

Электромиография в диагностике поражения срединного нерва при синдроме запястного канала у детей с мукополисахаридозами

А.Л. Куренков¹, Т.В. Подклетнова¹, Л.М. Кузенкова¹, Б.И. Бурсагова¹,
С.С. Никитин², А.К. Геворкян¹, Н.Д. Вашакмадзе¹

¹ ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН;

² НИИ общей патологии и патофизиологии РАМН, Москва

Контакты: Алексей Львович Куренков alkurenkov@gmail.com

Синдром запястного канала (СЗК) — частое заболевание у взрослых, а у детей встречается крайне редко. У детей с мукополисахаридозами (МПС) СЗК описывается как осложнение при деформации костей запястья, отложении гликозаминогликанов в тендосиновиальных образованиях и их накоплении в соединительной ткани flexor retinaculum. В детском возрасте электромиография (ЭМГ) является основным методом выявления СЗК, поскольку характерные для взрослых жалобы и клинические проявления СЗК (парестезии, онемение кисти и пальцев, слабость кисти и др.) у детей с МПС отсутствуют или скрыты ввиду отсутствия жалоб из-за когнитивных нарушений. В статье представлены результаты исследования 40 детей с разными типами МПС в возрасте от 1 года 8 мес до 18 лет. ЭМГ-признаки СЗК обнаружены у каждого ребенка с МПС I типа, в 80,9 % случаев при МПС II типа, в 100 % случаев при МПС VI типа, в то время как при МПС III и IV типов ни в одном случае не выявлено поражения срединного нерва в запястном канале. СЗК у детей с МПС отмечался с 2 сторон, хотя в большинстве случаев имела асимметрию степени выраженности поражения с преобладанием на одной из сторон. Самый ранний возраст, когда были выявлены ЭМГ-признаки СЗК у детей с МПС II типа — 2 года 11 мес. При этом только у 1 ребенка с МПС II типа в возрасте 4 лет не было признаков СЗК. При МПС I и МПС VI типов дети в возрасте до 4 лет нами не наблюдались, но у ребенка с МПС I типа в 4 года был выявлен СЗК с уже выраженными изменениями срединного нерва. Атрофия мышц тенара, как осложнение СЗК, у детей с МПС развивается быстро, поэтому необходимо проведение регулярных ЭМГ-исследований с целью выявления даже минимальных ранних признаков поражения срединного нерва в запястном канале для своевременного направления ребенка на хирургическое лечение, что позволяет сохранить функцию кисти, необходимую для адекватного развития ребенка.

Ключевые слова: мукополисахаридоз I–IV типов, мукополисахаридоз VI типа, ферментзаместительная терапия, синдром запястного канала, электромиография, дистальная латентность М-ответа, скорость распространения возбуждения по периферическому нерву, хирургическая декомпрессия срединного нерва, качество жизни

Electromyography in diagnostic of median nerve lesion in carpal tunnel syndrome of children with mucopolysaccharidoses

A.L. Kurenkov¹, T.V. Podkletnova¹, L.M. Kuzenkova¹, B.I. Bursagova¹, S.S. Nikitin²,
A.K. Gevorgyan¹, N.D. Vashakmadze¹

¹ Center of Child Health, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow,

² Institute of General Pathology and Pathophysiology, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

Carpal tunnel syndrome (CTS) is a frequent syndrome in adults, but is very rare in children. CTS was described in children with mucopolysaccharidoses (MPS) as condition due to the deformation of carpal bones, deposition of glycosaminoglycans in tendosynovial tissue and connective tissue of flexor retinaculum. Electromyography is essential method for diagnostic CTS in children because typical symptoms of CTS (paresthesia, numbness of hand and fingers, atrophy and paresis of certain muscles) seen in adults are absent or not realized by children with MPS because of cognitive deficit despite the presence of nerve involvement. EMG results from 40 children with different types of MPS (age 1 year 8 months to 18 years) are presented. Neurophysiologic abnormalities related to CTS were found in every child with MPS I, in 80,9 % of cases — with MPS II and in every case — with MPS VI; no EMG signs of median nerve lesions in carpal channel were detected in patients with MPS III and MPS IV. CTS was bilateral in children with MPS I, II and VI, but usually there was an asymmetry of changes. We revealed CTS in one patient with MPS II as early as at the age 2 years 11 months. All children with MPS II had already CTS at the age of 4 years except one patient. Children with MPS I and MPS VI were not investigate before the age 4 years old, but one child 4 years old with MPS I had severe CTS. In children with MPS atrophy of thenar eminence muscles developed rapidly as complication of CTS. Therefore we recommend repeating of EMG regularly to identify earliest signs of median nerve disturbance in carpal channel and opportune surgical decompression of the entrapped nerve. It allows preserving normal function of hand that it is very important for adequate child development and quality of life.

Key points: mucopolysaccharidosis I, mucopolysaccharidosis II, mucopolysaccharidosis III, mucopolysaccharidosis IV, mucopolysaccharidosis VI, enzyme-replacement therapy, carpal tunnel syndrome, electromyography, distal latency CMAP, conduction velocity, surgical decompression of median nerve, quality of life

Мукополисахаридозы (МПС) — группа редких наследственных заболеваний, вызванных дефицитом разных лизосомных ферментов. Недостаточная активность фермента, специфического для каждого типа мукополисахаридоза, приводит к накоплению гликозаминогликанов в лизосомах тканей и органов, что обуславливает прогрессирующее нарушение соответствующих органов и системы организма больного. У пациентов с МПС могут быть поражены нервная, сердечно-сосудистая, дыхательная системы, желудочно-кишечный тракт, органы зрения и слуха, опорно-двигательный аппарат.

МПС отличаются гетерогенностью как в отношении возраста дебюта, так и по тяжести течения заболевания. Чаще всего 2 этих признака коррелируют друг с другом: ранний возраст дебюта соответствует среднетяжелому и тяжелому течению заболевания. Начальные симптомы болезни могут появиться как в первом полугодии, так и в конце первого десятилетия жизни ребенка. Независимо от тяжести течения у всех больных имеют место разный по степени выраженности дизморфизм черт лица по типу «гаргоилизма» (за исключением больных IV типом), увеличение печени и селезенки, тугоподвижность и контрактуры суставов (у больных IV типом сочетается с гипермобильностью некоторых суставов), поражение клапанов сердца и обструкция верхних дыхательных путей. Спектр неврологических симптомов варьирует при разных типах МПС — от парциального и быстро прогрессирующего когнитивного дефицита до грубой задержки развития или интеллектуальной недостаточности, развития синдрома запястного (карпального) канала (СЗК), псевдобульбарного синдрома, спастического тетрапареза, гидроцефалии, симптоматической эпилепсии в тяжелых случаях. Наряду с такими специалистами, как отоларинголог, кардиолог, ортопед, пульмонолог, физиотерапевт, врач лечебной физкультуры, важную роль в лечении пациентов, страдающих МПС, играют неврологи и нейрохирурги.

Неврологические нарушения у больных МПС разных типов весьма разнообразны, условно их можно разделить на патологию центральной и периферической нервной системы. Наиболее частым симптомом поражения центральной нервной системы (ЦНС) является различный по степени выраженности интеллектуальный дефицит. Он может широко варьировать в зависимости от типа МПС, тяжести его течения, степени поражения зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой системы, тяжести апноэ во сне. Например, все пациенты с МПС IV типа имеют сохраненный интеллект, а у больных VI типом в небольшом проценте случаев отмечается парциальный когнитивный дефицит за счет тяжести поражения других органов и систем, зрения, слуха. Дети с МПС III типа всегда имеют тяжелую задержку развития с последующим регрессом приобретенных навыков

и грубыми поведенческими нарушениями. Когнитивные функции больных МПС I и II типов могут быть как абсолютно сохраненными при мягком течении заболевания, так и значительно нарушенными при ранних формах с тяжелым течением. К поражениям ЦНС относятся задержка психоречевого развития или регресс уже имеющихся интеллектуальных навыков, нарушения поведения, расстройства сна, гидроцефалия, псевдобульбарный синдром, миелопатия шейного или грудного отделов позвоночника, центральный тетрапарез, симптоматическая эпилепсия. Поражение периферической нервной системы включает нейро-сенсорную тугоухость, патологию зрительных нервов, туннельные синдромы.

СЗК является часто встречающейся туннельной невропатией у взрослых, в то время как у детей это состояние наблюдается крайне редко [1]. При МПС у детей СЗК наблюдается часто и развивается достаточно рано [2–4]. Причиной поражения срединного нерва в запястном канале при МПС служит комбинация факторов — деформация костей, отложение гликозаминогликанов в тендосиновиальных образованиях, их накопление в соединительной ткани *flexor retinaculum* [5]. Клинические симптомы СЗК у детей с МПС обычно выражены неярко и имеют атипичные проявления. Также дети с МПС часто не в состоянии четко сформулировать жалобы вследствие страдания когнитивной сферы. Все это приводит к тому, что диагноз СЗК у детей с МПС ставится поздно, когда поражение срединного нерва уже необратимо.

Электромиография (ЭМГ) позволяет установить уровень и степень поражения периферического нерва на разных уровнях, а также ответить на вопрос о том, какой тип поражения преобладает — аксональный или демиелинизирующий [6]. Не менее важно уточнение, какие именно волокна периферического нерва преимущественно вовлечены в патологический процесс — сенсорные или моторные. Ответы на эти вопросы крайне важны, поскольку терапевтические подходы при разных поражениях периферических нервов различаются. Выявление поражения периферического нерва по типу туннельного синдрома зачастую ставит вопрос о целесообразности нейрохирургического лечения [7].

Выделены диагностические критерии СЗК у взрослых, основанные на клинических данных и результатах ЭМГ-исследования. У детей с МПС для постановки диагноза СЗК приходится ориентироваться только на данные ЭМГ, так как для детей с МПС часто характерно бессимптомное течение СЗК. Кроме того, при приведении ЭМГ-исследования у пациентов с МПС имеются методологические сложности, связанные с малыми размерами кисти ребенка, меньшим расстоянием между регистрирующими и стимулирующими электродами, что влечет за собой вероятность ошибки при проведении измерений [8]. ЭМГ у детей

с МПС в отдельных случаях даже может требовать проведения седации для получения точных результатов [9].

Цель исследования — изучение распространенности и степени выраженности поражения срединного нерва в запястном канале при разных типах МПС у детей.

Материалы и методы

Сорок детей с разными типами МПС в возрасте от 1 года 8 мес до 18 лет (средний возраст $8,8 \pm 4,7$ года; 28 мальчиков, 7 девочек). Исследованы следующие типы МПС: I тип ($n = 5$, средний возраст $9,9 \pm 4,5$ года; 1 мальчик, 4 девочки), все дети на момент исследования получали ферментзаместительную терапию; II тип ($n = 21$, средний возраст $7,3 \pm 4,6$ года, все мальчики); III тип ($n = 8$, средний возраст $8,9 \pm 3,0$ года, 5 мальчиков, 3 девочки); IV тип ($n = 3$, средний возраст $8,1 \pm 1,4$ года, все мальчики); VI тип ($n = 3$, средний возраст $12,3 \pm 4,4$ года, 1 мальчик, 2 девочки).

Использованы следующие методы.

Клинический: сбор жалоб и анамнестических данных, общесоматическое, клиничко-неврологическое и ортопедическое тестирование. Для оценки болевых феноменов в области запястья проводились клинические тесты Тинеля и Фалена.

ЭМГ: проводилось стимуляционное исследование срединного и локтевого нервов по стандартной методике с оценкой функционального состояния двигательных и сенсорных волокон [10].

Исследование выполнено на электромиографе «Viking Bravo» фирмы «Nikolet» (США) с использованием стандартных одноразовых накожных электродов.

При исследовании двигательных волокон срединного нерва регистрирующий электрод располагался над *thenar* в области проекции мышцы, отводящей I палец кисти, референтный электрод — на 2-й фаланге I пальца. Стимуляцию проводили в области проекции нерва в нижней трети предплечья на 1 см проксимальнее запястья (1-я точка) и в области локтевой ямки, медиальнее сухожилия двуглавой мышцы плеча (2-я точка).

При исследовании двигательных волокон локтевого нерва регистрирующий электрод располагался над *hypothenar* в области проекции мышцы, отводящей V палец кисти, референтный электрод — на 2-й фаланге V пальца. Стимуляцию проводили в области проекции нерва на 1 см проксимальнее запястья в нижней трети предплечья по внутреннему краю предплечья (1-я точка) и в области локтя (2-я точка).

При тестировании моторных волокон срединного и локтевого нервов анализировали дистальную латентность М-ответа, скорость распространения возбуждения (СРВ), амплитуду и площадь отрицательного пика М-ответа.

При исследовании чувствительных волокон срединного нерва применялась методика антидромной электрической стимуляции; регистрирующие электроды

располагались на указательном пальце (активный — на 1-й фаланге, референтный — на 2-й фаланге); стимулирующий электрод позиционировали над срединным нервом в нижней трети предплечья на 1 см проксимальнее запястья.

При исследовании чувствительных волокон локтевого нерва также использовалась антидромная стимуляция; регистрирующие электроды располагались на V пальце кисти (активный — на 1-й фаланге, референтный — на 2-й фаланге), стимулирующий электрод позиционировали над локтевым нервом в нижней трети предплечья по внутреннему краю предплечья на 1 см проксимальнее запястья.

При оценке чувствительных волокон срединного и локтевого нервов анализировали дистальную латентность потенциала действия (ПД) нерва, СРВ, амплитуду ПД нерва (от пика до пика).

Методы математической статистики. Статистический анализ результатов проводился с помощью параметрического (парный критерий t-Стьюдента) метода.

С учетом того, что общепринятых ЭМГ-критериев СЗК у детей с МПС нет, в нашем исследовании поражением срединного нерва в запястном канале считали совокупность следующих признаков: 1) увеличение дистальной латентности М-ответа $> 4,0$ мс; 2) замедление СРВ по сенсорным волокнам < 50 м/с; 3) снижение амплитуды ПД нерва < 20 мкВ.

Результаты

Частота встречаемости поражения срединного нерва в запястном канале у детей с рассматриваемыми типами МПС составила 62,5 %. Ни в одном случае не выявлено поражения локтевого нерва в канале Гийона. В зависимости от типа МПС ЭМГ-признаки СЗК обнаружены: I типа — у всех детей (100 %), II типа — в 80,9 % случаев, VI типа — у всех детей (100 %), III и IV типов — ни в одном случае. При МПС у всех детей с СЗК поражение срединного нерва отмечалось с 2 сторон, хотя в большинстве случаев имела асимметрия степени выраженности поражения на 1 из сторон. Выявленное поражение касалось как чувствительных, так и двигательных волокон срединного нерва (табл. 1 и 2).

Наиболее значимыми ЭМГ-изменениями функционирования срединного нерва при СЗК у детей с МПС в рассматриваемой группе являлись: увеличение дистальной латентности М-ответа (рис. 1) и латентности ПД нерва (рис. 2), снижение амплитуды М-ответа и ПД нерва, снижение СРВ при тестировании чувствительных волокон.

У 14 пациентов (с МПС I, II и VI типов) ПД нерва не регистрировался, в то время как у тех же больных М-ответ не регистрировался в 10 случаях. У всех пациентов, у которых при ЭМГ-исследовании отсутствовал М-ответ при стимуляции срединного нерва была выявлена атрофия мышц тенара (рис. 3), что клинически проявлялось в невозможности отвести I палец кисти

Таблица 1. Выраженность сенсорных ЭМГ-нарушений для срединного нерва у детей с разными типами МПС ($n = 40$)

Тип МПС	Дистальная латентность, мс	Дистальная СРВ, м/с	Амплитуда ПД нерва, мкВ
I	$3,56 \pm 0,45$	$23,75 \pm 4,72$	$7,80 \pm 1,07$
II	$3,32 \pm 0,93$	$32,58 \pm 10,24$	$20,35 \pm 10,23$
III	$1,86 \pm 0,33$	$53,31 \pm 5,09$	$31,38 \pm 2,91$
IV	$1,91 \pm 0,31$	$51,96 \pm 5,17$	$34,24 \pm 3,76$
VI	$3,25 \pm 0,52$	$31,64 \pm 7,34$	$14,50 \pm 3,65$
Средние значения	$2,78 \pm 0,98$	$39,60 \pm 10,91$	$21,72 \pm 4,87$

Таблица 2. Выраженность моторных ЭМГ-нарушений для срединного нерва у детей с разными типами МПС ($n = 40$)

Тип МПС	Дистальная латентность, мс	СРВ на предплечье, м/с	Амплитуда М-ответа, мВ	Площадь М-ответа, мс·мВ
I	$6,71 \pm 1,73$	$52,31 \pm 9,54$	$0,50 \pm 0,24$	$3,47 \pm 1,71$
II	$6,15 \pm 2,17$	$49,39 \pm 8,31$	$4,37 \pm 2,27$	$12,45 \pm 6,34$
III	$3,32 \pm 1,02$	$51,74 \pm 6,38$	$5,79 \pm 1,66$	$17,89 \pm 4,36$
IV	$3,26 \pm 0,81$	$51,93 \pm 5,99$	$5,64 \pm 1,70$	$16,98 \pm 3,39$
VI	$6,08 \pm 1,59$	$49,16 \pm 7,73$	$1,62 \pm 0,52$	$4,33 \pm 1,12$
Средние значения	$5,11 \pm 1,85$	$50,91 \pm 10,11$	$3,58 \pm 1,65$	$11,02 \pm 4,94$

и противопоставить его V пальцу, нарушением щипкового захвата, резким нарушением мелкой моторики, затруднением самообслуживания, невозможностью овладения письмом и т. п. При повторном ЭМГ-исследовании через 6 мес у этих пациентов также не удалось зарегистрировать ни М-ответ, ни ПД-срединного нерва. Таким образом, отсутствие М-ответа и ПД нерва при стимуляции срединного нерва в области запястья и наличие атрофии мышц тенара являются критериями необратимого поражения срединного нерва в запястном канале.

Достаточно большое число пациентов с МПС II типа позволило провести дополнительный анализ в структуре поражения срединного нерва при СЗК. Так, самый ранний возраст, когда уже обнаруживались ЭМГ-признаки СЗК у ребенка с МПС II типа — 2 года 11 мес; самый поздний возраст, когда при МПС II типа не отмечалось поражения срединного нерва в карпальном канале, — 4 года. Повторные исследования с интервалом в 1 год у пациентов с МПС II типа при отсутствии ЭМГ-признаков СЗК показали, что за это время может сформироваться достаточно выраженное поражение срединного нерва в запястном канале, что позволяет поставить диагноз СЗК.

Обсуждение

На основании данных проведенного исследования можно констатировать, что СЗК является характерным

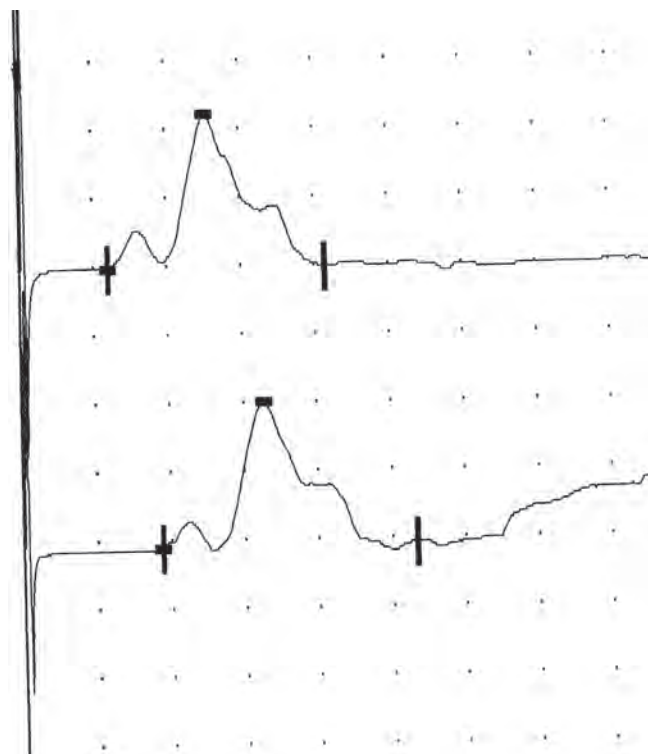


Рис. 1. Увеличение дистальной латентности и снижение амплитуды М-ответа при стимуляции правого срединного нерва у девочки 4 лет с СЗК при МПС I типа. Развертка — 5 мс/дел; усиление — 0,5 мВ/дел. Верхняя кривая — М-ответ при стимуляции срединного нерва на запястье. Нижняя кривая — М-ответ при стимуляции срединного нерва в области локтевой ямки. Дистальная латентность М-ответа — 5,9 мс; амплитуда негативного пика М-ответа — 1,1 мВ

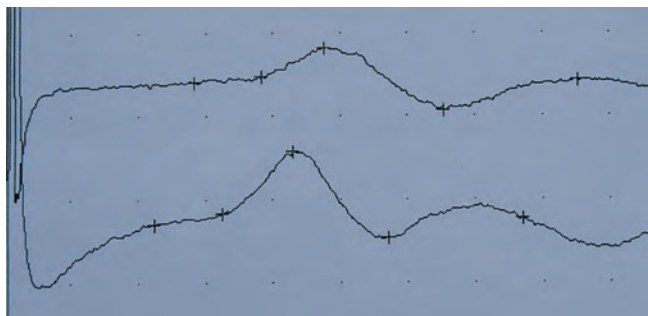


Рис. 2. Увеличение латентности, снижение СРВ по чувствительным волокнам, а также снижение амплитуды ПД нерва при стимуляции срединного нерва у девочки 4 лет с СЗК при МПС I типа. Развертка — 1 мс/дел; усиление — 10 мкВ/дел. Верхняя кривая — ПД нерва при стимуляции правого запястья; латентность — 3,8 мс; СРВ по чувствительным волокнам срединного нерва — 31,0 м/с; амплитуда — 9,5 мкВ. Нижняя кривая — ПД нерва при стимуляции левого запястья; латентность — 3,3 мс; СРВ по чувствительным волокнам срединного нерва — 36,2 м/с; амплитуда — 17,0 мкВ

проявлением поражения периферической нервной системы у пациентов с МПС I, II и VI типов, что согласуется с результатами других авторов [11, 12]. В детском возрасте ЭМГ-исследование служит основным методом выявления поражения срединного нерва в области запястного канала, поскольку характерные для взрослых жалобы и клинические проявления СЗК



Рис. 3. Атрофии мышц тенара у пациентки 7 лет с МПС I типа с двусторонним СЗК

(парестезии, онемение кисти и пальцев, слабость кисти и др.) у детей с МПС отсутствуют или скрыты ввиду отсутствия жалоб из-за когнитивных нарушений. При этом поражение срединного нерва в запястном канале формируется достаточно рано и приводит к ограничению двигательной функции кисти (снижению силы кисти, нарушению мелкой моторики, затруднению самообслуживания, невозможности удержания ручки и др.), что, в свою очередь, определяет значительное снижение качества жизни.

Наиболее значимыми ЭМГ-изменениями функционального состояния срединного нерва при СЗК у детей с МПС являлись: увеличение дистальной латентности М-ответа и ПД нерва, снижение амплитуд М-ответа и ПД нерва, замедление СРВ при тестировании чувствительных волокон. В ряде случаев степень поражения срединного нерва была настолько велика, что ПД нерва и М-ответ не регистрировались. В работах F. Norman-Taylor и соавт. [13], K. White и соавт. [8] показано, что увеличение дистальной латентности М-ответа и ПД нерва при стимуляции срединного нерва являются наиболее ранними признаками СЗК. В отличие от взрослых у детей с МПС невозможно применять метод стимуляции срединного нерва ниже и выше запястного канала в связи с малыми размерами кисти и небольшим расстоянием между регистрирующими и стимулирующими электродами. Это не позволяет у детей выявить достоверное снижение СРВ по двигательным волокнам срединного нерва на уровне запястного канала [14].

Самый ранний возраст, когда были выявлены ЭМГ-признаки СЗК у ребенка с МПС II типа — 2 года

11 мес. При этом только у 1 ребенка с МПС II типа в возрасте 4 лет не было признаков СЗК. При МПС I и VI типов дети в возрасте до 4 лет нами не наблюдались, но уже в 4 года у ребенка с МПС I типа был выявлен СЗК с выраженными изменениями срединного нерва.

По мнению J. Muenzer и соавт. [9] при МПС II типа ЭМГ-исследование для выявления СЗК следует проводить с возраста 4–5 лет, а при отсутствии признаков поражения срединного нерва в запястном канале повторять исследование с интервалом 1–2 года.

Учитывая полученные данные и быстрое развитие атрофий мышц тенара у детей с МПС I, II и VI типов, мы рекомендуем проводить ЭМГ-диагностику как можно раньше, т.е. сразу при постановке и подтверждении диагноза, а далее повторять исследование не реже чем каждые 6–12 мес. Целесообразность данного алгоритма ЭМГ-обследования особенно велика, поскольку своевременная хирургическая декомпрессия срединного нерва в запястном канале позволяет сохранить проводящие свойства нерва и обеспечить нормальную функцию кисти [7]. Хирургическое лечение при СЗК у пациентов с МПС следует обсуждать только при проведении ферментзаместительной терапии, так как описаны случаи повторного формирования СЗК после хирургической декомпрессии нерва. Также необходимо учитывать и степень выраженности поражения нерва, и уровень когнитивного дефицита.

Степень выраженности поражения срединного нерва в запястном канале зависит от возраста ребенка (с увеличением возраста выраженность поражения нерва нарастает) и типа МПС (самое тяжелое поражение наблюдается при МПС I и VI типов).

Развитие атрофии мышц тенара является критерием необратимого поражения срединного нерва. Показано, что при наличии атрофии тенара хирургическая декомпрессия срединного нерва в карпальном канале у ряда пациентов с МПС I типа не приводила к улучшению ЭМГ-показателей после операции [7].

Атрофия мышц тенара (отводящей I палец кисти, короткий сгибатель I пальца кисти, противопоставляющей I палец кисти) при СЗК у детей с МПС развивается быстро, поэтому при наблюдении за пациентами необходимо не только тщательное клиническое тестирование, но и проведение регулярных ЭМГ-исследований с целью выявления даже минимальных и ранних признаков поражения срединного нерва в запястном канале для сохранения качества жизни и адекватного развития ребенка.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Van Meir N., De Smet L. Carpal tunnel syndrome in children. *J Pediatr Orthop B* 2005;14(1):42–5.
2. Кузенкова Л.М., Подклетнова Т.В. Неврологические аспекты мукополисахаридозов. Труды II Национального конгресса «Неотложные состояния в неврологии» (под. ред. З.А. Суслиной, М.А. Пирадова). Москва, 2011. С. 158–163.
3. Yuen A., Dowling G., Johnstone B. et al. Carpal tunnel syndrome in children with mucopolysaccharidoses. *J Child Neurol* 2007; 2(3):260–3.
4. Haddad F.S., Jones D.H., Vellodi A. et al. Carpal tunnel syndrome in the mucopolysaccharidoses and mucopolipidoses. *J. Bone Joint Surg. Br.* 1997;79(4):576–582.
5. Van Heest A.E., House J., Krivit W., Walker K. Surgical treatment of carpal tunnel syndrome and trigger digits in children with mucopolysaccharide storage disorders. *J Hand Surg Am* 1998;23(2):236–43.
6. Katirji B. Electromyography in clinical practice. Philadelphia: MOSBY Elsevier, 2007. 417 p.
7. Meyer-Marcotty M.V., Kollewé K., Dengler R. et al. Carpal tunnel syndrome in children with mucopolysaccharidosis type 1H: diagnosis and therapy in an interdisciplinary centre. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2012;44(1):23–8.
8. White K., Kim T., Neufeld J.A. Clinical assessment and treatment of carpal tunnel syndrome in the mucopolysaccharidoses. *J Pediatr Rehabil Med* 2010;3(1):57–62.
9. Muenzer J., Beck M., Eng C.M. et al. Multidisciplinary management of Hunter syndrome. *Pediatrics* 2009;124(6): e1228–39.
10. Kimura J. Electrodiagnosis in Diseases of Nerve and Muscle: Principles and Practice. New York: Oxford University Press, 2013. 1146 p.
11. Van Meir N., De Smet L. Carpal tunnel syndrome in children. *Acta Orthop Belg* 2003;69(5):387–95.
12. Kwon J.Y., Ko K., Sohn Y.B. et al. High prevalence of carpal tunnel syndrome in children with mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome). *Am J Med Genet A* 2011;155A(6):1329–35.
13. Norman-Taylor F., Fixsen J.A., Sharrard W.J. Hunter's syndrome as a cause of childhood carpal tunnel syndrome: a report of three cases. *J Pediatr Orthop B* 1995;4(1): 106–9.
14. Daube J.R. Nerve conduction studies. In book: *Electrodiagnosis in Clinical Neurology* (ed. M.J. Aminoff). Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier, 2005. P. 285–320.