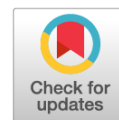


УДК 616-009.867-056.7-053.5/.6-071  
DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS90396>



Клинический случай

## Наследственная эритромелалгия у подростка. Клиническое наблюдение редкого заболевания

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

Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург

**Обоснование.** Эритромелалгия — тяжелое хроническое прогрессирующее заболевание с периодами обострения и ремиссии. Для болезни характерна триада симптомов: покраснение конечностей, локальное повышение температуры кожи, выраженный нейропатический болевой синдром. В единичных работах отечественных авторов представлены данные о эритромелалгии, в частности, у детей. Публикации носят характер описания клинических наблюдений с оценкой клинической картины заболевания у пациента с точки зрения кожных проявлений и хирургической помощи на момент госпитализации в стационар, в период обострения хронического заболевания.

**Клиническое наблюдение.** Рассмотрен клинический случай наследственной эритромелалгии у 15-летнего подростка с детальным описанием течения заболевания, начиная с момента первичной манифестации.

**Обсуждение.** В течение трех с половиной лет, несмотря на раннюю диагностику и применение последовательной фармакотерапии, включающей нестероидные противовоспалительные средства, антидепрессанты, антиконвульсанты, антигистамины, опиоиды, гормональную терапию, местное применение лидокаина, мази с содержанием серебра, заболевание протекало прогрессивно, с резистентным болевым синдромом к проводимому лечению, с периодами обострения и неполной ремиссии.

**Заключение.** Представленное клиническое наблюдение свидетельствует о хроническом течении и трудноизлечимом характере заболевания. С учетом отсутствия понимания четкой причины развития данного заболевания, разнообразных проявлений, к пациентам с эритромелалгией следует применять мультидисциплинарный подход с поиском новых методов лечения, в том числе с использованием нейрохирургических методик лечения хронической боли.

**Ключевые слова:** эритромелалгия; синдром Митчелла; боль; покраснение конечностей; мутации в гене *SCN9A*; натриевые каналы Nav1.7.

### Как цитировать:

Тория В.Г., Савина М.В., Виссарионов С.В., Баиндурашвили А.Г. Наследственная эритромелалгия у подростка. Клиническое наблюдение редкого заболевания // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2022. Т. 10. № 1. С. 85–92. DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS90396>

DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS90396>

Case report

## Hereditary erythromelalgia in an adolescent. Clinical observation of a rare disease

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

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

**BACKGROUND:** Erythromelalgia is a severe, chronic, progressive disease with periods of exacerbation and remission. A triad of symptoms characterizes the disease: reddening of the extremities, a local increase in skin temperature, and pronounced neuropathic pain syndrome. There are sporadic works in the Russian literature that present data on erythromelalgia, particularly in children. The publications are descriptions of clinical observations with the assessment of the clinical picture of the patient regarding cutaneous manifestations and surgical care at the time of hospitalization, time spent in the hospital, and during the period of his chronic disease exacerbation.

**CLINICAL CASE:** A clinical case of hereditary erythromelalgia in a 15-year-old adolescent with a detailed description of the disease course since the initial manifestation is presented.

**DISCUSSION:** During three and a half years, despite early diagnosis and application of consistent pharmacotherapy including nonsteroidal anti-inflammatory drugs, antidepressants, anticonvulsants, antihistamines, opioids, hormonal therapy, local use of lidocaine, ointment with silver content, the disease was progressive, with the resistance of pain syndrome to the treatment, with periods of exacerbation and partial remission.

**CONCLUSIONS:** The presented clinical observations show the need to assess the patient as a chronic and intractable patient. Considering the lack of understanding of the apparent cause of this disease and its diverse manifestations in the clinical picture, a multidisciplinary approach with a search for new treatment methods, including neurosurgical techniques of chronic pain treatment, is required for patients with erythromelalgia.

**Keywords:** erythromelalgia; Mitchell syndrome; pain; limb redness; mutations in the *SCN9A* gene; Nav1.7 sodium channels.

**To cite this article:**

Toriya VG, Savina MV, Vissarionov SV, Baidurashvili AG. Hereditary erythromelalgia in an adolescent. Clinical observation of a rare disease. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2022;10(1):85–92. DOI: <https://doi.org/10.17816/PTORS90396>

## ОБОСНОВАНИЕ

Эритромелалгию впервые описал S. Weir Mitchell в 1878 г. как заболевание, которое проявляется в основном покраснением конечностей и болью в них [1]. Подразделяют эритромелалгию на первичную, идиопатическую и вторичную, как правило ассоциированную с миелопролиферативными заболеваниями [2].

Диагностика основывается на анамнезе и клинической картине. Основными признаками заболевания являются покраснение конечностей, локальное повышение температуры кожи, выраженный нейропатический болевой синдром. По данным литературы, поражение развивается симметрично в обеих конечностях, продолжительность обострения и выраженность болевого синдрома индивидуальны, возможно наличие постоянного выраженного болевого синдрома, мешающего пациентам спать [3, 4]. Триггерными факторами, провоцирующими обострение заболевания, могут быть значительная физическая нагрузка, повышение температуры окружающей среды, положение пораженных конечностей, приводящее к нарушению трофики и кровообращения. Состояние пациентов улучшается при охлаждении конечности путем погружения ее в холодную воду, оборачивании влажной тканью, охлаждении с использованием кондиционера или вентилятора, возвышенном положении конечности. Возможными осложнениями симптоматической терапии являются мацерация кожных покровов, формирование язв и переохлаждение конечности. Кроме того, на фоне длительного выраженного болевого синдрома отмечено развитие психических расстройств [5].

Этиология и патогенез данного заболевания до настоящего времени точно не изучены. В результате генетических исследований пациентов с эритромелалгией выявлена мутация в гене *SCN9A*, отвечающем за работу натриевых каналов Nav1.7, которые, в свою очередь, представлены в нейронах сенсорных и симпатических ганглиев [2, 6]. Пациентов с мутацией гена *SCN9A* классифицируют как больных с первичной формой заболевания, пациентов без данной мутации, с неуточненной этиологией — как больных с идиопатической формой.

В отечественной литературе представлены единичные работы с данными об эритромелалгии, в частности, у детей. В публикациях описаны наблюдения с оценкой клинической картины заболевания у пациента с точки зрения кожных проявлений и хирургической помощи, с характеристикой состояния больного на момент госпитализации в стационар и в период обострения его хронического заболевания [5, 7–9]. При поиске в русскоязычной базе данных eLibrary найдено всего 4 статьи с описанием клинического случая заболевания, при поиске в англоязычных базах данных Google Scholar, PubMed, ScienceDirect за период 2000–2021 гг. — около 6 тыс. записей. Однако, несмотря на такой объем англоязычных публикаций, на данный момент не разработаны клинические и практические рекомендации ведения и эффективного лечения пациентов

с эритромелалгией, а также остаются открытыми вопросы этиопатогенеза данного состояния.

Отсутствуют данные об интерпретации пациента с эритромелалгией как хронического трудноизлечимого неврологического больного со стойким болевым синдромом в дистальных отделах конечностей и эпизодами обострения в виде усиления болевого синдрома и формированием трофических расстройств мягких тканей дистальных отделов конечностей. В связи с чем представлено клиническое наблюдение пациента с эритромелалгией детского возраста.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

В ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России поступил подросток 15 лет с жалобами на постоянную жгучую боль в нижних конечностях, гиперемию и отечность в стопах и нижней трети обеих голеней.

Из анамнеза, со слов родителей, впервые вышеуказанные проявления отмечены с возраста 4 лет, когда на фоне физической нагрузки и повышенной температуры окружающей среды ребенок начал жаловаться на боли в нижних конечностях, с полным регрессом в состоянии покоя. Заболевание протекало прогрессирующе с увеличением частоты, продолжительности и выраженности болевого синдрома. В возрасте 11 лет болевой синдром возник на фоне повышенной температуры окружающей среды и повседневной физической нагрузки, что ограничивало двигательную активность ребенка и мешало занятиям в школе. Начаты симптоматическая терапия ледяной грелкой и охлаждение конечности кондиционером. Поскольку эритромелалгия отмечена у матери и бабушки по материнской линии, консультирован генетиком, установлен диагноз наследственной эритромелалгии. Исследование на наличие мутации гена *SCN9A* не проводили. В последующем обследовался у невролога и ревматолога. Учитывая клиническую картину в виде выраженного нейропатического болевого синдрома, затрагивающего ступни, проведена дифференциальная диагностика и исключена болезнь Фабри, подтвержден диагноз эритромелалгии. В возрасте 12 лет появились гиперемия, отечность нижних конечностей, постоянный выраженный болевой синдром в состоянии покоя. Находился под наблюдением психиатра, получал курсовое лечение карбамазепином, прегаблином, габапентином, амитриптилином в возрастной дозировке. В процессе подбора терапии наиболее действенным препаратом оказался амитриптилин с эффектом в виде неполного регресса болевого синдрома продолжительностью 4 часа с последующим восстановлением болевого синдрома на более высоком уровне. С начала 2020 г. в возрасте 13 лет на фоне выраженных болей в конечностях, усиливающихся в ночное время, у пациента наблюдалось отсутствие полноценного ночного сна. Продолжительность терапии амитриптилином составила 6 мес., в процессе терапии развилась полиморфная экзантема,



**Рис. 1.** Пациент А., 13 лет. Внешний вид нижних конечностей через 3 мес. приема амитриптилина. Гиперемия стоп и нижней трети обеих голеней

**Рис. 2.** Пациент А., 13 лет. Внешний вид нижних конечностей через 6 мес. приема амитриптилина, визуализируется распространенная полиморфная экзантема

распространяющаяся по всей поверхности кожного покрова, представленная розеолой, папулами и везикулами (рис. 1, 2).

Лечение кожных высыпаний осуществляли под контролем врача-дерматолога, установлен диагноз токсикодермии. Принято решение об отмене амитриптилина. Терапия кожных высыпаний продолжалась в течение двух месяцев, на фоне амитриптилина у пациента возникали приступы гипертензии с максимальными значениями до 160/110 мм рт. ст., которые в свою очередь усиливали нейропатический болевой синдром в конечностях.

В дальнейшем проводили только терапию гипертензии, симптоматическую терапию болевого синдрома с использованием кондиционера и ледяной грелки. Течение заболевания по-прежнему было прогрессивным. В марте 2021 г. в возрасте 14 лет под контролем врача-дерматолога

начата гормональная терапия преднизолоном, длительностью 3 мес., на фоне которой состояние пациента ухудшалось в виде усиления болевого синдрома в конечностях в состоянии покоя и ночью, эпизодов панических атак с затруднением дыхания, отмечено формирование язв кожных покровов нижних конечностей (рис. 3).

Пациент находился на стационарном лечении в условиях отделения комбустиологии (Санкт-Петербург): гормональная терапия отменена, назначен повторный курс терапии карбамазепином. На фоне лечения достигнуто заживление язв кожных покровов, незначительно регрессировал болевой синдром. Однако на фоне приема карбамазепина повысилась частота гипертонических кризов до нескольких раз в день с последующим усилением нейропатических болей.



**Рис. 3.** Пациент А., 14 лет. Внешний вид нижних конечностей через 3 мес. гормональной терапии. Язвенное поражение кожных покровов



**Рис. 4.** Пациент А., 15 лет. Внешний вид нижних конечностей на момент госпитализации

На момент поступления пациента в отделение патологии позвоночника и нейрохирургии НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера состояние средней тяжести, положение вынужденное, больной сидит на кровати, ноги согнуты в тазобедренных и коленных суставах, постоянно проводится охлаждение нижних конечностей ледяной грелкой и кондиционером. Ребенок нормостенического телосложения. Кожный покров сухой, розовой окраски, чистый, тургор сохранен. Видимые слизистые оболочки розовые, влажные, чистые. Волосы и ногти: алопеция, со слов — с 14 лет, онихомикоз ногтей стоп. Периферические лимфатические узлы не изменены. Местные изменения: голени и стопы ярко гиперемированы с синюшно-багровыми участками по внутренним поверхностям голеней, по тыльной поверхности стоп и в области голеностопных суставов трофические язвы на стадии заживления, трещины на подошвенной поверхности. Рубцовые изменения средней и верхней трети голеней размером до  $15 \times 5 \text{ см}^2$  (рис. 4). Сердечно-сосудистая, дыхательная, пищеварительная системы без особенностей. Неврологический статус: сознание ясное, 15 баллов по шкале комы Глазго. Зрачки округлые, симметричные,  $D = S = 3 \text{ мм}$ . Реакция зрачков на свет (прямая и содружественная) сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Лицо симметричное. Слух сохранен с двух сторон. Девиации языка нет. Глотание не нарушено, фонация сохранена. Пассивные движения и активные движения в конечностях в полном объеме, безболезненные. Поверхностные брюшные рефлексы живые, симметричные. Мышечный тонус в конечностях сохранен ( $D = S$ ). Глубокие рефлексы в конечностях сохранены ( $D = S$ ). Сила мышц конечностей сохранена ( $D = S = 5$  баллов). Расстройства чувствительности по типу гиперестезии с уровня средней трети голени, усиливающиеся в дистальном направлении.

Патологических знаков нет. Менингеальных симптомов нет. Физиологические отправления контролирует, диурез адекватен водной нагрузке. При пальпации и сдавливании стоп через 20–30 мин происходил приступ усиления гиперемии, отечности и болевого нейропатического синдрома. В покое интенсивность болевого синдрома по визуально-аналоговой шкале 8 баллов, общее состояние по шкале Карновского 40 %. Пациент вынужден постоянно пользоваться ледяной грелкой и мобильным кондиционером. Со слов пациента, полноценный сон отсутствует на протяжении года. Постоянно принимает карбамазепин по 200 мг 2 раза в день, аналаприл по 10 мг 2 раза в день, при повышении артериального давления дополняет терапию приемом препаратов Конкор и Капотен.

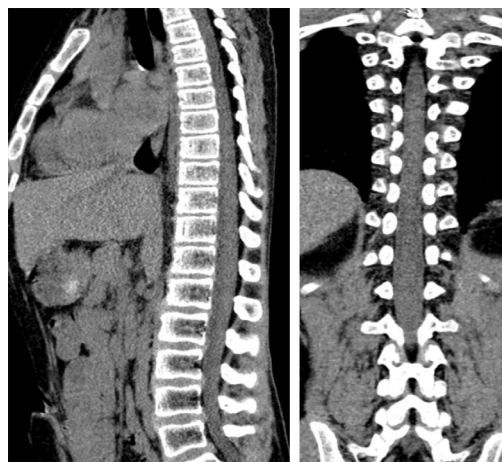
По данным лабораторных исследований клинический анализ крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи без патологических изменений. На компьютерной и магнитно-резонансной томограммах грудного и поясничного отделов позвоночника патологических изменений не выявлено (рис. 5, 6).

Отдельного внимания заслуживает электронейромиография верхних и нижних конечностей по стандартной методике с исследованием сенсорных волокон срединного, локтевого, поверхностного малоберцового, икроножного нервов и моторных волокон срединного, локтевого, глубокого малоберцового и большеберцового нервов. При стимуляции поверхностного малоберцового нерва с обеих сторон сенсорные ответы не получены (рис. 7).

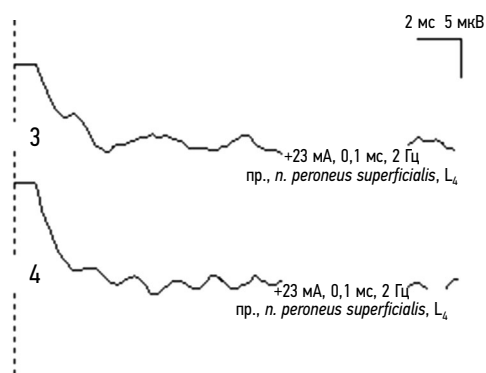
При стимуляции икроножного нерва сенсорные ответы с обеих сторон в значительной степени снижены: амплитуда сенсорного ответа справа — 0,3 мкВ, слева — 0,6 мкВ. Скорость проведения по сенсорным волокнам икроножного нерва снижена — 40 м/с. При стимуляции моторных волокон глубокого малоберцового нерва амплитуда М-ответа с *m. ext. digit. brevis* обеих сторон



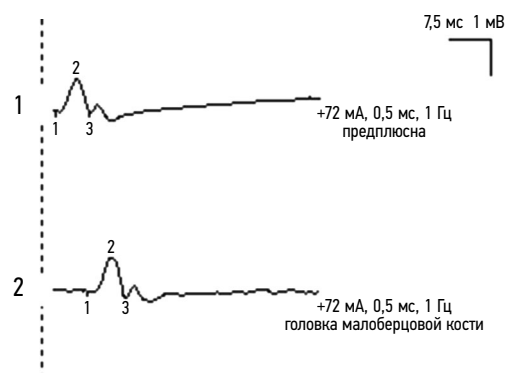
**Рис. 5.** Магнитно-резонансная томограмма грудного и поясничного отделов позвоночника в сагиттальной проекции, режимы T1 ВИ, T2 ВИ



**Рис. 6.** Компьютерная томограмма грудного и поясничного отделов позвоночника в сагиттальной и коронарной проекциях



**Рис. 7.** Данные электронейромиографии при исследовании сенсорных волокон нижних конечностей. Сенсорный ответ поверхностного малоберцового нерва не превышает уровень шума усилителя



**Рис. 8.** Данные электронейромиографии моторных волокон периферических нервов нижних конечностей. Наблюдается снижение амплитуды М-ответа при стимуляции глубокого малоберцового нерва до 0,9 мВ (при норме >3 мВ), скорость проведения по моторным волокнам малоберцового нерва в норме — 50 м/с

в значительной степени снижена: справа — 0,9 мВ, слева — 1,1 мВ. При стимуляции большеберцового нерва М-ответы с обеих сторон снижены в легкой степени: справа — 8,8 мВ, слева — 8,5 мВ. Нарушений проведения по моторным волокнам периферических нервов нижних конечностей с обеих сторон не выявлено: скорость проведения в норме — 50–56 м/с, терминальные и резидуальные латентности в норме, длительность и форма М-ответов не нарушены (рис. 8).

При исследовании сенсорных и моторных волокон периферических нервов верхних конечностей нарушений не обнаружено. Результаты электронейромиографии указывали на диффузное поражение преимущественно сенсорных и в меньшей степени моторных волокон периферических нервов нижних конечностей аксонального характера, свойственное полинейропатии.

На основании анамнеза, результатов физикального обследования, клинико-лабораторных, нейровизуализационных, нейрофизиологических методов исследования был установлен окончательный диагноз: «Ангиотрофоневроз. Наследственная эритромелалгия (синдром Митчелла).

Полинейропатия нижних конечностей, преимущественно сенсорная. Трофические изменения мягких тканей обеих голеней и стоп».

## ОБСУЖДЕНИЕ

Эритромелалгия — тяжелое хроническое прогрессирующее заболевание с периодами обострения и ремиссии. Заболевание ассоциировано со снижением качества жизни и повышенной смертностью [10]. В связи с малой изученностью и отсутствием доступных объективных методов диагностики в большинстве случаев проходит большой временной промежуток между манифестацией заболевания и постановкой окончательного диагноза. В случае нашего пациента наследственная эритромелалгия диагностирована до появления основных симптомов на основе собственного опыта матери, также страдающей данным заболеванием, что впоследствии было подтверждено генетиком. В течение трех с половиной лет, несмотря на раннюю диагностику и применение последовательной фармакотерапии, включающей нестероидные

противовоспалительные средства, антидепрессанты, антиконвульсанты, антигистамины, опиоиды, гормональную терапию, местное применение лидокаина, мази с содержанием серебра, заболевание протекало прогрессивно, с резистентным болевым синдромом к общеизвестной фармакотерапии [11]. Кроме того, отмечались периоды осложнений основного заболевания в виде приступов панической атаки с затруднением дыхания, гипертонических кризов, трофического поражения кожного покрова нижних конечностей. Трофические поражения кожи конечностей являются наиболее частым осложнением заболевания, что зачастую приводит к необходимости в стационарном лечении, как в представленном случае.

У пациента с эритромелалгией по данным нейрофизиологического исследования отмечены проявления аксональной полинейропатии нижних конечностей с преобладанием поражения сенсорных волокон, что имеет значение для интерпретации болевого синдрома и трофических нарушений в нижних конечностях. Стойкий болевой синдром, который наблюдался у пациента с эритромелалгией, относится к проявлениям нейропатической боли, которая может возникать при поражении или дисфункции нервной системы на разном уровне. Нейропатическая боль возникает в результате нарушенного взаимодействия ноцицептивных и антиноцицептивных систем вследствие как первичного поражения сенсорных волокон, так и сенсibilизации центральных механизмов регуляции боли [12]. В возникновении нейропатической боли наиболее изучена роль периферических нервов, корешков спинного мозга, на развитие которой влияют нейротрансмиттеры боли, глутаматные рецепторы, натриевые и кальциевые каналы. Для полинейропатии с нейропатической болью характерно вовлечение в процесс тонких и немиелинизированных нервных волокон, нарушение функции которых приводит помимо боли к изменению окраски и трофики кожи. Нарушение функции тонких волокон обнаруживают у всех пациентов с эритромелалгией [13].

Учитывая выраженный болевой синдром, отсутствие патогномичного лечения эритромелалгии, таких пациентов в основном наблюдают неврологи и психиатры, которые применяют медикаментозные методы купирования нейропатической боли. Базовая анальгетическая терапия заключается в назначении антиконвульсантов, антидепрессантов, охлаждении конечностей и исключении триггерных факторов, провоцирующих формирование

и обострение заболевания. На сегодняшний день лечение данной категории больных осуществляют поэтапно с помощью фармакотерапии, подбирая наиболее эффективный и результативный метод. Однако в представленном клиническом случае нейропатические боли в нижних конечностях оказались резистентными к любой фармакотерапии. В последнее время в случае неэффективности фармакотерапии при нейропатической боли различной этиологии прибегают к разнообразным нейрохирургическим методам, направленным на блокаду болевых рецепторов и усиление антиноцицептивных систем нервной системы. Целесообразно рассматривать данные виды лечения для купирования нарушений и при эритромелалгии.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует необходимость оценивать состояние пациента с наследственной и идиопатической формами эритромелалгии как хроническое и трудноизлечимое, а также интерпретировать заболевание с точки зрения невролога и нейрохирурга. В связи с отсутствием понимания причины развития данного заболевания, разнообразными клиническими проявлениями к пациентам с эритромелалгией следует применять мультидисциплинарный подход с поиском новых методов лечения, в том числе с использованием нейрохирургических методик лечения хронической боли.

## 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 — написание всех разделов статьи, сбор и анализ данных, анализ литературы. М.В. Савина — нейрофизиологическое обследование пациента, этапное редактирование текста статьи. С.В. Виссарионов, 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. Dib-Hajj S.D., Yang Y., Waxman S.G. Genetics and molecular pathophysiology of Na(v)1.7-related pain syndromes // *Adv. Genet.* 2008. Vol. 63. P. 85–110.
3. 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
4. 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.

5. Тамразова О.Б., Молочков А.В., Коренькова О.В., Новиков К.А. Ангиотрофоневрозы. Эритромелалгия у 11-летнего ребенка // Альманах клинической медицины. 2016. Vol. 44. No. 1. P. 52–57. DOI: 10.18786/2072-0505-2016-44-1-52-57
6. 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
7. Самойленко И.Г., Чернышева О.Е., Долинский В.В. Идиопатическая манифестация синдрома Митчелла (эритромелалгии) у ребенка // *Здоровье ребенка*. 2016. № 3 (71). С. 121–123.
8. Пархоменко Е.В., Сорокина Е.А. Клинический случай: эритромелалгия // *Российский журнал боли*. 2019. Т. 17. № S1. С. 20–21.
9. Цава С.Н. Клинический случай эритромелалгии (синдром Митчелла) — редкого вазомоторного невроза конечностей //

- Клиническая дерматология и венерология. 2013. Т. 11. № 2. С. 28–29.
10. 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. DOI: 10.1155/2013/864961
11. 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
12. Ueda H. Molecular mechanisms of neuropathic pain-phenotypic switch and initiation mechanisms // *Pharmacol. Ther*. 2006. Vol. 109. No. 1–2. P. 7–77. DOI: 10.1016/j.pharmthera.2005.06.003
13. Orstavic K., Jorum E. Microneurographic findings of relevance of pain in patients with erythromelalgia and patients with diabetic neuropathy // *Neurosci. Lett*. 2010. Vol. 470. No. 3. P. 180–184. DOI: 10.1016/j.neulet.2009.05.061

## 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. Dib-Hajj SD, Yang Y, Waxman SG. Genetics and molecular pathophysiology of Na(v)1.7-related pain syndromes. *Adv Genet*. 2008;63:85–110.
3. Heidrich H. Functional vascular diseases: Raynaud's syndrome, acrocyanosis and erythromelalgia. *Vasa*. 2010;39(1):33–41. DOI: 10.1024/0301-1526/a000003
4. 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.
5. Тамразова ОВ, Молочков АВ, Коренькова ОВ, Новиков КА. The angiotrophoneuroses. Erythromelalgia in a 11-year old child. *Almanac of Clinical Medicine*. 2016;44(1):52–57. (In Russ.). DOI: 10.18786/2072-0505-2016-44-1-52-57
6. 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
7. Samoilenko IG, Chernyshova OE, Dolynskiy VV. Idiopathic manifestation of Mitchell's syndrome (erythromelalgia) in a child. *Child's Health*. 2016;(3):121–123. (In Russ.)
8. Parhomenko EV, Sorokina EA. Klinicheskiy sluchay: eritromelalgiya. *Rossiyskiy zhurnal boli*. 2019;17(S1):20–21. (In Russ.)
9. Shchava SN. Klinicheskiy sluchay eritromelalgii (sindrom Mitchella) – redkogo vazomatornogo nevroza konechnostey. *Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya*. 2013;11(2):28–29. (In Russ.)
10. 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. DOI: 10.1155/2013/864961
11. Tham SW, Giles M. Current pain management strategies for patients with erythromelalgia: a critical review. *J Pain Res*. 2018;11:1689–1698. DOI: 10.2147/JPR.S154462
12. Ueda H. Molecular mechanisms of neuropathic pain-phenotypic switch and initiation mechanisms. *Pharmacol Ther*. 2006;109(1–2):57–77. DOI: 10.1016/j.pharmthera.2005.06.003
13. Orstavic K, Jorum E. Microneurographic findings of relevance of pain in patients with erythromelalgia and patients with diabetic neuropathy. *Neurosci Lett*. 2010;470(3):180–184. DOI: 10.1016/j.neulet.2009.05.061

## 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

**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

**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

**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

**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

**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

**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