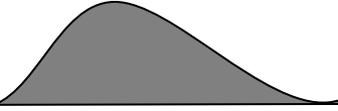
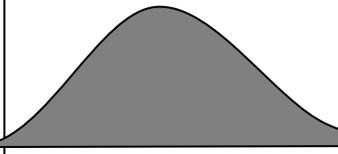
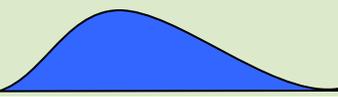
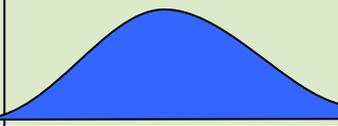
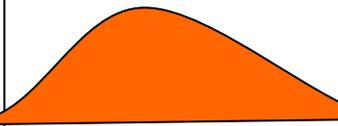
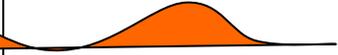


**Хроническая
воспалительная
демиелинизирующая
полирадикулоневро-
патия**

Рецидивирующее течение

Жалобы при поступлении

- на слабость в руках и ногах
- онемение и боли в кистях, голенях и стопах
- нарушение походки
- поперхивание при глотании твердой пищи

	Июнь 2014	Июль 2014	Август 2014	Сентябрь 2014
Онемение				
Парезы				
Боли				
Поперхивание				
Парез лицевого нерва				
Лечение	<ul style="list-style-type: none"> • Vit B6 • Vit B12 • Актовегин 	<ul style="list-style-type: none"> • Метипред 500 мг в/в N2, • Преднизолон 50 мг в сут 	<ul style="list-style-type: none"> • Метипред 1000 мг в/в N5 • Далее метипред 44 мг/сут 	<ul style="list-style-type: none"> • Метипред 44 мг/сут

Anamnesis vitae

- Ребенок от 4-й беременности, протекавшей на фоне анемии, токсикоза
- 4-х срочных, физиологических родов
- При рождении вес 3600 г, рост 53 см
- Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов
- Раннее психомоторное и речевое развитие ребенка соответствовало возрасту

Перенесённые заболевания:

- Частые ОРВИ
- Ветряная оспа в 16 лет
- Сотрясение головного мозга в 4 года

Наследственный анамнез:

Со слов родителей не отягощен

Аллергоанамнез: не отягощен

Сопутствующие заболевания: нет

Соматический статус

- Общее состояние удовлетворительное, правильного телосложения.
- Локальный гипергидроз, мраморность кожных покровов, красный стойкий дермографизм
- Периферические лимфоузлы не увеличены
- В легких дыхание везикулярное, хрипов нет
- АД - 100/60 мм.рт.ст., ЧСС 70/мин
- Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не увеличена.
- Симптом поколачивания поясничной области отрицательный с обеих сторон.

Неврологический статус

- Сознание ясное.
- Контактна, ориентирована в месте и времени. Менингеальных знаков нет.

Черепно-мозговые нервы:

- VII пара – лицевой нерв:
 - сглаженность левой носогубной складки
 - асимметрия при показывании зубов
 - глазная щель слева больше, чем справа
 - симптом ресниц слева
- IX пара – языкоглоточный нерв:
 - Затруднение при глотании твердой пищи (поперхивание)

Двигательная сфера

- Походка паретическая, не может ходить на носочках и пятках.
- Мышечная сила по пятибалльной шкале:
в руках: в проксимальных отделах 3-3,5 балла,
в дистальных отделах 2 балла;
в ногах: в проксимальных отделах 3 балла,
в дистальных отделах 2 балла.
- Диффузная мышечная гипотония.
- Глубокие рефлексy с рук и ног не вызываются.
- Атрофии мелких мышц предплечий и кистей, голеней и стоп.
- Симптом Ласега положительный с 2х сторон.

Чувствительная сфера:

- Дискретное нарушение болевой и температурной чувствительности в кистях и стопах (больше I и V палец ног, I, III, V пальцы рук)

Координаторная сфера:

- При выполнении координаторных проб тремора и интенции нет.
- Проба Ромберга отрицательная.

Диагностический поиск

- Синдром Гийена-Барре
- Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
- Наследственные полиневропатии (Моторно-сенсорная полиневропатия I типа, наследственные невропатии со склонностью к параличам от сдавления)
- Диспротеинемические полиневропатии (Моноклональные гаммапатии, криоглобулинемии, синдром POEMS)
- Полиневропатии при инфекционных заболеваниях (ВИЧ-инфекция, дифтерия, клещевой боррелиоз)
- Полиневропатии при эндокринных заболеваниях (СД, гипо- и гипертиреоз)
- Дефицитарные полиневропатии (дефицит витаминов B1, B6, B12)
- Полиневропатии при системных заболеваниях (саркоидоз)

Общий анализ крови

Дата	Эрит	Нв	Цв.п	Тром	Лейк	П/я	С/я	Баз	Эоз	Лимф	Мон	СОЭ
20.08	4.3	133	0.9	314	10.9	1	53	-	4	35	7	7
25.08	4.8	145	0.9	404	8	2	52	1	4	33	8	8

в пределах возрастной нормы

Биохимический анализ крови

- **белок общий** 78.0 г/л (N 57-82)
- **альбумин** 56,9 % (N 55,8-66,1)
- **глюкоза** 5,7 ммоль/л (N 4.1-5.9)
- **креатинин** 0,45 мг/дл (N 0,5-1,3)
- **общ.билирубин** 5,1 мкмоль/л (N 3-21)
- **АСТ** 21 ед/л
- **АЛТ** 13 ед/л
- **щелочная фосфатаза** 103,00 ед/л

в пределах возрастной нормы

-
- **Кровь на ВИЧ, RW, HBs, HCV – отр**
 - **Иммунология:**
 - ✓ СРБ – 0 (N до 0.8)
 - ✓ Ig A - 290 мг/дл (N)
 - ✓ Ig M – 128 мг/дл (N)
 - ✓ Ig G - 1230 мг/дл (N до 1600)
 - ✓ Общий IgE 93 МЕ/мл (N до 100)

Общий анализ мочи

- **цвет** бл/желтый
- **pH** - 6,0
- **уд.вес** - 1016
- **прозрачность** - неполная
- **белок, глюкоза** - нет
- **эпит. плоский** много
- **лейкоц.**- 8-10 в п/з
- **эритроциты** – 2-3 в п/з

в пределах возрастной нормы

Электромиография

- Выраженное демиелинизирующее поражение (снижение СПИ, снижение амплитуд М-ответов, изменение формы, увеличение резидуальной латентности), затронувшее все исследованные нервы. В большей степени изменения коснулись нервов нижних конечностей. При проведении игольчатой ЭМГ регистрируется большое количество ПДЕ со сниженной длительностью, что может указывать на негрубые мышечные изменения вторичного характера.

Консультация эндокринолога:

Эндокринологической патологии не выявлено

Консультация педиатра:

Соматической патологии не выявлено

Консультация окулиста:

OD=OS=1,0

Моторно-зрачковых нарушений нет

Глазное дно без патологии

Неврологические синдромы

- Синдром двигательных нарушений в виде односторонней слабости мимической мускулатуры, периферического тетрапареза, более выраженного в дистальных отделах
- Синдром чувствительных нарушений по сегментарному типу

Топический диагноз

- Одностороннее поражение двигательных волокон лицевого и языкоглоточного нервов
- Двустороннее поражение передних и задних корешков спинномозговых нервов
- Двустороннее поражение двигательных и чувствительных волокон нервов конечностей

Диагноз

Хроническая воспалительная
демиелинизирующая
полирадикулоневропатия,
рецидивирующее течение

Историческая справка

- 1956 г. – J.H.Austin – первое описание хронической воспалительной полиневропатии, чувствительной к кортикостероидам
- 1975 г. – P.J.Dyck ввел термин «хроническая воспалительная полиневропатия», выделил в самостоятельную нозологическую форму
- С 1982 г. общепринятым становится термин «хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия»

Классификация

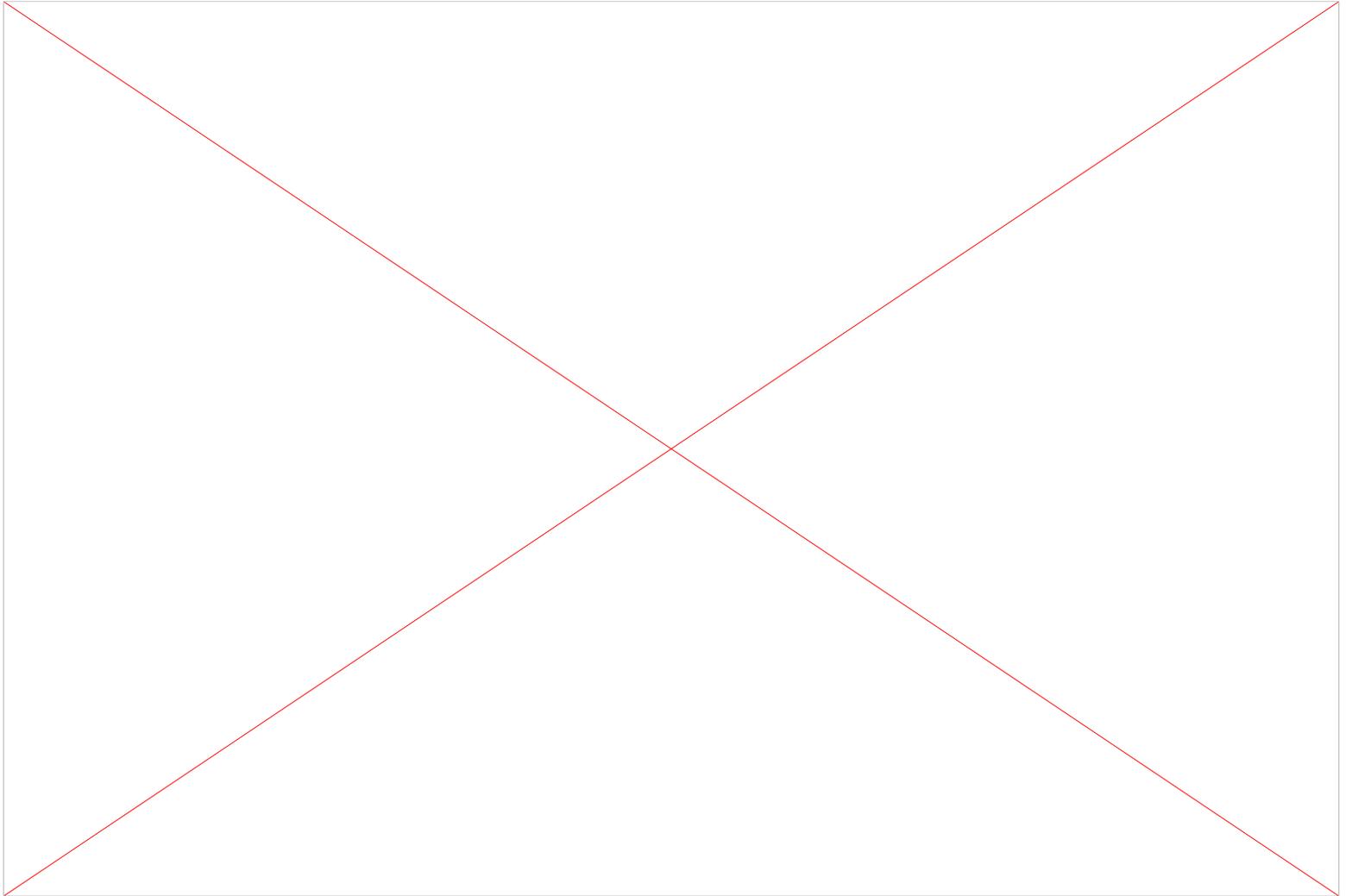
- Хроническая Воспалительная Демиелинизирующая Полирадикулоневропатия (ХВДП)
- Дистальная Приобретённая Демиелинизирующая Сенсомоторная Невропатия (ДПДСН)
- Мультифокальная Приобретённая Демиелинизирующая Сенсорная и Моторная Невропатия (МПДСМН)
- Мультифокальная Моторная Невропатия (ММН)

Распространенность

В детском возрасте – 0,5 на 100000 населения

У взрослых – 1-2 на 100000 населения

Патогенез



Диагностические критерии ХВДП

Признаки	Критерии ААН –Американской академии неврологии	Критерии INCAT – группа по изучению воспалительных невропатий
Клиническое течение	Двигательный и чувствительный дефект с вовлечением более чем 1 конечности	Прогрессирующий или рецидивирующий моторно-сенсорный дефект с вовлечением более чем 1 конечности
Продолжительность	Симптоматика существует в течение 2 и более месяцев	Симптоматика нарастает или остается стабильной не менее 2 месяцев
Сухожильные рефлексы	Снижены или отсутствуют	Снижены или отсутствуют
Результаты ЭМГ	Наличие 3 из 4 критериев: частичная блокада проводимости в 1 и > двигательных нервах, снижение СРВ в 2 и > двигательных нервах, ↑ дистальной латенции 2 и > двигательных нервов, ↑ латенции F-волн 2 и > двигательных нервов или отсутствие F-волн	Снижение СРВ в 2 и более двигательных нервах, либо ↑ дистальной латенции или латенции F-волн в 1 из нервов другой локализации; или ↓ СРВ, дистальной латенции или латенции F-волн в 3 двигательных нервах; либо ЭМГ – признаки демиелинизации в 2 нервах,
ЦСЖ	Количество лейкоцитов не более 10 клеток/мм ³ ; повышенный уровень белка (вспомогательный критерий)	Белково-клеточная диссоциация, цито менее 10 клеток в 1мкл (вспомогательный критерий)
Биопсия нерва	Доказательства в пользу демиелинизации и	Процедура обязательна только в случае ЭМГ-изменений всего в 2

Дополнительные диагностические маркеры

- Повышение концентрации белка в ликворе при цитозе менее 10 лейкоцитов в 1 мкл
- Выявление антител к ганглиозидам (GM1, GD1b, GM1b и др.)
- Накопление контраста и/или гипертрофия конского хвоста, пояснично-крестцового или плечевого сплетения, корешков шейных или пояснично-крестцовых спинномозговых нервов по данным МРТ
- Увеличение латентности ССВП в отсутствие патологии ЦНС

Методы лечения ХВДП, основанные на результатах контролируемых исследований

Авторы исследования	Методы лечения	Число больных	Дизайн исследования	Результаты
Dyck et al.	Плазмаферез в противовес внутривенному введению иммуноглобулинов	15	Рандомизированное, простое слепое, перекрестное	Отсутствие достоверных различий
Hahn et al.	Плазмаферез	15	Двойное слепое, плацебоконтролируемое	Улучшение у 80% больных
Hahn et al.	В/в введение иммуноглобулина	30	Двойное слепое, плацебоконтролируемое	Улучшение у 63% больных
Hughes et al.	В/в введение иммуноглобулина в противовес пероральному приему преднизолона	32	Двойное слепое, рандомизированное, перекрестное	Отсутствие достоверных различий
Dyck et al.	Азатиоприн в комбинации с преднизолоном в противовес монотерапии преднизолоном	30	Открытое, рандомизированное	Отсутствие достоверных различий

Лечение ХВДП

1. Кортикостероиды:

- Высокие дозы преднизолона сохраняются до восстановления мышечной силы или достижения плато в улучшении состояния (обычно 4-6 мес.), затем – постепенное снижение дозы препарата
- Пульс терапия солу-медролом (1 г) в/в с последующим переходом на пероральный прием преднизолона

Лечение ХВДП

2. Плазмаферез:

- Клинический эффект появляется быстрее, чем на фоне преднизолона
- Суммарный объём удаленной плазмы - 250 мл/кг в течение 2 нед.,

Недостатки:

- . Высокая стоимость и инвазивность
- . Короткий период эффекта

Лечение ХВДП

3. В/в иммуноглобулин (IVIg)

- Сегодня рассматривается, как препарат выбора
- Нет убедительных отличий в эффективности по сравнению с ПФ
- Начальная доза IVIG 2 г/кг суммарно за 2-5 сут.
- Лечение повторяют каждые 1-8 нед. при необходимости
- Доза и частота курсов индивидуальны

Лечение ХВДП

4. Препараты 2й линии:

- Азатиоприн – начальная доза 50 мг ежедневно с увеличением до 2-3 мг ежедневно
- Метотрексат: начальная доза 2.5 мг подкожно/нед и повысить до 20 мг/нед.
- Циклофосфамид: 50-150 мг перорально ежедн. или 0.5-1.0 г/кв. метр/мес.
- Циклоспорин: 4-6 мг/кг перор. ежедневно
- Микофенолат: 1.0 г 2 р/сут, можно повысить до 1.0 г 3 р/сут, не больше 1.0 г/сут при наличии почечной недостаточности

Лечение пациентки

- Пульс-терапия кортикостероидами
Метипред 1000 мг в/в N5,
далее метипред 44 мг/сут (преднизолон 1 мг/кг)
- Мильгамма по 1 таб.3 раза в день
- Ранитидин 0,15 по 1 таб утром и вечером
- Витамин Е 0,2 по 1 капсуле утром
- Массаж воротниковой зоны, микроволновая терапия на сегментарные области шейно-грудного и пояснично-крестцового отделов

Прогноз

- До 90% пациентов отмечают улучшение на фоне патогенетической терапии
- Среднее время до значимого улучшения 1.9 мес., наилучшие результаты обычно через 6.7 мес.
- В 50% - рецидив в течение 4 лет и лишь 30% достигают длительной ремиссии

Спасибо за внимание!