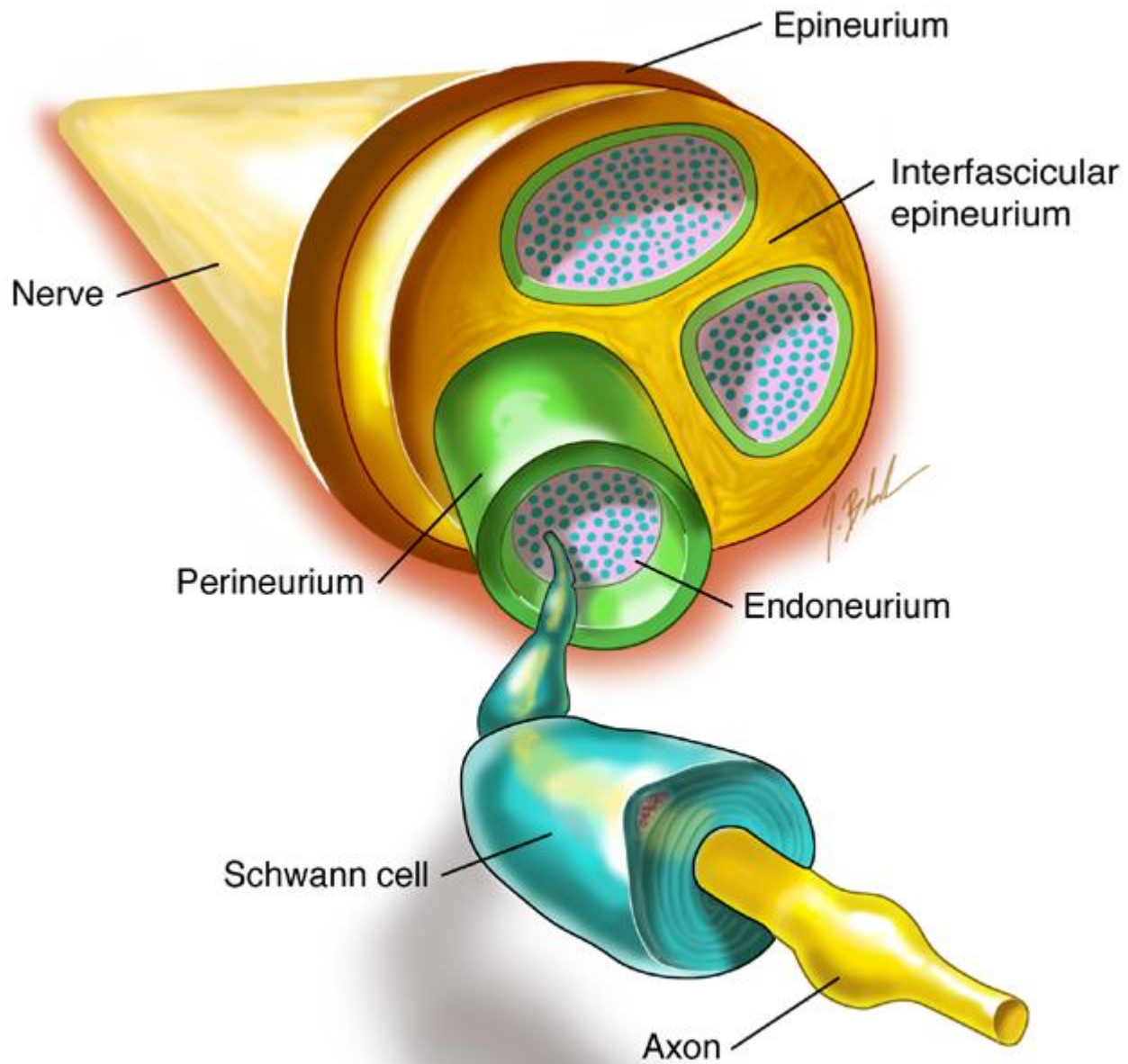


Полинейропатии

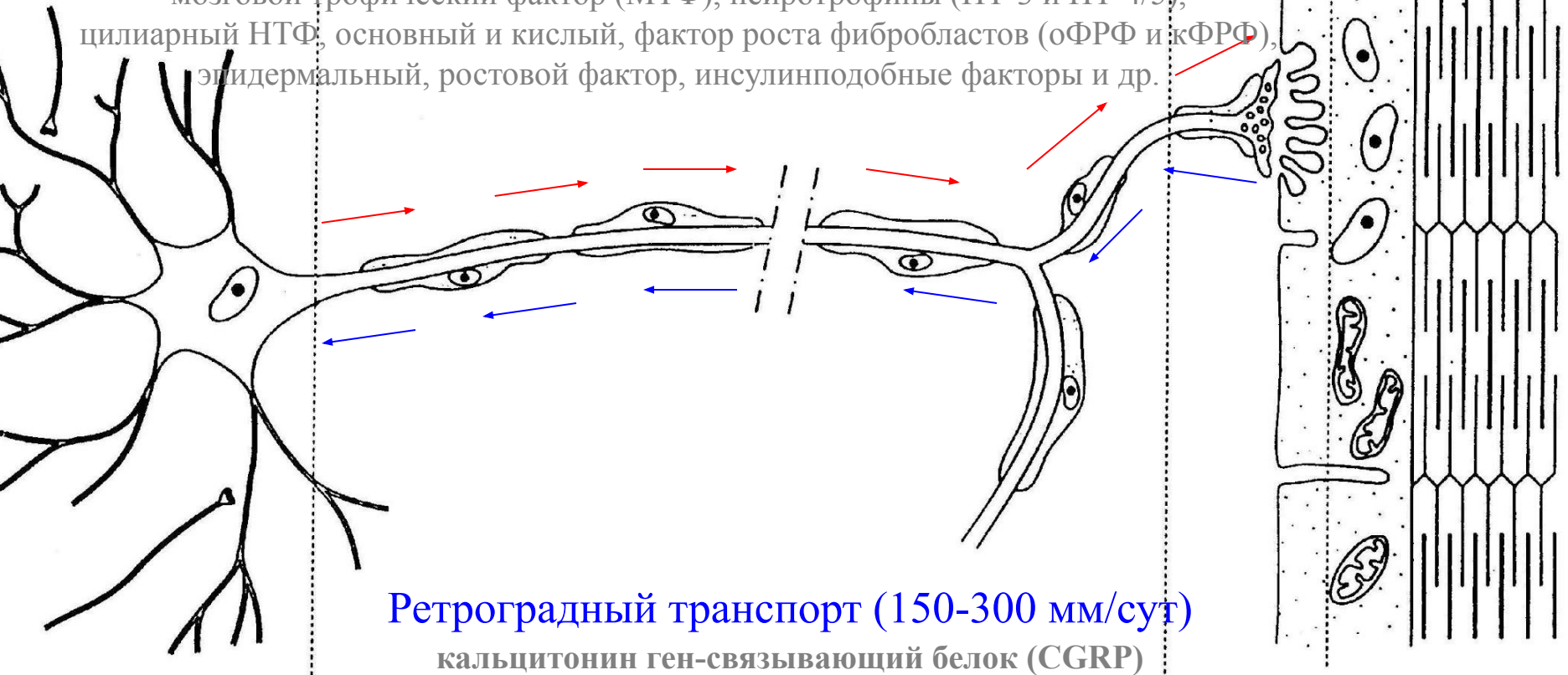


Медленный антеградный транспорт (1 мм/сут)

компоненты цитоскелета

Быстрый антеградный транспорт (200-400 мм/сут)

мозговой трофический фактор (МТФ), нейротрофины (НТ-3 и НТ-4/5),
цилиарный НТФ, основной и кислый, фактор роста фибробластов (оФРФ и кФРФ),
эпидермальный, ростовой фактор, инсулинподобные факторы и др.



Ретроградный транспорт (150-300 мм/сут)

кальцитонин ген-связывающий белок (CGRP)
рост-связанный протеин-43 (GAP-43)

Основные варианты поражения периферического нерва

- Валлеровское перерождение
- Аксональная дегенерация
- Сегментарная демиелинизация

Классификация заболеваний ПНС

- Фокальные нейропатии
(мононейропатия, радикулопатия,
плексопатия)
- Множественные мононейропатии
- Полинейропатии

Множественные мононейропатии

Характеризуются одновременным
или последовательным поражением
отдельных нервных стволов

Причины множественных мононейропатий

Поражение vasa nervorum	Васкулиты и другие заболевания соединительной ткани Диабетическая микроангиопатия ВИЧ-инфекция Множественная эмболизация сосудов нервов
Компрессия нервов	Гипотиреоз, акромегалия Наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления Мигрирующий сенсорный полиневрит (синдром Вартенберга) Нейрофиброматоз
Инфильтрация нервов	Саркоидоз Амилоидоз Лимфогранулематоз
Аутоиммунное поражение	Мультифокальная моторная нейропатия

Полинейропатия

Системное заболевание периферической нервной системы, которое характеризуется диффузным поражением периферических нервных волокон, входящих в состав различных нервов и поэтому проявляющееся относительно симметричной симптоматикой

Международная классификация полинейропатий

- По патоморфологическим признакам
- По этиологии
- По клиническим признакам
- По характеру течения

По патоморфологическим признакам

- Аксональные (вызванные первичным поражением аксонов)
- Демиелинизирующие (вызванные первичным поражением миелина)
- Нейронопатии (вызванные первичным поражением тел клеток периферических нейронов)

Этиологическая классификация полинейропатий

1. Идиопатические воспалительные / невоспалительные полинейропатии	Синдром Гийена-Барре ХВДП Хроническая идиопатическая аксональная полинейропатия
2. Полинейропатии при метаболических расстройствах	Диабетическая При других эндокринных заболеваниях Уремическая Печеночная При дефиците витаминов
3. Полинейропатии при экзогенных интоксикациях	Алкогольная При интоксикации другими веществами Лекарственные
4. Полинейропатии при системных заболеваниях	Диспротеинемические При саркоидозе При диффузных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах

Этиологическая классификация полинейропатий

<p>5 Полинейропатии при инфекционных заболеваниях</p>	<p>Инфекционно-токсические (при дифтерии) Постинфекционные (эпид паротит, корь, инфекционный мононуклеоз, грипп, ВИЧ-инфекция, нейроборрелиоз) Вследствие прямого повреждающего действия инфекции (лепра, ВИЧ) Поствакцинальные (столбнячный или дифтерийный анатоксины, вакцины против тифа или паратифа)</p>
<p>6 Полинейропатии при злокачественных новообразованиях</p>	<p>Паранеопластические</p>
<p>7. Наследственные полинейропатии</p>	<p>Болезнь Шарко-Мари-Тутта Наследственные сенсорно-вегетативные полинейропатии Семейная амилоидная полинейропатия</p>
<p>8. Обусловленные воздействием физических факторов</p>	<p>Вибрационная болезнь Холодовая</p>

По клиническим признакам (по типу пораженных волокон)

- Двигательная
- Чувствительная
- Вегетативная
- Смешанные (моторно-сенсорные ит.п.)
- Сочетанная (полирадикулоневропатия, энцефаломieloполирадикулонейропатия)

По характеру течения

- Острая (максимальная выраженность симптомов достигается за 4 недели)
- Подострая (симптоматика нарастает несколько недель но не более 2х месяцев)
- Хроническая (симптомы развиваются на протяжении многих месяцев – лет)
- Рецидивирующая

Диагноз

- Острая или хроническая
- Этиология (если возможно)
- Патогенез (аксональная, демиелинизирующая)
- Тип пораженных волокон (сенсорная, моторно-сенсорная итп)
- Дистальная или проксимальная
- Вовлечение верхних и нижних конечностей
- Степень нарушений функции

Основные клинические проявления полинейропатии

	негативные	ПОЗИТИВНЫЕ
моторные	Слабость Гипотония атрофия	Тремор Крампи Фасцикуляции нейромиотония
сенсорные	Гипестезия Сенситивная атаксия	Парестезии Боль Гиперестезия
сенсорно-моторные	арефлексия	Синдром беспокойных ног
вегетативные	Ортостатическая гипотензия Фиксированный пульс Ослабление моторики ЖКТ Гипоректорный мочевой пузырь Гипогидроз или ангидроз импотенция	Артериальная гипертензия (порфирия) Тахикардия Кишечная колика (порфирия) Раздраженный мочевой пузырь гипергидроз

Сравнительная характеристика аксонопатических и демиелинизирующих полинейропатий

признак	Аксонопатия	Демиелинизирующая
начало	Постепенное реже подострое или острое	Острое подострое или постепенное
Распределение симптоматики	Преимущественно вовлечены дистальные отделы	Вовлечены как дистальные так и проксимальные отделы конечностей
Сухожильные рефлексы	Могут оставаться сохранными особенно в проксимальных отделах	Рано снижаются или выпадают
Атрофия мышц	Рано	Поздно
Нарушение поверхностной чувствительности	выраженное	Легкое или умеренное

Сравнительная характеристика аксонопатических и демиелинизирующих полинейропатий

признак	Аксонопатия	Демиелинизирующая
Нарушение глубокой чувствительности	редко	Выраженное
Вегетативная дисфункция	часто	Нечасто
восстановление	Несколько месяцев - лет	6-10 недель
Неполное восстановление	часто	Редко
Цереброспинальная жидкость	Белок в норме	Белково-клеточная диссоциация
ЭМГ	Снижение амплитуды М-ответа	Замедление СРВ

Обследование больного с полинейропатией

- Сбор анамнеза (исключить хронический или острый (за несколько недель до развития полинейропатии) контакт с потенциально опасными веществами или прием медикаментов)
- Сопутствующие неврологические или соматические симптомы (мозжечковая атаксия, деменция, миелопатия, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, протеинурия, анемия)
- Пальпация нервных стволов (лепра, амилоидоз, болезнь Рефсума, ХВДП, ШМТ I типа)

Обследование больного с полинейропатией

- ЭМГ исследование сенсорных и моторных волокон, оценка функции автономной нервной системы при возможности
- ОАК
- ОАМ

Обследование больного с полинейропатией

- Уровень глюкозы крови
- Мочевина и креатинин в сыворотке
- Общий белок
- Кальций
- Печеночные пробы
- Электрофорез белков плазмы
- Рентгенография грудной клетки
- Анализ крови на ВИЧ инфекцию

Обследование больного с полинейропатией

(дополнительно, по показаниям)

- Инструментальное исследование ЖКТ
- Инструментальное исследование мочеполовой системы
- Поясничная пункция
- Ревмопробы
- T_3 , T_4 , ТТГ
- Холестерин и липопротеидные фракции
- Определение криоглобулинов
- Предшественники порфиринов в моче
- Антинуклеарные антитела
- Биопсия кожного нерва

Вовлечение черепных нервов

- Синдром Гийена-Барре VI, VII
- Синдром Миллера-Фишера III, IV, VI
- Сахарный диабет III
- Дифтерия III (IV, VI, VII)
- Саркоидоз VII (I, III, IV, V, VI)
- СКВ V
- Порфирия VII, X (III, IV, V, XI, XII)
- Амилоидоз V
- Отравление мышьяком V

Общие принципы лечения

- Устранение патогенетического фактора
- Контроль за массой тела
- Физические упражнения
- α -липоевая кислота (“ Берлитион”, “Тиогамма”, “Тиоктацид”, “Эспа-липон”)
- Обезболивание
- Устранение дефицита витаминов

Опросник для выявления нейропатической боли (French Neuropathic Pain Group - Bouhassiraa – 2004)

<i>Соответствует ли боль, которую испытывает пациент, одному или нескольким из следующих определений?</i>	ДА	НЕТ
1. Ощущение жжения	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Болезненное ощущение холода	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Ощущение как от ударов током	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<i>Сопровождается ли боль одним или несколькими из следующих симптомов в области ее локализации?</i>		
4. Пощипыванием, ощущением ползания мурашек	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Покалыванием	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Онемением	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Зудом	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<i>Локализована ли боль в той же области, где осмотр выявляет один или оба следующих симптома:</i>	ДА	НЕТ
8. Пониженная чувствительность к прикосновению	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Пониженная чувствительность к покалыванию	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<i>Можно ли вызвать или усилить боль в области ее локализации:</i>		
10. проведя в этой области кисточкой	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Если больше 5 ответов «ДА» - это нейропатическая боль

Симптоматическое лечение нейропатической боли

- **Антикольтвунсанты**
 - Габапентин – 900-3600 мг/сут
 - Карбамазепин – 200-800 мг/сут
 - Прегабалин – 150-600 мг/сут
- **Трициклические антидепрессанты**
 - Амитриптиллин 25-150 мг/сут
 - Имипрамин 25-150 мг/сут
- **СИОЗСН**
 - Венфлафаксин – 150-225 мг/сут
 - Дулоксетин – 60 мг/сут
 - Милнаципран – 100-200 мг/сут
- **Опиоиды**
 - Трамадол 50-400 мг/сут

Физические методы лечения полинейропатий

- Массаж недифференцированный, затем направленный преимущественно на пораженные мышцы. Избегать интенсивного травмирующего воздействия. Предпочтительнее умеренный по интенсивности массаж длительное время
- Электростимуляция мышц (непрямая при частично сохранном нерве и прямая при полном поражении нерва). Предпочтительнее подпороговая на протяжении нескольких месяцев
- Чрезкожная электронейростимуляция (обезболивание)
- УВЧ (обезболивание и регенерация нерва)
- Дарсонвализация
- ПеМП или постоянное магнитное поле
- Парафино-озокеритные аппликации
- 2х или 4х камерные радоновые или сероводородные ванны

Физические методы лечения полинейропатий

- Пассивные движения во всех суставах с осторожным растяжением мышц проводятся у всех больных 1-2 раза в день (предотвращают развитие контрактур и уменьшают боль)
- Лечение положением (специальные шины)
- Первоначальные активные движения должны быть облегченными. Увеличение нагрузки производится постепенно вместе с нарастанием силы
- При дисбалансе силы мышц вокруг сустава надо расслаблять более сильные мышцы и нагружать ослабленные
- Если прогноз неблагоприятен, то наибольшую нагрузку надо направлять на наиболее сохранные мышцы, чтобы компенсировать имеющийся дефект. При грубом парезе (сила мышцы менее 10%) нагрузка на слабые может усугубить слабость.
- ЛФК эффективна даже при хроническом прогрессирующем течении заболевания
- При регулярных занятиях улучшение достигает фазы плато (обычно через 1-2 месяца). Затем поддерживающая терапия

Синдром беспокойных ног

Состояние, проявляющееся неприятными ощущениями в нижних конечностях, которые возникают в покое, преимущественно в вечернее или ночное время

Причины синдрома беспокойных ног

- Идиопатический
- При полинейропатиях (диабетической, уремической, амилоидной, алкогольной, криоглобулинемии, Шарко-Мари-Тутта II типа, сенсорно-вегетативных GYG)
- Дефицит железа и магния
- Хронические обструктивные заболевания легких
- Заболевания щитовидной железы
- Облитерирующие заболевания артерий и хроническая венозная недостаточность
- У здоровых людей в период стресса, после интенсивной физической нагрузки и избыточном употреблении кофеинсодержащих продуктов

Синдром беспокойных ног

критерии диагноза

1. наличие потребности совершать движения ногами, связанной с сенсорными проявлениями
2. Двигательное беспокойство
3. Появление или усиление симптомов в покое (в положении лежа или сидя) и полное исчезновение при физической активности
4. Усиление симптомов в вечернее и ночное время

Лечение синдрома беспокойных ног

- Теплая ножная ванна или разогревающий массаж перед сном
- Отказ от употребления в дневное и вечернее время кофеинсодержащих продуктов
- Ограничение алкоголя
- Чрезкожная электростимуляция
- Вибромассаж
- Дарсонвализация голеней
- Рефлексотерапия
- Магнитотерапия

Лечение синдрома беспокойных ног

- Дофаминергические (эффективны при идиопатическом и неэффективны при ПНП): препараты леводопы (мадопар 1-2 капсулы за 1 час до сна), агонисты дофаминовых рецепторов (пирибедил 50-150 мг, карбеголин 1-2 мг, прамипексол 0,25-1 мг за 1 час до сна)
- Бензодиазепины
- Антиконвульсанты (карбамазепин 100-400 мг, вальпроевая к-та 300-600 мг, габапентин 300-2700 мг на ночь)
- Опиоиды
- Восполнение дефицита железа, фолиевой кислоты, магния (магнерот 2 таб на ночь)

Лечение ортостатической гипотензии

- При возможности отмена сосудорасширяющих средств, симпатолитиков, диуретиков, антедипрессантов или снижение их дозы
- Избегать натуживания, резких перемен положения тела, тепловых процедур, перегревания, приема алкоголя, интенсивных физических упражнений в изометрическом режиме
- Диета с повышенным содержанием поваренной соли (до 4-10 г/сут) и жидкости (2-3 литра) при отсутствии сердечной недостаточности
- Принимать пищу раньше и небольшими порциями
- Если после еды АД снижается, то рекомендуется лежать по 30 минут после завтрака и обеда
- Выпивать по 2 чашки кофе за завтраком, но воздерживаться от кофе в течение дня
- Повышение головного конца кровати на 10-30 см
- Эластичные чулки
- Умеренные физические нагрузки в изотоническом режиме, особенно в бассейне

Лечение ортостатической гипотензии

- Минералокортикоиды: флудрокортизон (кортинефф) 0,1-0,4 мг/сут (по 1/2 таб (0,05 мг) в день через день затем дозу повышают еженедельно). Противопоказания: сердечная, почечная и печеночная недостаточность
- Симпатомиметики: мидодрин (гутрон) 2,5 мг 2 раза в день до 15-20 мг/сут при неэффективности или непереносимости дигидроэрготамин 2,5-10 мг 1-3 раза в сутки. Противопоказания: поражение коронарных и периферических артерий
- НПВС (при гипотензии связанной с приемом пищи): индометацин 25-50 мг 3 раза в день, ибупрофен 200-600 мг 3-4-раза в день Эффекта ожидать не более 2-4 недель
- Неселективные β -блокаторы: пропранолол (анаприлин) 10-40 мг 2-4 раза в сутки
- Метоклопрамид (церукал) 5-10 мг 3 раза в день до еды
- Домперидон (мотилиум) 5-10 мг 3 раза в день

Лечение дисфункции ЖКТ

- Частый прием пищи малыми порциями
- Увеличить потребление продуктов, содержащих клетчатку
- Метоклопрамид (церукал) 5-20 мг 3 раза в день за 30-60 мин до приема пищи и на ночь (в основном при гастропарезе)
- Домперидон (мотилиум) 10 мг 4 раза в день за 30-60 мин до приема пищи и на ночь
- При диарее в связи с ростом микрофлоры и дисбактериозом в паретичном кишечнике 2-3 недели малые дозы антибиотиков (тетрациклин 100-200 мг 3 раза в день, доксициллин 50-100 мг/сут, метронидазол 200 мг 3 раза в сут)
- Антидиарейные (лоперамид 2-4 мг/сут)

Дифференциальная диагностика

По клинической картине

Дистальные симметричные сенсомоторные полинейропатии

- Эндокринные заболевания
 - диабет
 - гипотиреоз
 - акромегалия
- Нарушения питания
 - алкоголизм
 - дефицит В12
 - Дефицит фолатов
 - Дефицит тиамина
 - Постгастроэктомический синдром
 - Хирургическое уменьшение желудка при лечении ожирения
- Гипофосфатемия
- Полинейропатия критических состояний
- Заболевания соединительной ткани
 - Ревматоидный артрит
 - Узелковый полиартериит
 - СКВ
 - Васкулит Чарга-Страуса
 - Криоглобулинемия
- Амилоидоз
- Подагра

Дистальные симметричные сенсомоторные полинейропатии

- Карциноматозная аксональная сенсомоторная полинейропатия
- Лимфоматозная аксональная сенсомоторная полинейропатия
- Инфекционные заболевания
 - СПИД
 - Болезнь Лайма
- Саркоидоз
- Токсическая нейропатия
 - Акриламид
 - Дисульфид углерода
 - Дихлорфеноксиуксусная кислота
 - Гексауглеродные соединения
 - Моноксид углерода
 - Фосфоорганические эфиры
 - Вдыхание клея
- Вызванные металлами
 - Хроническая интоксикация мышьяком
 - Ртуть
 - Золото
 - Талий
- Медикаментозные

Проксимальные симметричные моторные полинейропатии

- Синдром Гийена-Барре
- Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия
- Сахарный диабет
- Порфирия
- Остеосклеротическая миелома
- Макроглобулинемия Вальденсторма
- моноклональная гаммопатия невыясненной этиологии
- Острая мышьяковая полинейропатия
- Лимфома
- Дифтерия
- ВИЧ/СПИД
- Болезнь Лайма
- Гипотиреоз
- Винкристиновая полинейропатия

Нейропатии с вовлечением черепных нервов

- Сахарный диабет
- Синдром Гийена-Барре
- ВИЧ/СПИД
- Болезнь Лайма
- Саркоидоз основания черепа или оболочек мозга
- Дифтерия

Нейропатии с преимущественным поражением верхних конечностей

- Синдром Гийена-Барре
- Сахарный диабет
- Порфирия
- Наследственная моторно-сенсорная нейропатия
- В₁₂ дефицитарная
- Наследственная амилоидная нейропатия тип II
- Свинцовая нейропатия

По типу пораженных волокон

Нейропатии с поражением только сенсорных волокон и нейронов

- Паранеопластические
- Медикаментозные
- Карциноматозная сенсорная нейронопатия
- Лимфоматозная сенсорная нейронопатия
- Синдром Шегрена
- Парапротеинемии
- Нейропатия при несистемном васкулите
- Идиопатическая сенсорная нейронопатия
- Первичный билиарный цирроз
- Болезнь Крона
- Хроническая глютенная энтеропатия
- Дефицит витамина E
- Наследственная сенсорная нейропатия тип I и IV
- Атаксия Фридрейха

Нейропатии тонких волокон

- Лепра
- Сахарный диабет
- Алкогольная нейропатия
- Амилоидоз
- СПИД
- Наследственные

Нейропатии с вовлечением вегетативных нервов

- Сахарный диабет
- Амилоидоз
- Порфирия
- Паранеопластические
- Лимфома
- Таллий, мышьяк, ртуть
- Дефицит тиамина
- Винкристин
- Синдром Гийена-Барре
- Алкогольная
- Острая пандизавтономия
- ВИЧ/СПИД

По типу течения

Нейропатии с острейшим началом

- Ишемические
- Узелковый периартериит
- Ревматоидный артрит
- Сахарный диабет
 - Краниальный нейропатии
 - Диабетическая амиотрофия
- Сдавление нерва
 - Геморрагия
 - Синдромы мышечных лож
 - Прямое внешнее сдавление
- Проникающие раны
- Температурное поражение
- Ятрогении (инъекции в нерв)

Нейропатии с острым началом (дни)

- Синдром Гийена-Барре
- Острая перемежающаяся порфирия
- Полинейропатия критических состояний
- Дифтерийная нейропатия
- Таллиевая

Нейропатии с подострым началом (недели-месяцы)

- Длительное воздействие токсических агентов (лекарств)
- Постоянный дефицит питательных веществ
- Отклонения в метаболическом статусе
- Паранеопластический синдром
- ХВДП

Нейропатии с хроническим течением и внезапным началом

- Наследственные моторно-сенсорные полинейропатии
- Наследственная доминантная сенсорная нейропатия
- ХВДП

Нейропатии с рецидивирующим / ремиттирующим течением

- Синдром Гийена-Барре
- ХВДП
- ВИЧ/СПИД
- Токсические
- Порфирия

Идиопатические воспалительные полинейропатии

Симметричные

Острая воспалительная полирадикулонейропатия (синдром Гийена - Барре)

Демиелинизирующий (классический) вариант

Аксональные варианты

Синдром Миллера Фишера

Острая/подострая сенсорная нейропатия (ганглиопатия)

Подострая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия

Хроническая воспалительная аксональная полинейропатия

Асимметричные

Мультифокальная моторная нейропатия

Мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсомоторная нейропатия

Мультифокальная приобретенная аксональная сенсомоторная нейропатия

Синдром Гийена-Барре

- Острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунной природы
- (75% - демиелинизация, 25% - аксональное поражение)
- Развитие синдрома возможно в любом возрасте (пик от 15 до 35 и от 50 до 75 лет)
- За 1-3 недели до развития параличей у 60% больных отмечаются признаки респираторной или кишечной инфекции, хирургическое вмешательство или иммунизация

Синдром Гийена-Барре

- Прогрессирующий вялый тетрапарез, распространяющийся в восходящем направлении
- Для 90% пациентов максимальная слабость к 3-ей недели
- Чувствительные нарушения менее выражены чем двигательные
- Болевой синдром: нейропатическая боль либо миалгии
- Вегетативные нарушения: (подъем или снижение АД, ортостатическая гипотензия)

Критерии диагностики синдрома Гийена - Барре (по *Ropper A.H.*, 1992)

Группы признаков	Признаки
Облигатные признаки	Прогрессирующая слабость в верхних и нижних конечностях Арефлексия
Признаки, свидетельствующие в пользу диагноза	Нарастание симптоматики на протяжении нескольких дней или недель (до 4 недель) Относительная симметричность симптомов Легкие нарушения чувствительности Вовлечение черепных нервов, особенно двустороннее поражение лицевых нервов Восстановление, начинающееся спустя 2-4 недели после прекращения прогрессирования Вегетативная дисфункция Отсутствие лихорадки в начале заболевания Высокое содержание белка в ЦСЖ при нормальном или незначительно повышенном цитозе (не более 10 клеток в мм ³) Типичные данные ЭНМГ

Критерии диагностики синдрома Гийена - Барре (по *Ropper A.H.*, 1992)

Группы признаков	Признаки
Признаки, исключающие диагноз	Признаки ботулизма, миастении, полиомиелита, токсической полиневропатии Нарушение обмена порфиринов Недавно перенесенная дифтерия Изолированное нарушение чувствительности (в отсутствие мышечной слабости)

Клинические варианты СГБ

- Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (85%)
- Острая моторная аксональная полинейропатия (3%)
- Острая моторно-сенсорная аксональная полинейропатия (1%)
- Синдром Миллера-Фишера (5%)
- Острая вегетативная полинейропатия (1%)
- Острая сенсорная полинейропатия (1%)
- Острая краниальная нейропатия (1%)
- Фарингоцервикокраниальная нейропатия (3%)

Синдром Гийена-Барре

лабораторная диагностика

- В ОАК умеренный лейкоцитоз
- Тесты на СКВ, порфирию, ВИЧ инфекцию
- Печеночные пробы (при положительных результатах: гепатиты, ЦМВ, вирус Эпштейна-Барр)
- Определение уровня электролитов крови

Синдром Гийена-Барре

лечение

- ИВЛ при дыхат недостаточности (ЖЕЛ ниже 12-15 мл/кг; ниже 15-18 мл/кг при наличии бульбарных симптомов)
- Поддержание диуреза на уровне 1-1,5 л в день
- Профилактика пролежней
- Плазмаферез 4-6 сеансов через день по 50 мл/кг массы тела за 1 сеанс
- γ -глобулин 400 мг/кг/сут в/в в течение 5 дней

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

- Аутоиммунное заболевание
- В 10-20% случаев обусловлена системным заболеванием
- В нервных волокнах сегментарная демиелинизация и ремиелинизация
- Иногда повреждение аксонов

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

- Дебют в любом возрасте
- Медленное нарастание неврологической симптоматики
- Парезы распространяются с ног
- Атаксия или онемение и парестезии в стопах и кистях
- Выраженный болевой синдром встречается редко
- При поражении черепных нервов вовлекаются лицевой и бульбарные, редко глазодвигательные
- У 50% больных бессимптомные очаги демиелинизации в ЦНС

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

- Медленное прогрессирование – 1/3
- Ступенеобразное прогрессирование – 1/3
- Рецидивирующее течение – 1/3

Критерии диагностики ХВДП (критерии INCAT)

Клинические

Моторная и сенсорная дисфункция, вовлекающая конечности (2 и более), вызывающая значительное ограничение функции рук или ног, нарастающая (остающаяся стабильной) в течение не менее 2 месяцев

Арефлексия или гипорефлексия

Электрофизиологические

Парциальный блок проведения или аномальная временная дисперсия проведения как минимум в 2 нервах (вне зон возможной компрессии) и значительное снижение скорости проведения, либо удлинение дистальной латентности, либо отсутствие или значительное удлинение минимальной латентности F-волны как минимум еще в одном нерве или

В отсутствие блока проведения или дисперсии – значительное снижение скорости проведения, либо значительное удлинение дистальной латентности, либо отсутствие или значительное удлинение минимальной латентности F-волны при исследовании как минимум 3 нервов или

При наличии значительных нейрофизиологических изменений только в 2 нервах, признаки демиелинизации нервных волокон при исследовании биоптата нерва

Лабораторные

При исследовании ЦСЖ - белково-клеточная диссоциация (цитоз менее 10 клеток в 1 мкл) - подкрепляет диагноз, но не является обязательной

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (обследование)

- Тесты на СКВ
- Вирусы гепатита
- ВИЧ-инфекция
- Уровень глюкозы
- Печеночные пробы
- Электрофорез белков сыворотки
(парапротеинемия)
- Онкологический поиск

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (лечение)

- Кортикостероиды

60-80 мг преднизолона утром; детям 1-1,5 мг/кг снижение дозы каждые 2 нед на 10 мг с одновременным переходом на 1 прием в 2 дня. Поддерживающая доза 5-25 мг через день или через 2 дня.

- Плазмаферез

30-50 мл/кг 2 раза в неделю на протяжении 4-6 недель

- Иммуноглобулины

в/в 0,4 г/кг 5 дней.

Либо с плавным снижением дозы 1 г/кг в сут 2 дня затем та же доза через 2 недели и через 4 недели, затем раз в месяц несколько месяцев

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (прогноз)

- У 50% больных рецидив в первый год
- Чем медленнее нарастала слабость тем благоприятнее исход
- Подавляющая часть больных нуждается в поддерживающей терапии малыми дозами кортикостероидов или цитостатиков

Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения (Общие сведения)

- Вариант ХВДП
- Антитела к ганглиозиду GM1 у большинства больных
- Демиелинизация сходная с ХВДП

Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения (клиника)

- 80% больных мужчины
- Асимметричные парезы преимущественно в дистальных отделах конечностей
- Парез в зоне иннервации одного нерва
- У 2/3 возникают фасцикуляции или крампи
- Рефлексы снижаются или выпадают неравномерно
- Чувствительные нарушения минимальны или отсутствуют
- Черепные нервы вовлекаются редко
- Возможны спонтанные ремиссии

Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения (диагноз)

- ЭМГ признаки блока проведения не менее чем в двух нервах вне зон частой компрессии и другие признаки демиелинизации (специфическое изменение ПДЕ, хронодисперсия F-волн, выпадение F-волн.)
- ЦСЖ обычно не изменена (легкое повышение белка у 10%)

Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения (лечение)

- Кортикостероиды и плазмаферез не эффективны
- Иммуноглобулин (0,4 г/кг 5 дней либо 0,4-0,8-0,8 за три дня) повторить через 8-12 недель затем через каждые 8-12 недель с меньшей дозой.
- Циклофосфамид 2-3 мг/кг в сут

Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения (прогноз)

- Регрессируют недавно сформировавшиеся парезы
- Длительно существующие парезы сохраняются.

Полинейропатии при соматических заболеваниях

- Диабетическая
- Уремическая
- Парапротеинемическая
- При диффузных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах
- Парнеопластическая
- Критических состояний

Диабетическая полинейропатия

(общие сведения)

- Выявляется у 15% больных сахарным диабетом (у 50% нейрофизиологически)
- У 8% полинейропатия выявляется уже при постановке диагноза сахарный диабет
- В некоторых случаях полинейропатия предшествует появлению признаков сахарного диабета

Диабетическая полинейропатия

(патогенез)

- Микроангиопатия
- Метаболические нарушения в нейронах и шванновских клетках

накопление сорбитола

дефицит моноинозитола

- Нарушение синтеза и транспорта фактора роста нервов
- Аутоиммунное поражение эндотелия сосудов

Диабетическая полинейропатия

(патогенез)

- При диабете I типа – через много лет хронической выраженной гипергликемии
- При диабете II типа – через несколько лет плохого контроля уровня сахара

Диабетическая нейропатия

(клинические варианты)

- Симметричная дистальная сенсорная полинейропатия
- Полинейропатия тонких волокон
- Симметричная проксимальная моторная нейропатия
- Асимметричная проксимальная моторная нейропатия (диабетическая поясничнокрестцовая радикулоплексопатия)
- Торакоабдоминальная нейропатия
- Множественная монойропатия
- Краниальная нейропатия

Диабетические нейропатии

- Постепенно прогрессирующие с развитием диабета и ассоциированные с другими осложнениями диабета
 - Дистальная симметричная полинейропатия
 - Нейропатия тонких волокон
- Внезапно начинающиеся, часто как презентация диабета, не имеющие связи с длительностью заболевания и другими осложнениями и частично обратимые
 - Мононейропатии и радикулопатии
 - Острая диффузная болевая нейропатия
- Компрессионные нейропатии – не специфичные для диабета, но встречающиеся при диабете часто (срединный, локтевой, латеральный кожный нервы бедра)

Диабетическая вегетативная полинейропатия

- Ортостатическая гипотензия
- Потливость во время еды
- Диабетическая диарея
- Гастропарез
- Нейрогенный мочевой пузырь

Диабетическая полинейропатия

(диагноз)

- Определение уровня глюкозы крови
- Уровень белка в ЦСЖ часто повышен, но редко превышает 1,0 г/л

Диабетическая полинейропатия

(лечение)

- Нормализация уровня глюкозы крови
- Нормализация массы тела
- Коррекция липидов крови
- α -липоевая кислота
- Обезболивание
- Витамины группы В (B_1 150-300 мг/сут)
- Пентоксифиллин
- Кортикостероиды (при ДПКРП)

Алкогольная полинейропатия

- Обезьяны ежедневно получали 50% и 30% калорий в виде алкоголя в течение 5 и 3 лет – ЭМГ и гистологических признаков поражения нервов не возникло
- Исследования на крысах не выявили прямого токсического действия алкоголя

Клинические проявления

- Нарушения сенсорной, моторной, вегетативной функции и функции ходьбы
- Медленное (в течение нескольких месяцев) прогрессирование

Диагностика

- Длительное употребление алкоголя в больших дозах (100 мл этилового спирта в день в течение 3 лет)
- Клинические проявления
- ЭМГ - признаки поражения аксонов

Нейропатия тонких волокон

- Сахарный диабет
- Алкогольная нейропатия
- Амилоидоз
- СПИД
- Наследственные
- Лепра

Уремическая полинейропатия

- Возникает у 50% больных с почечной недостаточностью
- В большинстве случаев аксональная сенсорная или сенсомоторная
- Первым проявлением может быть синдром беспокойных ног
- Симптомы прогрессируют несколько месяцев затем длительная стабилизация
- Может быть вызвана первичным заболеванием, приведшим к почечной недостаточности
- Является показанием к диализу
- Степень и быстрота восстановления зависит от тяжести расстройств
- Витамины группы В уменьшают симптомы

Парапротеинемическая полинейропатия

- Доброкачественная моноклональная гаммапатия
- Первичный системный амилоидоз
- Миеломная болезнь
- Макроглобулинемия Вальденстрема
- Криоглобулинемия

Полинейропатии при диффузных заболеваниях соединительной ткани

- Дистальная аксональная полинейропатия
- Множественная мононейропатия
- Сенсорная нейропатия
- Нейропатия тройничного нерва
- Компрессионные или туннельные нейропатии

Паранеопластические нейропатии

- Клинические проявления нередко опережают проявления опухоли
- В основе иммунные механизмы с перекрестной выработкой антител к периферическим нервам

Наследственные полинейропатии

- Моторно-сенсорные полинейропатии
- Со склонностью к параличам от сдавления
- Синдром Русси-Леви
- Наследственные сенсорно-вегетативные нейропатии
- Семейная амилоидная нейропатия
- Болезнь Фабри
- Танжеровская болезнь
- Абеталипопротеинемия
- Гигантская аксональная полинейропатия
- Болезнь Чедиака-Хигаси
- Порфирийная полинейропатия

Наследственная мотосенсорная полинейропатия тип I (невральная форма ШМТ)

- Аутосомно-доминантное наследование
- Хромосомы 17p11.2, 1q22-23
- Дебют 1-2 десятилетие жизни
- Поражение дистальных отделов конечностей
- Часто развитие чувствительных расстройств
- Болезненность нервных стволов при пальпации
- Характерные изменения стоп
- Медленно прогрессирующий характер течения

Наследственная мотосенсорная полинейропатия тип I

- Аутосомно-рецессивное наследование
- Хромосома 8q
- Дебют 1-ое десятилетие жизни
- Задержка моторного развития
- Поражение дистальных отделов конечностей
- Прогрессирующий характер течения

Наследственная мотосенсорная полинейропатия тип II (нейрональная, аксональная форма ШМТ)

- Аутосомно-доминантное наследование
- хромосома 1q
- Дебют 2-3 десятилетие жизни (до 40 лет)
- Умеренные атрофии дистальных отделов конечностей, расстройства чувствительности
- Аксональный тип поражения на ЭМГ
- Относительно доброкачественное течение

Наследственная мотосенсорная полинейропатия тип II (нейрональная, аксональная форма ШМТ)

- Аутосомно-рецессивное наследование
- Дебют ранний детский возраст
- Выраженные атрофии дистальных отделов конечностей
- Деформации кистей и стоп
- Быстро прогрессирующий характер течения
- Аксональная дегенерация совместно со снижением СРВ

Наследственная мотосенсорная полинейропатия тип III (болезнь Дежерина-Сотта)

- Аутосомно-рецессивное наследование
- Дебют первые 2 года жизни
- Задержка моторного развития
- Выраженные атрофии дистальных отделов конечностей по мере прогрессирования вовлечение проксимальных отделов
- Деформации кистей и стоп, сколиоз
- атаксия
- Быстро прогрессирующий характер течения
- Выраженное снижение СРВ (менее 12 м/с)

Наследственная мотосенсорная полинейропатия тип IV (болезнь Рефсума)

- Аутосомно-рецессивное наследование
- Дебют детский или юношеский возраст
- Нарушение всех видов чувствительности
- Выпадение рефлексов
- Мозжечковая атаксия
- Пигментная дегенерация сетчатки
- Ихтиоз в области голеней
- Аносмия
- Нейросенсорная тугоухость

X-сцепленная наследственная мотосенсорная полинейропатия

- Аутосомно-рецессивное наследование
- Дебют 1- 2 десятилетие
- Слабость и атрофии дистальных отделов конечностей
- Нарушения чувствительности по полиневритическому типу
- Утолщение нервных стволов
- Деформации стоп
- Прогрессирующий характер течения
- Снижение СРВ (менее до 20 м/с)

Наследственная полинейропатия со склонностью к параличам от сдавления

- Аутосомно-доминантное наследование
- Дебют 2-3 десятилетие
- Повторяющиеся туннельные нейропатии (чаще малоберцовый, лучевой, локтевой нервы, плечевое сплетение)
- Дистальная сенсомоторная полинейропатия у многих больных
- Восстановление первоначально полное затем накапливается резидуальный дефект

Токсические полинейропатии

- Алкогольная
- Мышьяковая
- При отравлении ФОС
- Свинцовая
- Изониазидная
- При интоксикации пиридоксином

Медикаментозные нейропатии (аксональные)

- Винкристин
- Оксид азота
- Колхицин
- Изониазид
- Гидралазин (вазодилататор)
- Метронидазол
- Пиридоксин
- Диданозин (ингибитор обратной транскриптазы: ВИЧ)
- Литий
- Альфа интерферон
- Дапсон (противолепрозное ср-во)
- Фенитоин (дифенин)
- Циметидин (H_2 блокатор)
- Дисульфирам (ср-во для лечения алкоголизма)
- Хинин (малярия)
- Этамбутол (туберкулез)
- Амитриптиллин

Медикаментозные нейропатии (демиелинизирующие)

- Амiodарон
- 4-аминохинолоны
- Сурамин (антипротозойное, антигельминтное)
- Золото

Медикаментозные нейропатии

- Талидомид (иммунодепрессант)
- Цисплатин (противоопухолевое)
- Пиридоксин

Токсические нейропатии

аксональные сенсорные

- Алмитрин (арманор) - аналептик
- Бортезомиб (Велкад) – множественная миелома (США)
- Хлорамфеникол (антибиотик)
- **Диоксин**
- Доксорубицин
- Этамбутол
- Этионамид
- Этопозид (противоопухолевое)
- Гемцитабин (противоопухолевое)
- Глутетимид (снотворное)
- Гидралазин (вазодилататор)
- Ифосфамид (противоопухолевое)
- Альфа интерферон
- Изониазид
- **Свинец**
- Лефлюномид (ревматоидный артрит)
- Метронидазол
- Мизонидазол (добавление к лучевой терапии)
- Оксид азота
- Нуклеозиды
ddC; ddl;
d4T; 3TC
- Фенитоин
- Аналоги платины
- **Пропафенон**
- Пиридоксин
- Статины (сомвастатин итп)
- Талидомид

Токсические нейропатии

аксональные сенсорно-моторные

- **Акриламид**
- **Алкоголь (этанол)**
- **Хлориды**
- **Мышьяк**
- **Кадмий**
- **Дисульфид углерода**
- **Колхицин (подагра)**
- **Цианид**
- **Дапсон (лепра)**
- **Дисульфирам (лечение алкоголизма)**
- **Этиленоксид**
- **Литий**
- **Метилбромид**
- **Нитрофурантоин (нитрофрановый)**
- **ФОС**
- **Подофиллин**
- **Полихлорированные бифенилы**
- **Сакситонин**
- **Таксол**
- **Тетродотоксин**
- **Талий**
- **Трихлорэтилен**
- **Винкристин, винбластин итп**

Токсические нейропатии

аксональные моторные

- β -бунгаротоксин
- Ботулизм
- Ганглиозиды
- Латротоксин
яд Черной вдовы
- Свинец
- Ртуть
- Мизопростол
- Столбняный токсин
- Клещевой паралич

Токсические нейропатии *демиелинизирующие*

- **Плоды крушины**
- **Хинины**
- **Дифтерийный токсин**
- **Гексахлорофен**
- **Музолимин**
- **Пергесилин**
- **Прокаинамид**
- **Теллурий**
- **Зимелдин (СИОЗ – США)**

Токсические нейропатии

смешанные

- Амiodарон
- **Этиленгликоль**
- Золото
- **Гексакарбонаты**
- **N-гексан**
- Цианат натрия
- Сурамин

Полинейропатии при инфекционных и гранулематозных заболеваниях

- Дифтерийная
- Лепрозная
- При ВИЧ инфекции
- При нейроборрелиозе
- При нейросаркоидозе