sodium channel gene SCN9A polymorphism that increases nociceptor excitability. *Ann Neurol.* 2009;66(6):862–866. DOI: 10.1002/ana.21895

4. Diatchenko L, Slade GD, Nackley AG, et al. Genetic basis for individual variations in pain perception and the development of a chronic pain condition. *Hum Mol Genet.* 2004;14(1):135–143. DOI: 10.1093/hmg/ddi013

5. Tang Z, Chen Z, Tang B, Jiang H. Primary erythromelalgia: a review. *Orphanet J Rare Dis.* 2015;10(1):127.

6. Alhadad A, Wollmer P, Svensson A, Eriksson KF. Erythromelalgia: Incidence and clinical experience in a single centre in Sweden. *Vasa.* 2012;41(1):43–48. DOI: 10.1024/0301-1526/a000162

7. Reed KB, Davis MDP. Incidence of erythromelalgia: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *J Eur Ac Derm Vener.* 2009;23(1):13–15.

8. Smith LA, Allen EV. Erythromelalgia (erythromelalgia) of the extremities. *Am Heart J.* 1938;16(2):175–188. DOI: 10.1016/s0002-8703(38)90693-3

9. Johnson E, Iyer P, Eanes A, Zolnoun D. Erythema and burning pain in the vulva: A possible phenotype of erythromelalgia. *Case Rep Med.* 2011;2011(3):374167.

10. Messeguer F, Agusti-Mejias A, VilataCorell JJ, Requena C. Auricular erythromelalgia: report of a rare case. *Dermatol Online J.* 2013;19:16

11. Heidrich H. Functional vascular diseases: Raynaud's syndrome, acrocyanosis and erythromelalgia. *Vasa.* 2010;39(1):33–41. DOI: 10.1024/0301-1526/a000003

12. Parker LK, Ponte C, Howell KJ, et al. Clinical features and management of erythromelalgia: long-term follow-up of 46 cases. *Clin Exp Rheumatol.* 2017;35:80–84.

13. Davis MDP. Immersion foot associated with the overuse of ice, cold water, and fans: a distinctive clinical presentation complicating the syndrome of erythromelalgia. *J Am Acad Dermatol.* 2013;69(1):169–171.

14. Kirby RL. Erythromelalgia-notsobenign. *Arch Phys Med Rehabil.* 1987;68:389.

15. Tamrazova OB, Molochkov AV, Koren'kova OV, Novikov KA. Angiotrofonevrozy. Eritromelalgiya u 11-letnego rebenka. *Al'manakh klinicheskoy meditsiny.* 2016;44(1):52–57. (In Russ.). DOI: 10.18786/2072-0505-2016-44-1-52-57

16. Chan MKH, Tucker AT, Madden S, et al. Erythromelalgia: an endothelial disorder responsive to sodium nitroprusside. *Arch Dis Child.* 2002;87(3):229–230.

17. Zsoylu S, Coskun T. Sodium nitroprusside treatment in erythromelalgia. *Eur J Pediatr.* 1984;141(3):185–187.

18. Friberg D, Chen T, Tarr G, van Rij A. Erythromelalgia? A clinical study of people who experience red, hot, painful feet in the community. *Int J Vasc Med.* 2013;2013(2):864961.

19. Toriya VG, Savina MV, Vissarionov SV, Baindurashvili AG. Nasedstvennaya eritromelalgiya u podrostka. *Klinicheskoye nablyudeniye redkogo zabolovaniya. Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery.* 2022;10(1):85–92. DOI: 10.17816/PTORS90396

20. Tham SW, Giles M. Current Pain management strategies for patients with erythromelalgia: a critical review. *J Pain Res.* 2018;30(11):1689–1698. DOI: 10.2147/JPR.S154462

21. Graziotti PJ, Goucke CR. Control of intractable pain in erythromelalgia by using spinal cord stimulation. *J Pain Symp Manag.* 1993;8(7):502–504. DOI: 10.1016/0885-3924(93)90194-z

22. Matzke LL, Lamer TJ, Gazelka HM. Spinal cord stimulation for treatment of neuropathic pain associated with erythromelalgia. *JAPM.* 2016;41(5):619–620. DOI: 10.1097/aap.0000000000000457

23. Chakravarthy K, Malayil R, Kirketeig T, Deer T. Burst spinal cord stimulation: A systematic review and pooled analysis of real-world evidence and outcomes data. *Pain Medicine.* 2019;20:S47–S57. DOI: 10.1093/pm/pnz046

ОБ АВТОРАХ

* **Вахтанг Гамлетович Тория**, врач-нейрохирург;
адрес: Россия, 196603, Санкт-Петербург, Пушкин,
ул. Парковая, д. 64–68;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2056-9726>;
eLibrary SPIN: 1797-5031; e-mail: vakdiss@yandex.ru

Сергей Валентинович Виссарионов, д-р мед. наук,
профессор, чл.-корр. РАН;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4235-5048>;
eLibrary SPIN: 7125-4930; ResearcherID: P-8596-2015;
Scopus Author ID: 6504128319; e-mail: vissarionovs@gmail.com

Мargarita Владимировна Савина, канд. мед. наук;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8225-3885>;
Scopus Author ID: 57193277614; eLibrary SPIN: 5710-4790;
e-mail: drevma@yandex.ru

Алексей Георгиевич Баиндурашвили, д-р мед. наук,
профессор, академик РАН, заслуженный врач РФ;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8123-6944>;
Scopus Author ID: 6603212551; eLibrary SPIN: 2153-9050;
e-mail: turner011@mail.ru

AUTHOR INFORMATION

* **Vachtang G. Toriya**, MD, Neurosurgeon;
address: 64-68 Parkovaya str.,
Pushkin, Saint Petersburg, 196603, Russia;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2056-9726>;
eLibrary SPIN: 1797-5031; e-mail: vakdiss@yandex.ru

Sergei V. Vissarionov, MD, PhD, Dr. Sci. (Med.),
Professor, Corresponding Member of RAS;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4235-5048>;
eLibrary SPIN: 7125-4930; ResearcherID: P-8596-2015;
Scopus Author ID: 6504128319; e-mail: vissarionovs@gmail.com

Margarita V. Savina, MD, PhD, Cand. Sci. (Med.);
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8225-3885>;
Scopus Author ID: 57193277614; eLibrary SPIN: 5710-4790;
e-mail: drevma@yandex.ru

Alexey G. Baidurashvili, MD, PhD, Dr. Sci. (Med.), Professor,
Member of RAS, Honored Doctor of the Russian Federation;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8123-6944>;
Scopus Author ID: 6603212551; eLibrary SPIN: 2153-9050;
e-mail: turner011@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author