© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2023

Дружинина Е.С.[1,2], Исаев И.В.[2], Костылев Ф.А.[2], Нарбутов А.Г.[2], Заваденко Н.Н.[1]

Венозная мальформация как редкая причина нейропатии седалищного нерва

[1]ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова», Москва, Россия;
[2]Российская детская клиническая больница ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова», Москва, Россия

Нейропатия седалищного нерва (СН) — редкий и трудный диагноз в педиатрической практике и часто сопровождается трудно контролируемой нейропатической болью. Самыми распространёнными причинами повреждения СН у детей являются травма и ятрогенные поражения, реже причиной становятся опухолевые и сосудистые образования, среди которых самые редкие — интраневральные венозные мальформации. Мы представляем клинический случай мальчика 13 лет с правосторонней нейропатией СН с невыраженным нейропатическим болевым синдромом, асимметрией стоп и скудными нарушениями моторной и сенсорной функций конечности в течение 5 лет, которые нарушали походку.
Нейрофизиологическое тестирование позволило локализовать процесс и обнаружило асимметрию сенсорных и моторных ответов при тестировании нервов ног, при электромиографии определены изменения в мышцах, иннервируемых СН справа. Магнитно-резонансная томография выявила увеличение правого СН в области таза с неоднородным накоплением контрастного вещества. Из-за боли в конечности и вынужденного её положения — согнутой в коленном суставе — в качестве терапевтической стратегии было выбрано хирургическое лечение в объёме эндоневрального невролиза в сочетании с таргетной терапией — приёмом иммунодепрессанта.
Гистологическое исследование интраневрального образования подтвердило наличие венозной мальформации в виде разнокалиберных толсто- и тонкостенных сосудистых полостей с наличием фиброза и лимфоцитарной инфильтрацией. Результатом лечения было купирование нейропатического болевого синдрома и восстановление ходьбы у ребёнка.

Ключевые слова: венозная мальформация; нейропатия седалищного нерва; педиатрия; магнитно-резонансная томография; электромиография

Соблюдение этических стандартов. От законного представителя пациента получено добровольное информированное согласие на проведение лечения и публикацию данных.

Для цитирования: Дружинина Е.С., Исаев И.В., Костылев Ф.А., Нарбутов А.Г., Заваденко Н.Н. Венозная мальформация как редкая причина нейропатии седалищного нерва. *Неврологический журнал имени Л.О. Бадаляна*. 2023; 4(3): 175–180.
https://doi.org/10.46563/2686-8997-2023-4-3-175-180
https://elibrary.ru/qyuwmr

Для корреспонденции: Дружинина Евгения Сергеевна, к.м.н., доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики имени академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 117997, Москва.
E-mail: naumovaes@gmail.com

Участие авторов:

Дружинина Е.С.	обзор публикаций по теме статьи, сбор и анализ данных, написание текста рукописи;
Исаев И.В.	выполнение хирургического вмешательства, написание текста статьи;
Костылев Ф.А.	сбор данных, написание текста статьи;
Нарбутов А.Г.	выполнение хирургического вмешательства, написание текста статьи;
Заваденко Н.Н.	написание текста статьи, проверка критически важного интеллектуального содержания, окончательное утверждение для публикации рукописи.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 13.03.2023
Принята к печати 27.03.2023
Опубликована 13.10.2023

Evgeniya S. Druzhinina[1,2], Igor V. Isaev[2], Fedor A. Kostylev[2], Anton G. Narbutov[2], Nikolay N. Zavadenko[1]

Venous malformation as a rare cause of sciatic neuropathy

[1]N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 117997, Russian Federation;
[2]Russian Children's Clinical Hospital of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 119571, Russian Federation

Sciatic neuropathy is rare and difficult to diagnose in pediatrics and often associated with difficult to control neuropathic pain. The most common causes of sciatic nerve damage in children include trauma and iatrogenic lesions, less often the cause is tumor and vascular formations, among which intraneural venous malformations are the rarest. We present a clinical case of a 13-year boy suffered from right sciatic pain neuropathy with unexpressed neuropathic pain syndrome, asymmetry of the feet, scant impairment of motor and sensory function of the limb for five years, which changed the gait. Neurophysiological testing showed possible location of the process, an asymmetry of sensory and motor responses when testing the nerves of the legs, and abnormal EMG in sciatic-innervated muscles. The magnetic resonance imaging (MRI) showed focal enlargement of the right sciatic nerve in the pelvic region with enhancement upon administration of contrast. Due to the presence of pain in the limb and its forced position — bent at the knee joint, surgical treatment — endoneural neurolysis in combination with targeted therapy by immunosuppressant, was chosen as a therapeutic strategy. The histological study of the intraneural formation confirmed the presence of a venous malformation (VM) in the form of heterogeneous thick– and thin-walled vascular cavities by the presence of fibrosis and lymphocytic infiltration. The result of the treatment was the relief of neuropathic pain syndrome and the recovering of the child gait.

Keywords: venous malformation; sciatic neuropathy; paediatrics; magnetic resonance imaging; electromyography

Compliance with ethical standards. Voluntary informed consent was obtained from the patient's legal representative for treatment and publication of data.

For citation: Druzhinina E.S., Isaev I.V., Kostylev D.A., Narbutov A.G., Zavadenko N.N. Venous malformation as a rare cause of sciatic neuropathy. *Nevrologicheskiy zhurnal imeni L.O. Badalyana (L.O. Badalyan Neurological Journal)*. 2023; 4(3): 175–180. (In Russ.)
https://doi.org/10.46563/2686-8997-2023-4-3-175-180
https://elibrary.ru/qyuwmr

For correspondence: Evgenia S. Druzhinina, Department of neurology, neurosurgery and medical genetics, Pediatric Faculty N. I. Pirogov Russian National Research Medical University; Department of nervous system diseases with course of medical genetics and pediatric neurology, Moscow, 117997, Russian Federation. E-mail: umovaes@gmail.com

Information about authors:

Druzhinina E.S.,	https://orcid.org/0000-0002-1047-6307
Isaev I.V.,	https://orcid.org/0000-0003-2519-9442
Kostylev F.A.,	https://orcid.org/0000-0002-7977-6412
Narbutov A.G.,	https://orcid.org/0000-0003-0168-8671
Zavadenko N.N.,	https://orcid.org/0000-0003-0103-7422

Contribution:

Druzhinina E.S.	review of publications on the topic of the article, collection and analysis of data, writing the text of the manuscript;
Isaev I.V.	performing a surgical intervention, writing the text of an article;
Kostylev F.A.	data collection, writing the text of article;
Narbutov A.G.	performing a surgical intervention, writing the text of an article;
Zavadenko N.N.	writing the text of the article, checking critical intellectual content, final approval for publication of the manuscript.

All co-authors are responsible for the integrity of all parts of the manuscript and approval of its final version.

Acknowledgements. The study had no sponsorship.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: March 13, 2023
Accepted: March 27, 2023
Published: October 13, 2023

Введение

Венозные мальформации (ВМ) составляют 48,3% сосудистых мальформаций конечностей [1]. Эти аномалии являются врождёнными и растут с той же скоростью, что и ребёнок (в период гормональных всплесков ВМ манифестируют либо могут опережать рост ребёнка) и не регрессируют со временем. ВМ могут инфильтрировать седалищный нерв (СН), что сопровождается развитием его нейропатии, которая проявляется нейропатическим болевым синдромом, двигательными и чувствительными нарушениями. Диагноз основывается на физикальном осмотре и прежде всего обнаружении подкожных сосудистых изменений. Однако скудные клинические проявления нейропатии СН и отсутствие видимых изменений подкожных сосудов при глубокорасположенных аномалиях затрудняют постановку диагноза.

Нейровизуализация в таких ситуациях является ключевой в постановке диагноза, позволяет определить расположение мальформации по отношению к нерву субпараневрально, субэпиневрально или экстраневрально согласно классификации N.K. Prasad и соавт. [2], что важно для определения тактики ведения пациента.

Описание клинического случая

Представляем случай мальчика 13 лет с жалобами на боли по задней поверхности правого бедра, возникающие при разгибании ноги в коленном суставе. Болен с 8 лет, когда во время выполнения упражнения «шпагат» появилась резкая боль в бедре, в последующем боль распространилась на заднюю поверхность бедра. В течение последующих лет ребёнок получал консервативную терапию по поводу синдрома грушевидной мышцы без эффекта.

В неврологическом статусе на момент осмотра выявлено вынужденное положение правой ноги — сгибание в коленном суставе с развитием боли по задней поверхности бедра при попытке выпрямить ногу, что расценено как симптом натяжения, коленные и ахилловы рефлексы симметричные, пареза и гипотрофий мышц нижних конечностей нет, допустимая разница в объёме голеней 1 см, ходит с опорой на передний отдел правой стопы, асимметрия стоп без нарушения болевой чувствительности (**рис. 1**).

С целью топической локализации патологического процесса проведена электромиография (ЭМГ) на миографе «Keypoint» («Dantec»), по результатам которой нарушения проведения по сенсорным и моторным волокнам нервов ног не выявлено, обращала на себя внимание значимая асимметрия амплитуд сенсорных и моторных ответов D < S; игольчатым электродом выявлены нейрогенные изменения в мышцах, иннервируемых СН, без спонтанной активности в них — тестирована передняя большеберцовая, икроножная, длинная головка бицепса бедра, также исследована большая ягодичная мышца с нормальными параметрами потенциалов двигательных единиц. По результатам ЭМГ патологический процесс локализован на уровне СН **(таблица)**.

Для выявления генеза поражения нерва проведена МРТ мягких тканей на томографе 3Т («Discovery MR750w GEM»). Рутинный протокол сканирования включал получение изображений в стандартных 2D-импульсных последовательностях в аксиальной, коронарной проекциях в Т2-ВИ, Т2-ВИ с насыщением жира, Т2-ВИ по протонной плотности в условиях жироподавления; Т1-ВИ, 3D-Т1 CUBE, а также серию постконтрастных

***Рис. 1*. Вынужденное положение правой ноги и асимметрия стоп у пациента.**

***Fig. 1*. Forced position of the right leg and feet asymmetry in a patient.**

Параметры стимуляционной и игольчатой электромиографии
Nerve conduction study and EMG

Нерв Nerve	Амплитуда, мкВ/мВ Amplitude, μV /mV	Расстояние стимуляции, см Stimulation distance, cm	Скорость, м/с Velocity, m/sec
Правый икроножный нерв Right sural nerve	5	12	66
Левый икроножный нерв Left sural nerve	12	12	53
Норма Normal value	8	12–14	>40
Правый большеберцовый нерв Right tibial nerve	7	7	54
Левый большеберцовый нерв Left tibial nerve	7.6	7	56
Норма Normal value	3.6	7–8	>40
Мышца Muscle	Спонтанная активность Spontaneous activity	Максимальная амплитуда ПДЕ мкВ (норма) Maximum amplitude MUP mcV (normal value)	Средняя длительность ПДЕ мс (норма) Average duration MUP msec (normal value)
Правая передняя большеберцовая мышца Right anterior tibial muscle	–	5479 (2000)	12.8 (8.2–11.3)
Правая икроножная мышца Right calf muscle	–	3219 (2000)	10.9 (6.6–9.1)
Правая длинная головка бицепса бедра Right biceps femoris–long head	–	903 (2000)	8.9 (7.4–10.2)
Большая ягодичная мышца справа Right gluteus maximus	–	754 (2000)	8.8 (7.4–10.2)

изображений, полученных как в 2D-T1-ВИ, так и в 3D-T1 CUBE (**рис. 2–4**). Внутривенное контрастирование проводилось гадодиамидом из расчёта 0,2 мл/кг (0,1 ммоль/кг).

По результатам проведённого обследования высказано предположение о наличии периневриомы СН. С учётом наличия болевого синдрома проведено оперативное вмешательство в объёме внутреннего невролиза СН на уровне грушевидной мышцы (**рис. 5**).

При гистологическом исследовании интраоперационного материала выявлены разнокалиберные толсто- и тонкостенные сосудистые полости с наличием

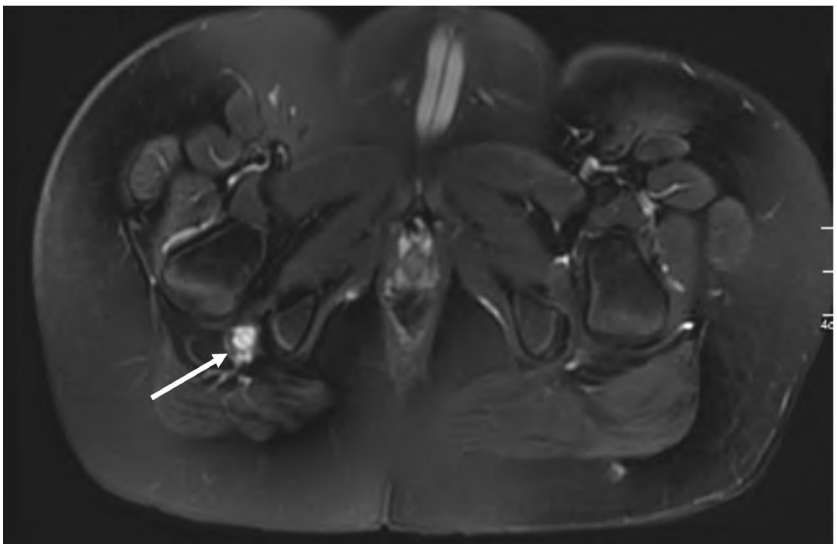

Рис. 2. **Увеличение в поперечном размере правого СН, его неоднородная структура (стрелка).**
Изображение в аксиальной проекции в Т2, взвешенное по протонной плотности в условиях жироподавления.
Fig. 2. **Increase in the transverse size of the sciatic nerve (SN), its heterogenic structure (arrow).**
Axial T2 image, weighted by proton density in fat-suppression conditions.

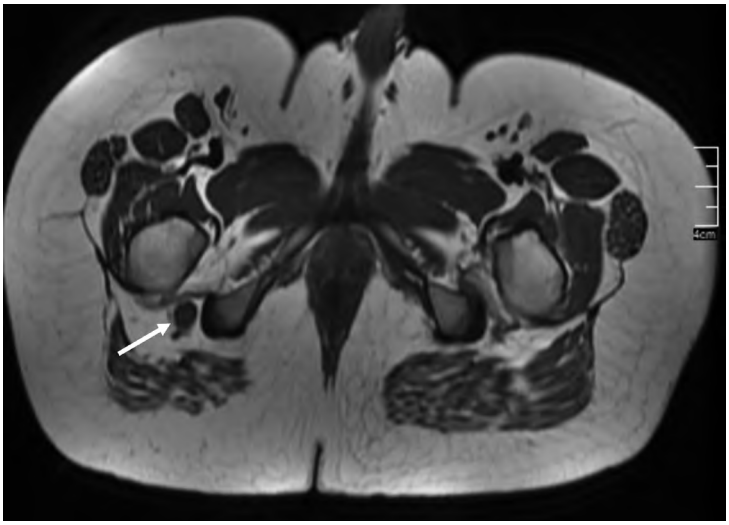

Рис. 3. **Однородная гипоинтенсивная ст руктура правого СН (стрелка).**
Т1-ВИ в аксиальной проекции (относительно скелетных мышц).
Fig. 3. **Overall hypointensive structure of the right SN (arrow).**
T1 weighted image in axial projection relatively to skeletal muscle.

фиброза и лимфоцитарной инфильтрации, негативной реакцией при иммуногистохимическом исследовании с антителами к S100.

В послеоперационном периоде отмечалось купирование болевого синдрома. Однако через 2 мес после оперативного лечения вновь стала беспокоить боль в области бедра. В настоящий момент пациент получает таргетную терапию сиролимусом в дозировке 2,5 мг под периодическим контролем концентрации препарата в плазме (целевая концентрация 6–15 нг/мл) с положительным эффектом в виде купирования боли.

Обсуждение

Нейропатия СН у детей встречается редко, и основными причинами являются травма или ятрогенное поражение. Ещё реже причиной развития поражения СН оказываются опухоли и сосудистые образования [3, 4]. У взрослых пациентов термин «ишиас», в отличие от детей, имеет совсем другое значение и ассоциируется с дегенеративным поражением позвоночника [4].

Образования СН чаще представлены опухолями нервных стволов: шванномами и нейрофибромами [5].

Интраневральные сосудистые образования встречаются ещё реже, особенно в виде изолированного по-

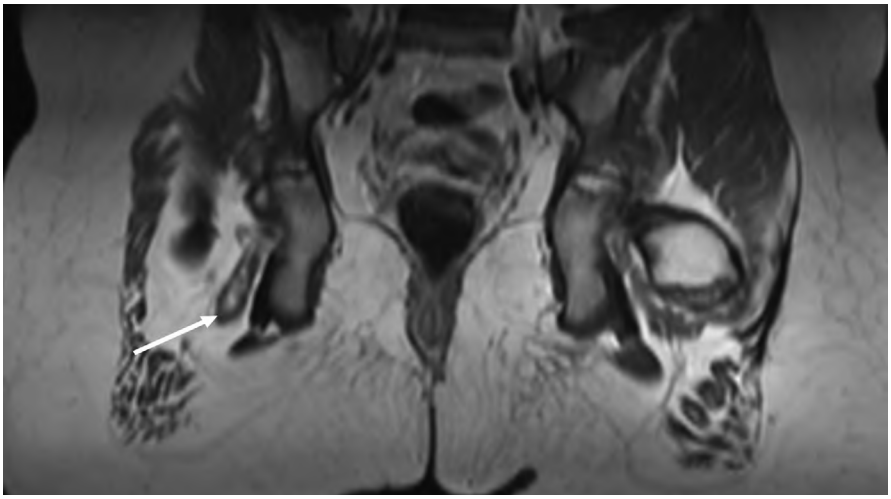

Рис. 4. **Неоднородное и интенсивное накопление контрастного агента по протяжению увеличенного правого СН (стрелка).**
Постконтрастное Т1-ВИ.
Fig. 4. **The heterogeneous and intense accumulation of contrast agent along the length of the enlarged right SN (arrow).**
Postcontrast T1-wieghted image

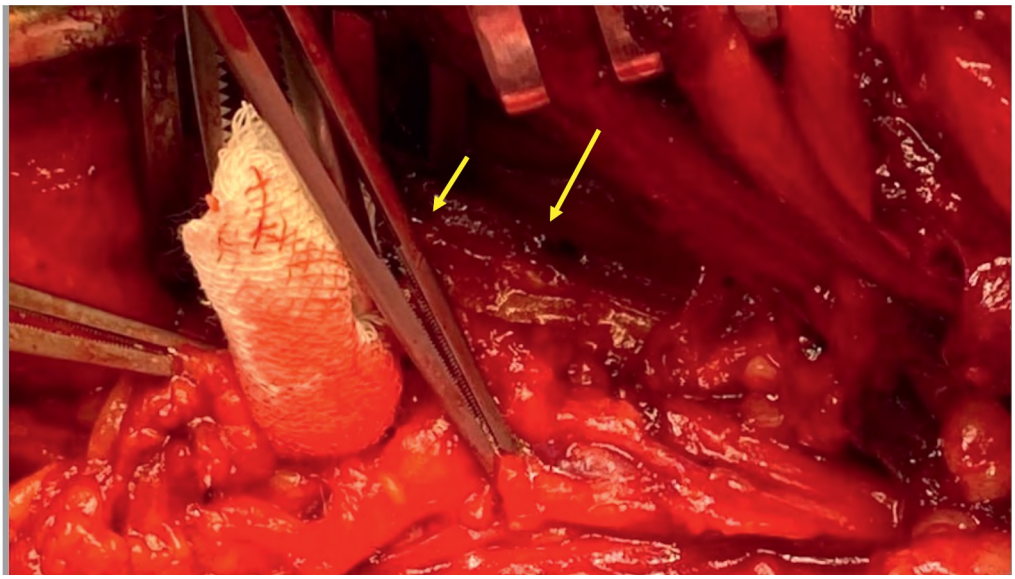

Рис. 5. **В области грушевидной мышцы определяется интраневральное расположение ВМ на протяжении 1,5–2,0 см.**
Интраоперационная картина. Проведено интраневральное иссечение участка мальформации.
Fig. 5. **In the area of piriformis muscle there is determined the intraneural location of the venous malformation of 1.5–2.0 cm in length.**
Intraoperation picture. There was performed intraneural excision of the malformation area.

ражения нерва (капиллярная мальформация, ВМ, артериовенозная мальформация) [6], а не как проявление синдрома Клиппеля–Треноне (врождённая ангиодисплазия), который характеризуется триадой симптомов: сосудистыми пятнами, варикозными атипичными венами, гипертрофией мягких тканей и костей с увеличением объёма и длины поражённой конечности [7, 8].

Особенностью представленного клинического случая является отсутствие видимых кожных проявлений — венозной сети, что не позволило сразу заподозрить сосудистую причину нейропатии СН. Дифференциальный диагноз проводился с периневриомой СН. В пользу интраневральной периневриомы был медленно текущий процесс с развитием гипотрофий мышц конечности и уменьшение её в размере [9], что хорошо было видно при клиническом осмотре. Болевой синдром не характерен для больных с периневриомой, но может встречаться, по данным разных исследователей, в 17–40% случаев [10, 11].

Именно схожесть клинической и рентгенологической картины [4] — наличие увеличенного СН с накоплением контраста при МРТ не всегда позволяет, как

в случае нашего пациента, дифференцировать с периневриомой.

ЭМГ при нейропатии СН играет ключевую роль для постановки именно топического диагноза, однако ЭМГ с использованием игольчатым электродом часто ассоциировано с плохой переносимостью самого исследования у детей [12]. При этом ЭМГ может не выявить нейрогенных изменений в мышцах, иннервируемых СН [6], или, наоборот, помочь локализовать патологический процесс [12]. Более чем в 90% случаев изменения на ЭМГ представлены сенсомоторной дегенерацией [13], как и у нашего больного. Кроме того, в представленном случае при ЭМГ был получен сенсорный ответ при тестировании чувствительных нервов на поражённой стороне, что связывают с благоприятных исходом нейропатии [13].

Тактика ведения пациентов с нейропатией СН зависит от её причины. Например, при интраневральной периневриоме часто пациенты ведутся консервативно, несмотря на уменьшение моторного дефицита после оперативного лечения более чем у половины больных [14].

Одной из целей проведения оперативного лечения является купирование боли, однако этого не всегда удаётся достичь [6], как и в случае нашего пациента. Возобновление болевого синдрома, вероятнее всего, обусловлено неполным удалением сосудистого внутриневрального образования во избежание грубого неврологического дефицита.

С антипролиферативной целью пациенту назначен препарат сиролимус (рапамицин), основной механизм действия которого основан на ингибировании киназы mTOR (mammalian target of rapamycin — мишень рапамицина у млекопитающих), фермента клеточного цикла, в том числе ангиогенеза [15, 16]. Опираясь на инструкцию к препарату в Российской Федерации, сиролимус пациентам моложе 18 лет назначается консилиумом врачей с оформлением протокола врачебной комиссии несмотря на то, что данный препарат около 15 лет применяется именно с антипролиферативной целью у детей [17].

Заключение

ВМ является редкой причиной нейропатии СН в педиатрической практике и требует тщательного обследования для определения этиологии и тактики ведения пациентов.

ЛИТЕРАТУРА (пп. 1-16 см. REFERENCES)

17. Донюш Е.К., Кондрашова З.А., Поляев Ю.А., Гарбузов Р.В. Опыт использования сиролимуса в лечении детей с сосудистыми аномалиями. *Российский журнал детской гематологии и онкологии (РЖДГиО)*. 2020; 7(3): 22-31. https://doi.org/10.21682/2311-1267-2020-7-3-22-31

REFERENCES

1. Greene A.K., Liu A.S., Mulliken J.B., Chalache K., Fishman S.J. Vascular anomalies in 5,621 patients: guidelines for referral. *J. Pediatr. Surg*. 2011; 46(9): 1784–9. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.05.006
2. Prasad N.K., Chawla A., Lalezari S., de Ruiter G.C., Howe B.M., Amrami K.K., et al. A radiological classification system for intraneural vascular anomalies: assessment of potential for resection with high-resolution MRI. *Acta. Neurochir. (Wien)*. 2016; 158(2): 329–34; discussion 334. https://doi.org/10.1007/s00701-015-2663-6
3. Khandelwal D.C., Sharma C.M., Srinivasan J. Pediatric sciatic neuropathies: a 30-year prospective study. *Neurology*. 2011; 77(19): 1772; author reply 1772. https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e318239beb3
4. Jaque-Almendras C., Escobar R.G., Caicedo-Feijoo A., Beytía-Reyes M.L.A., Correa-Pérez S., Gejman-Enríquez R., et al. Pediatric sciatic neuropathy: Clinical presentation and long term follow up. *Rev. Chil. Pediatr*. 2020; 91(1): 85–93. https://doi.org/10.32641/rchped.v91i1.1355
5. Johal K.S., Platsas L., Chen H.C. Chronic sciatic nerve compression secondary to arteriovenous malformation: case discussion and literature review. *Ann. R. Coll. Surg. Engl*. 2021; 103(9): e278–81. https://doi.org/10.1308/rcsann.2020.7134
6. Van Gompel J.J., Griessenauer C.J., Scheithauer B.W., Amrami K.K., Spinner R.J. Vascular malformations, rare causes of sciatic neuropathy: a case series. *Neurosurgery*. 2010; 67(4): 1133–42; discussion 1142. https://doi.org/10.1227/NEU.0b013e3181ecc84e
7. Ilhanli I., Keskin O., Arslan E., Ekiz M. Sciatic nerve hypertrophy with Klippel-Trenaunay syndrome: a case report. *Turk. Neurosurg*. 2015; 25(3): 500–2. https://doi.org/10.5137/1019-5149.JTN.10523-14.1
8. Das R., Kumar I., Verma A., Shukla R.C. Spectrum of imaging findings in Klippel-Trenaunay syndrome affecting lower limbs: a report of three cases. *Egypt. J. Radiol. Nucl. Med*. 2019; 50: 104. https://doi.org/10.1186/s43055-019-0123-7
9. Pendleton C., Lenartowicz K.A., Howe B.M., Spinner R.J. Limb undergrowth in intraneural perineuriomas: an under-recognized association. *World Neurosurg*. 2020; 141: e670–6. https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.05.280
10. Mauermann M.L., Amrami K.K., Kuntz N.L., Spinner R.J., Dyck P.J., Bosch E.P., et al. Longitudinal study of intraneural perineurioma a benign, focal hypertrophic neuropathy of youth. *Brain*. 2009; 132(Pt. 8): 2265–76. https://doi.org/10.1093/brain/awp169
11. Brand C., Pedro M.T., Pala A., Heinen C., Scheuerle A., Braun M., et al. Perineurioma: A Rare Entity of Peripheral Nerve Sheath Tumors. *J. Neurol. Surg. A. Cent. Eur. Neurosurg*. 2022; 83(1): 1–5. https://doi.org/10.1055/s-0041-1726110
12. Srinivasan J., Escolar D., Ryan M., Darras B., Jones H.R. Pediatric sciatic neuropathies due to unusual vascular causes. *J. Child. Neurol*. 2008; 23(7): 738–41. https://doi.org/10.1177/0883073808314163
13. Cherian R.P., Li Y. Clinical and electrodiagnostic features of non-traumatic sciatic neuropathy. *Muscle. Nerve*. 2019; 59(3): 309–14. https://doi.org/10.1002/mus.26380
14. Uerschels A.K., Krogias C., Junker A., Sure U., Wrede K.H., Gembruch O. Modern treatment of perineuriomas: a case-series and systematic review. *BMC Neurol*. 2020; 20(1): 55. https://doi.org/10.1186/s12883-020-01637-z
15. Maruani A., Tavernier E., Boccara O., Mazereeuw-Hautier J., Leducq S., Bessis D., Guibaud L., Vabres P., Carmignac V., Mallet S., Barbarot S., Chiaverini C., Droitcourt C., Bursztejn A.C., Lengellé C., Woillard J.B., Herbreteau D., Le Touze A., Joly A., Léauté-Labrèze C., Powell J., Bourgoin H., Gissot V., Giraudeau B., Morel B. Sirolimus (Rapamycin) for Slow-Flow Malformations in Children: The Observational-Phase Randomized Clinical PERFORMUS Trial. JAMA Dermatol. 2021 Nov 1; 157(11): 1289-1298. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2021.3459. PMID: 34524406; PMCID: PMC8444064.
16. Hawkins C.M., Chewning R.H. Diagnosis and Management of Extracranial Vascular Malformations in Children: Arteriovenous Malformations, Venous Malformations, and Lymphatic Malformations. Semin Roentgenol. 2019; 54(4): 337-348. https://doi.org/10.1053/j.ro.2019.06.004. Epub 2019 Jun 26. PMID: 31706367.
17. Donyush E.K., Kondrashova Z.A., Polyaev Yu.A., Garbuzov R.V. Sirolimus for the treatment of vascular anomalies in children. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2020; 7(3): 22-31. (In Russ.) https://doi.org/10.21682/2311-1267-2020-7-3-22-31