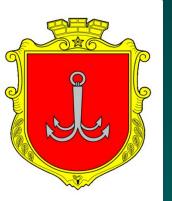
А.Н.Стоянов
Кафедра нейрохирургии
и неврологии
Одесского
Национального
медицинского
университета



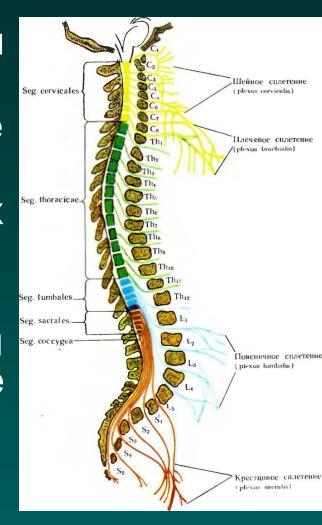




Патология периферической нервной системы

- К периферической нервной системе относится
- Задние и передние корешки спинного мозга,
- Межпозвоночные спинальные ганглии,
- Спинномозговые нервы, их сплетения,
- Периферические нервы,
- А также корешки и ганглии черепных нервов и черепные нервы.

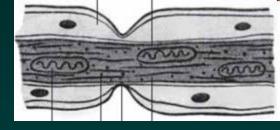
#### НЕ ИМЕЕТ КОСТНОЙ ЗАЩИТЫ И ГЭБ

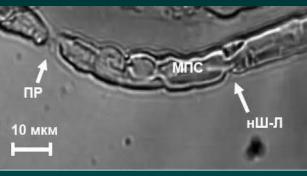




Функции миелина

Питание аксона
Изоляция
Проведение импульса
Опорная
Барьерная





#### Описано 29 белков миелина

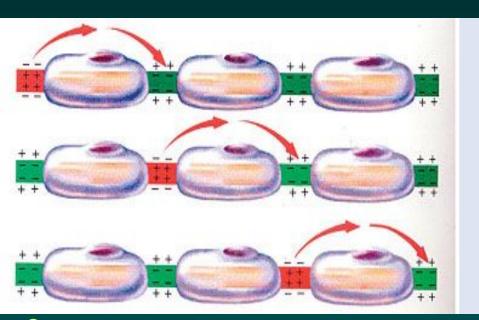
Перехваты Ранвье — правильные промежутки (длина 1 мм)
По миелинизированным волокнам — импульс в 5-10 раз быстрее
Разрушение — универсальный механизм повреждения НС
Болезни миелина — миелинопатии (биохим.дефект — чаще генетический)

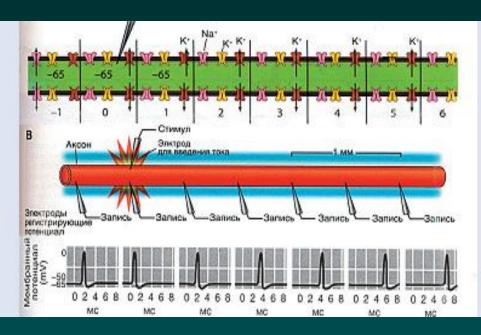
1878 год

нокластии – разрушение нормального миелина



Луис Ранвье открыл миелин и описал олигодендроциты, образующие миелин.

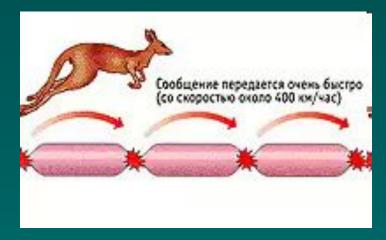




Сальтаторная передача в миелинизированном волокне

В безмиелиновом

- Деполяризация только перехватов Ранвье
- СПИ увеличивается в 50 раз
- Сохраняется энергия аксонов, что позволяет терять в 100 раз меньше ионов при генерации потенциала действия (минимальный метаболизм)



## Варианты патологических процессов в ПНС ограничены

- Валлеровское перерождение (реакция на пересечение нерва)
- Атрофия и дегенерация аксона (аксонопатия) метаболические нарушения, токсины
- Сегментарная демиелинизация (миелинопатия) дифтерийная полинейропатия
- Поражение тел нейронов (нейронопатия) бас, полиомиелит, опоясывающий лишай, интоксикация ртутью (чувствительный нейрон, плохое восстановление)

## 100 причин поражения ПНС

• Только в 75 % случаев (искл.веретебральные) — удается установить природу.

• В 50 % причина может быть установлена при сборе анамнеза и примитивных анализов.

## Классификация заболеваний периферической нервной системы по И. П. Антонову, 1984, 1985,1987

- I. Вертеброгенные поражения (имеются ввиду неврологические проявления остеохондроза позвоночника).
- 🛮 1. Шейный уровень.
  - 1.1. Рефлекторные синдромы 1.1.1. Цервикалгия
    - 1.1.2. Цервикокраниалгия
    - 1.1.3. Цервикобрахиалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми, или нейродистрофическими проявлениями.
  - о 1.2. Корешковые синдромы
    - 1.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулит)... корешков (указать, каких именно)
  - о 1.3. Корешково-сосудистые синдромы
- 2. Грудной уровень.
  - 2.1. Рефлекторные синдромы.
    - 2.1.1. Торакалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-висцеральными, или нейродистрофическими проявлениями.
  - о 2.2. Корешковые синдромы.
    - 2.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулит)... корешков (указать, каких именно)
- 3. Пояснично-крестцовый уровень.
  - о 3.1. Рефлекторные синдромы.
    - 3.1.1. Люмбаго (прострел) допускается использовать как первоначальный диагноз в амбулаторской практике.
    - 3.1.2. Люмбагия.
    - 3.1.3. Люмбоишиалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми, и нейродистрофическими проявлениями.
  - о 3.2. Корешковые синдромы.
    - 3.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулит)... корешков (указать, каких именно, исключая синдром конского хвоста).
  - 3.3. Корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия).



- II. Поражения нервных корешков, узлов, сплетений.
- 1. Менингорадикулиты как правило невертеброгенные (шейные, грудные, пояснично-крестцовые).
- 2. Радикулоганглиониты, ганглиониты чаще вирусные (спинальные, симпатические), трунциты.
- 3. Плекситы.
- 4. Травмы сплетений.
  - 4.1. Шейного.
  - 4.2. Верхнего плечевого (паралич Эрба-Дюшенна).
  - 4.3. Нижнего плечевого (паралич Дежерина-Клюмпке).
  - 4.4. Плечевого.
  - 4.5. Пояснично-крестцового (частичного или тотального).

#### **ш. Множественные поражения корешков, нервов.**

- 1. Инфекционно-аллергические полирадикулоневриты (Гийена-Барре и др.).
- 2. Инфекционные полиневриты.
- 3. Полиневропатии.
  - 3.1 Токсические.
    - 3.1.1. При хронических бытовых и производственных интоксикациях (алкогольные, свинцовые, хлорофосные и др.).
    - 3.1.2. При токсикоинфекциях (дифтерия, ботулизм).
    - 3.1.3. Медикаментозные.
- 3.2. Аллергические (вакцинальные, сывороточные, медикаментозные и др.).
- 3.3. Дисметаболические: при дефиците витаминов, при эндокринных заболеваниях сахарном диабете и др., при болезнях печени, почек и др.
- 3.4. Дисциркуляторные при узелковом периартериите, ревматических и других васкулитах.
- 3.5. Идиопатические и наследственные формы (могут сочетаться с пирамидным, экстрапирамидным, мозжечковым и другими синдромами).

## IV. Поражения отдельных спинномозговых нервов

- 1. Травматические.
  - 1.1. На верхних конечностях: лучевого, локтевого, срединного, мышечно-кожного и других нервов.
  - 1.2. На нижних конечностях: бедренного, седалищного; малоберцового и других нервов.
- 2. Компрессионно-ишемические (мононевропатии) чаще всего туннельные синдромы.
  - 2.1. На верхних конечностях.
    - 2.1.1. Синдромы запястного канала (поражение срединного нерва в области кисти).
    - 2.1.2. Синдром канала Гийена (поражение локтевого нерва в области кисти).
    - 2.1.3. Синдром кубитального канала (поражение локтевого нерва в локтевой области).
    - 2.1.4. Поражение лучевого или срединного нервов в локтевой области, поражение надлопаточного, подмышечного нервов.
  - 2.2. На нижних конечностях: синдром тарзального канала, малоберцового нерва, бокового кожного нерва бедра (ущемление под пупартовой связкой - парестетическая мералгия Рота -Бернгардта).
- 3. Воспалительные (мононевриты).

#### V. Поражения черепных нервов.

- 1. Невралгия тройничного и других черепных нервов.
- 2. Невриты (первичные как правило, инфекционно-аллергического генеза; вторичные отогенного и другого генеза), невропатия (компрессионно-ишемического генеза) лицевого нерва.
- 3. Невриты других черепных нервов.
- 4. Прозопалгии.
  - 4.1. Ганглиониты (ганглионевриты) крылонебного, ресничного, ушного, подчелюстного и других узлов.
  - 4.2. Сочетанные и другие формы прозопалгии.
- 5. Стоматалгия, глоссалгия.

- Помимо этиологии и локализации процесса, при диагностике заболеваний ПНС указываются:
- 1. Характер течения (острое, подострое, хроническое), а при хроническом: прогредиентное; стабильное (затяжное); рецидивирующее часто, редко; регредиентное.
- 2. Стадия (обычно в случае рецидивирующего течения): обострения, регресса, ремиссии (полной, неполной).
- 3. Характер и степень нарушенных функций.
  - 3.1. Выраженность болевого синдрома (слабо выраженный, умеренно выраженный, резко выраженный).
  - 3.2. Локализация и степень двигательных нарушений.
  - 3.3. Выраженность нарушений чувствительности.
  - 3.4.Выраженность вегетативно-сосудистых или трофических расстройств.
  - 3.5. Частота и тяжесть пароксизмов, приступов.

#### **10 МКБ**

Класс: Болезни нервной системы

Блок (G50-G59) - Поражения отдельных нервов, нервных корешков и сплетений

Блок (G60-G64) - Полиневропатии и другие поражения периферической нервной системы

Блок (G70-G73) - Болезни нервно-мышечного синапса и мышц

#### Неврологические синдромы остеохондроза

компрессионные	рефлекторные
Спинальные ■	Нейро-васкулярные
Корешковые ■	мышечно- тонические
Сосудистые	нейродистрофические
	(болевые) (нейро-остеофиброз)

#### НЕЙРОГЕННАЯ (НЕВРОПАТИЧЕСКАЯ) БОЛЬ

1

- это боль, возникающая вследствие первичного повреждения или дисфункции нервной системы

(Merskey, Bogduk, 1994)

## **НЕЙРОГЕННАЯ БОЛЬ -** это результат морфологических и функциональных изменений

МОРФОЛОГИЧЕСКИХ И ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИИ В ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ И ЦЕНТРАЛЬНЫХ ОТДЕЛАХ

СИСТЕМЫ БОЛЕВОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Нарушения в ЦНС связаны с контролем возбудимости ноцицептивных нейронов

Нарушения в периферической нервной системе затрагивают *механизмы* **генерации** *и проведения* ноцицептивного сигнала

#### Механизмы нейрогенной боли

- Активация ноцицепторов
- Развитие симпатически обусловленной боли:
- 1. На мембранах аксонов появляются альфа-адренорецепторы, чувствительные к **катехоламинам.**
- 2. Повреждение вызывает **прорастание** симпатических волокон в узел заднего корешка (активация чувствительных волокон).

Дополнительная сенсибилизация ноцицепторов за счет повреждения и высвобождения биологически активных веществ.

Сенсибилизация близлежащих нейронов – расширение рецептивной зоны

Вовлечение «спящих» ноцицепторов

Увеличение афферентации из нейронов заднего рога (Развитие вторичной гипералгезии)

Снижение болевого порога и аллодиния в ответ на афферентную импульсацию (вызывает центральную сенситизацию)

#### Эффективность антиконвульсантов

- Центральная сенситизация вовлекает пресинаптические опиоидные рецепторы, Ca ++ каналы
- + постсинаптические молекулярные структуры (глутаматные, каинатные, серотон., ГАМК-рецепторы и др.)

→ Эффективны **антиконвульсанты** (преимущественно изменяющие активность Са-каналов – габапентин , прегабалин- (Лирика)

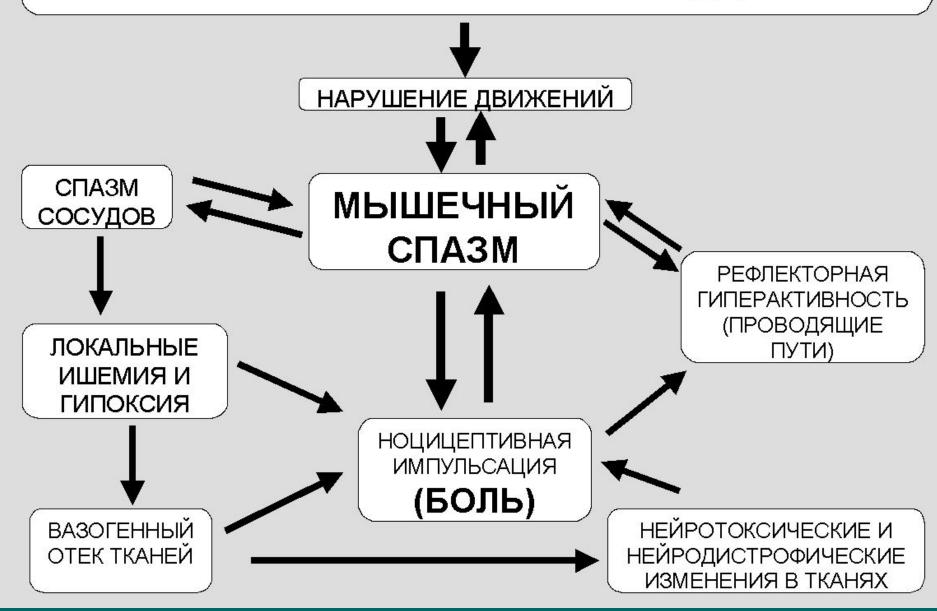
и антидепрессанты (двойного действия – усиливая нисходящие модулирующие пути посредством серотонин- и НА-ергических проекций) венлафаксин

# Основные лекарственные средства, применяемыми для купирования боли в терапии невритов и невралгий



- Нестероидные противовоспалительные препараты *(НПВП)*
- Комбинации НПВП с мышечными релаксантами центр.типа действия и эпидуральными блокадами
- Витаминопрепараты нейротропного действия

## Болезненный мышечный спазм – важный патогенетический механизм дорсопатии



# Симптомы «опасности» при болях в спине

- Впервые возникшие и нарастающие боли в возрасте старше 50 лет
- Отсутствие эффекта от обезболивающих средств, на протяжении 1 мес
- Независимость интенсивности боли от положения тела и движений
- Усиление боли ночью
- Лихорадка и/или резкое похудание
- Недавняя травма
- Очаговые неврологические нарушения, выходящие за рамки типичной радикулопатии (вялый или центральный парез, тазовые нарушения)
- Злокачественное новообразование



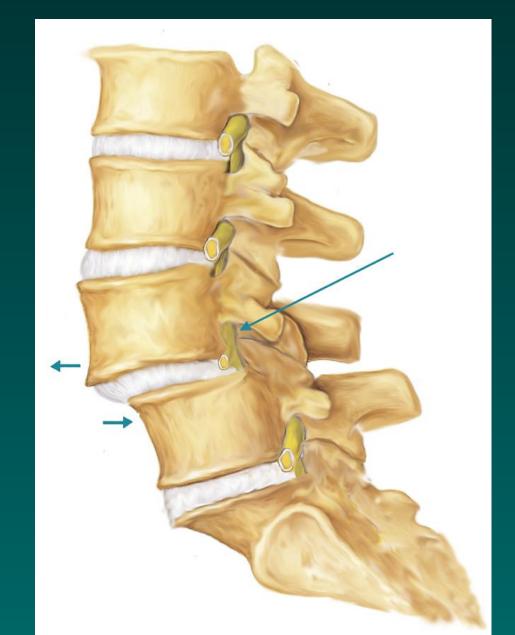
# Относительно редкие причины боли в спине

- Опухоли позвонков
- Заболевания внутренних органов с отраженной болью
- Переломы позвонков
- Инфекционные заболевания (туберкулезный спондилит )
- Неврологические заболевания (опухоли, сирингомиелия и другие)
- Спондилоартрит

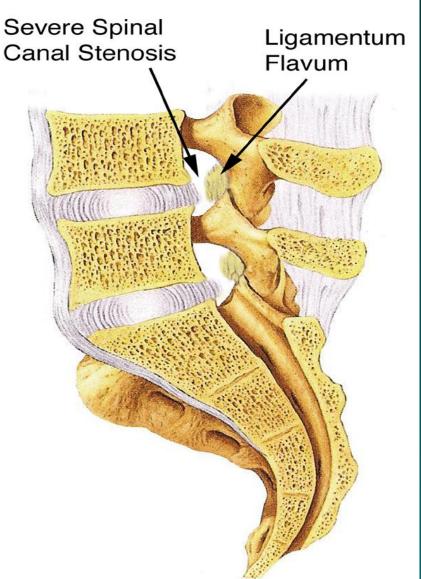
#### Невертеброгенные причины:

- Миофасциальный болевой синдром
- Психогенные боли
- Отраженные боли при заболеваниях внутренних органов
- Опухоли интраспинальные, экстраспинальные
- (невриномы, менингиомы)
- Эпидуральный абсцесс
- **Метастатические опухоли** (при раке молочной железы, легкого, предстательной железы, почек и надпочечников, меланоме, лимфоме)
- Сирингомиелия
- Ретроперитонеальные опухоли
- Остеоартриты

#### СПОНДИЛОЛИСТЕ3



# Стеноз поясничного отдела позвоночника



Значительный поясничный стеноз

Желтая связка

# Lumbar Spinal Stenosis: Mild to Moderate Spondylosis

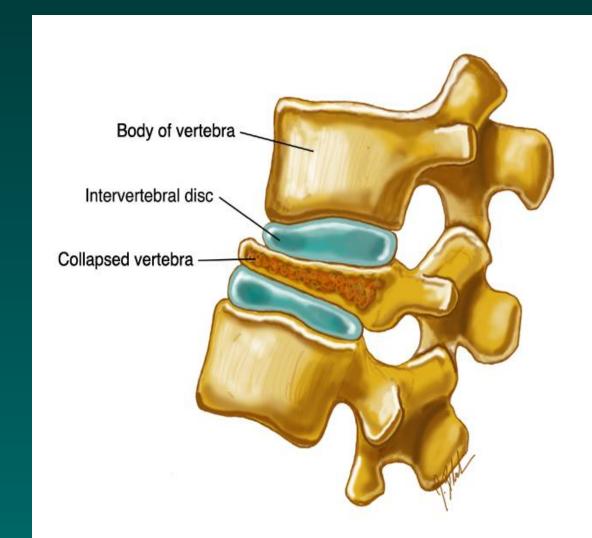


## Остеопороз

**Нормальный** позвонок

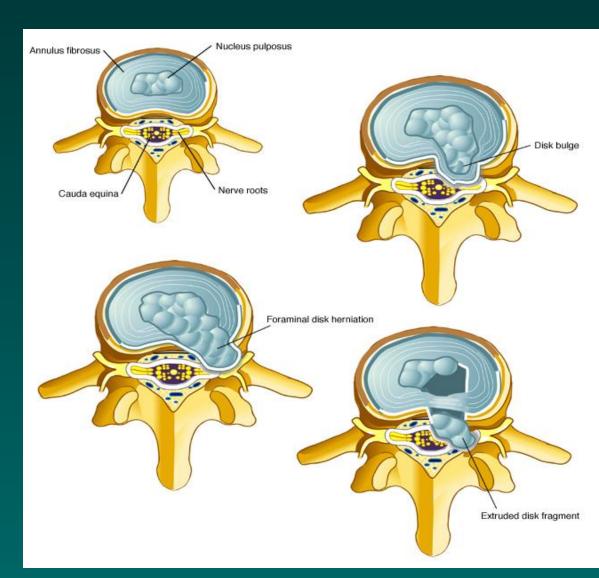
**Межпозвонковый диск** 

**Измененный** позвонок

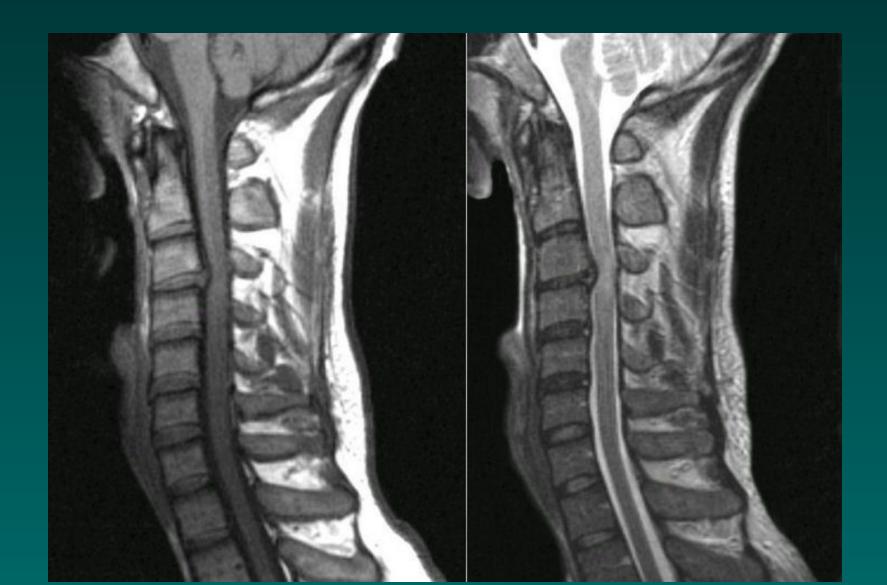


#### Вертеброгенные причины

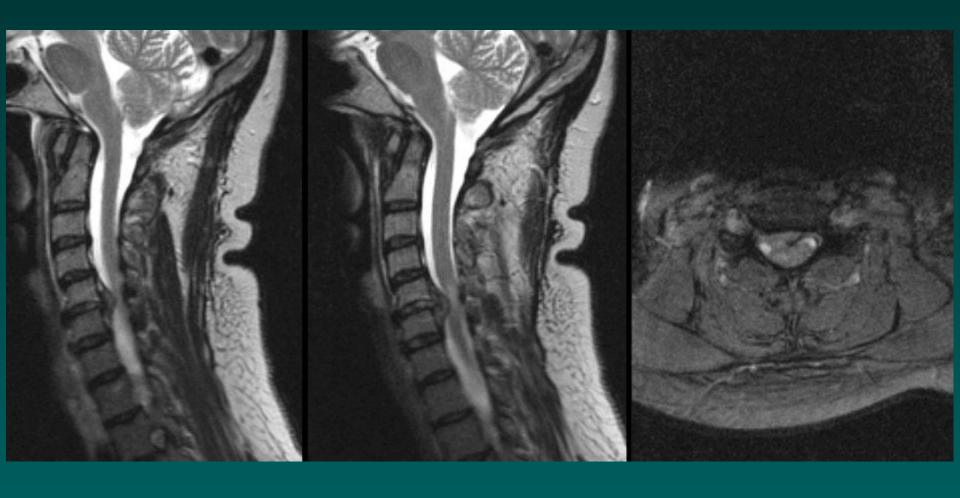
Протрузия, грыжа и выпадение грыжи межпозвоночного диска



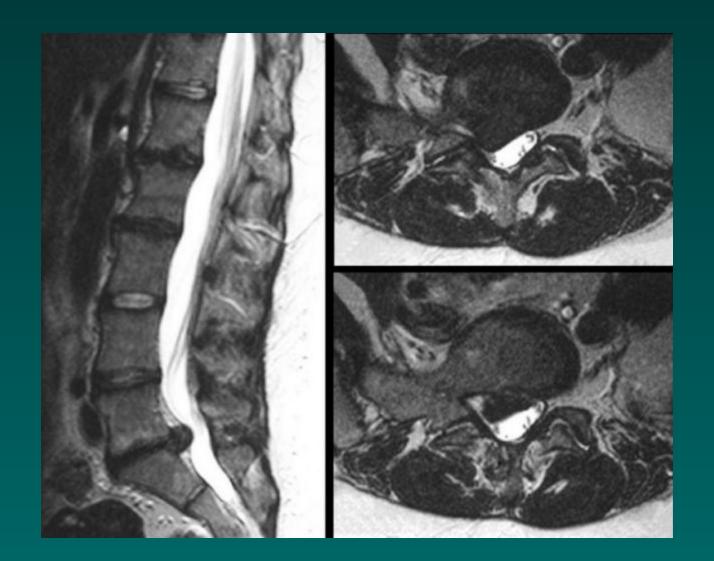
#### Herniated C3-4 Disk



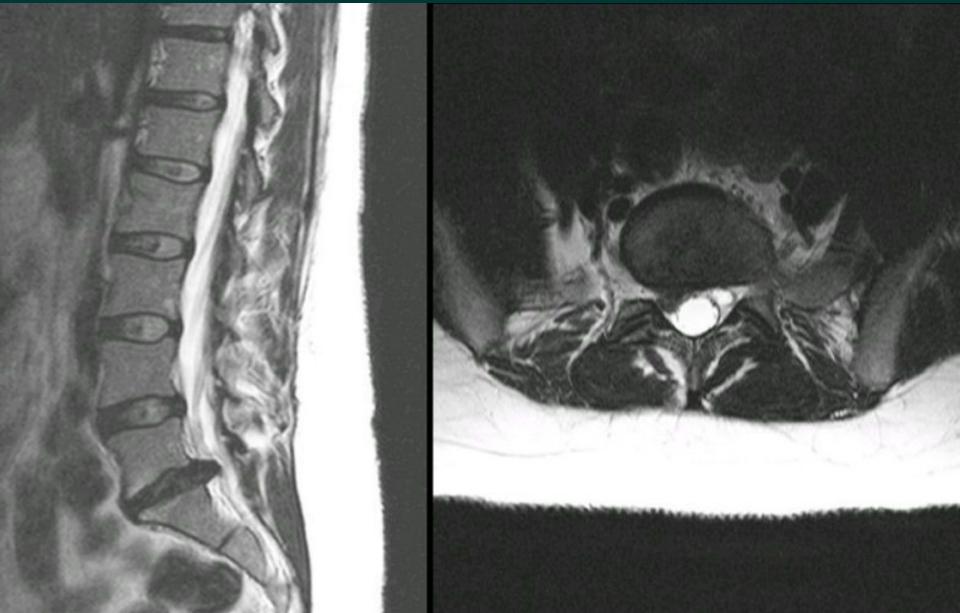
#### Herniated C5-6 Disk



#### Herniated L5-S1 Disk



### Herniated L5-S1 Disk



#### Lumbar Spinal Stenosis: Spondylolisthesis



## Болезнь Бехтерева

ArcelorMittal Krivoy Rog Policlinic





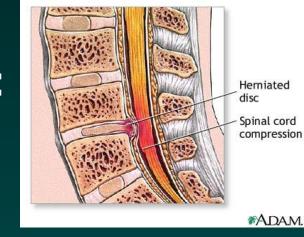
Спаянные позвонки

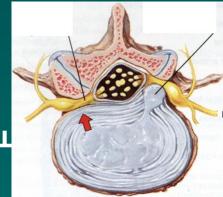


H: 40 % F: 30 % WW: 47 WC: 35

#### Вертеброгенные причины:

- Грыжа диска
- Спондилез
- Остеофиты
- Сакрализация, люмбализация
- Изменения в межпозвонковых (фасеточных) суставах
- Анкилозирующий спондилит
- Спинальный стеноз
- Нестабильность двиг.сегмента с формированием спондилолистеза
- Переломы позвонков
- Остеопороз
- Опухоли позвонков
- Болезнь Бехтерева
- Функциональные вертеброгенные наруш





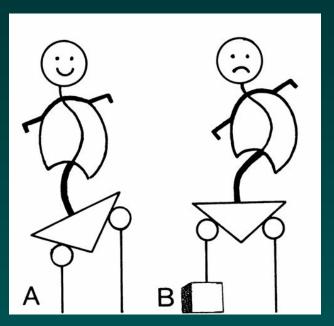
#### Вертеброгенный корешковый синдром

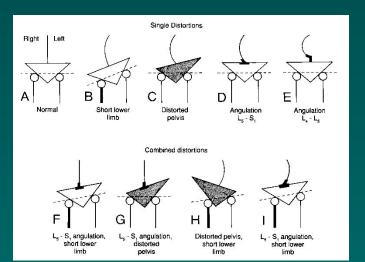
- Боль
- Нарушение микроциркуляции
- Венозный стаз
- Костно-дистрофические изменения

# Особенность Усиление боли в покое, в вечернее время Иррадиация в конечности Симптомы натяжения Точки Валле Перкуссия остистых отростков

## Болевые синдромы наиболее часто развиваются при следующих аномалиях:

- укороченная нога,
- плоскостопие,
- греческая ступня (второй палец на ноге длиннее первого),
- короткая шея,
- аномалии в области таза.

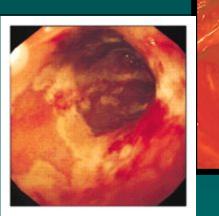


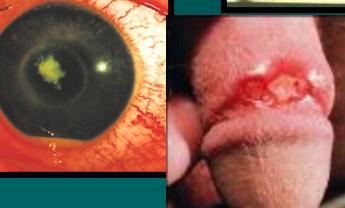


# Клінічні форми HSV - інфекції

- Ураження шкіри та слизових оболонок
- Офтальмогерпес
- Генітальний герпес
- Нейроінфекція
- Вісцеральні форми

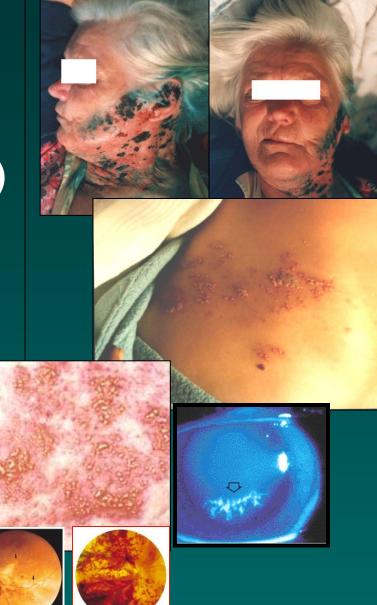






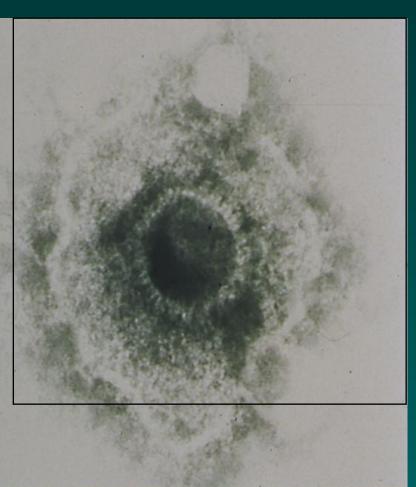
# Клінічні форми VZV інфекції

- Офтальмогерпес
- Гангліо-шкірна форма
- Постгерпетична невралгія
- Фульмінантна (гангренозна)
- Неврологічна форма
- Герпес-зостер у хворих з імунодефіцитом



- В начале 20 в.гистологические исследования показали, что штаммы ветряночного вируса, и герпес зостер одинаковое цитопатическое действие на клетки. Выдвинуто предположение, что ветряная оспа и герпес зостер имеют один и тот же возбудитель
- 1924 г. идентифицирован вирус герпеса
- В 1988 создателю Зовиракса Г. Элайон присуждена Нобелевская премия

# Герпесвирусы человека



#### α (альфа)-герпесвирусы

- ❖ Вирус простого герпеса 1-го и 2-го типа (ВПГ-1 и ВПГ-2)
- Варицелла-зостер вирус (ВЗВ)

#### <u>β (бета)-герпесвирусы</u>

- Цитомегаловирус (ЦМВ)
- Человеческий герпес вирус 6-го типа
- Человеческий герпес вирус 7-го типа

#### <u>у (гамма)-герпесвирусь</u>

- 💠 🛮 Вирус Эпштейна Барра (ЭБВ)
- Человеческий герпес вирус 8-го типа

## Основные свойства герпесвирусов

- Персистенция (внутриклеточное паразитирование) способность герпесвирусов непрерывно или циклично размножаться (реплицироваться) в ядре инфицированных клеток
- Латенция герпесвирусов это пожизненное сохранение вирусов в, в нервных клетках регионарных (по отношению к месту внедрения герпесвируса) ганглиев чувствительных нервов
- Сильная зависимость течения инфекционного процесса от состояния иммунитета
- Склонность к рецидивированию

# Вирус опоясывающего герпеса вызывает:

• Ветряную оспу (высококонтагиозная преимущественно детская инфекция)

• Опоясывающий герпес (лишай) - возникает в результате реактивации вируса varicella zoster



# Ветрянка (ветряная оспа)

- Вероятность заражения в отсутствии иммунитета составляет 90%
- Дети до 15 лет
- Инкубационный период 10-21 суток
- Больной заразен за 48 часов до появления сыпи и в течении периода развития везикул (4-5 суток) до появления корочек
- Лихорадка, недомогание, сыпь
- Осложнения: бактериальная суперинфекция, поражение ЦНС (редко), пневмония у 20% (наиболее тяжёлое осложнение)

# Влияние иммунного статуса на прогрессию опоясывающего герпеса



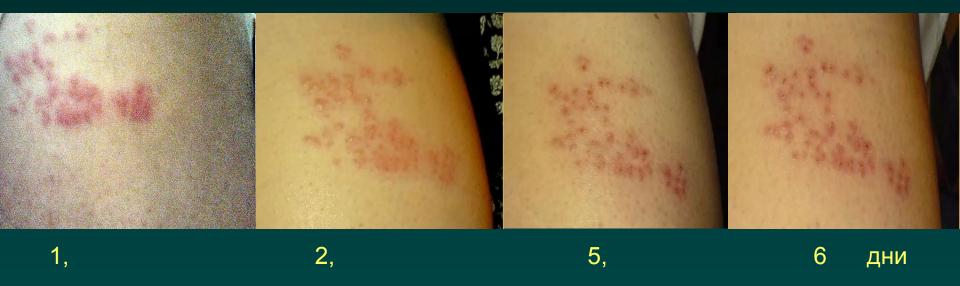
**Иммунокомпетентная** взрослая пациентка



14-летняя девочка с лимфогранулематозом







Офтальмический опоясывающий герпес — поражается глазная ветвь тройничного нерва, что сопряжено с риском повреждения роговицы и угрозой постгерпетической невралгии.

Синдром Рамсея-Ханта — с односторонним лицевым периферическим параличом мимической мускулатуры и высыпаниями в наружном слуховом проходе или в ротоглотке. Возможны также сильная боль в слуховом проходе, системное головокружение и утрата слуха (ушной опоясывающий герпес).

Двигательный опоясывающий герпес — мышечная слабость, включающая поражение миотомов на одном уровне с дерматомами, пораженными сыпью. Так, например, развитие одностороннего пареза диафрагмы с гомолатеральными высыпаниями на шее и плече (дерматомы C3, C4, C5).

# HSV (1,2 типів), CMV, EBV - основні етіологічні чинники

### Клінічні варіанти

- Енцефаліт
- Менінгоенцефаліт
- Поперечний міеліт
- <u>Паралічи черепних нервів (в т.ч. Параліч</u> <u>Белла)</u>
- Поліневрит
- Менінгіт
- Синдром Гійєна-Барре

### Классическая сыпь при ОГ: в области грудных и поясничных дерматомов





# Клиническая картина ОГ

Физикально: в области правой половины грудного отдела спины и правого бока визуализируются более 200 пузырьков размером 2-4 мм на гиперемированном основании Малейшее прикосновение к области сыпи сопровождается гримасой выраженной боли



ОГ в области грудных дерматомов

Везикулы при ОГ

### Естественное течение ОГ



### Острая герпетическая невралгия

- ✓ Боль возникает в продромальную фазу
  - **✓** Болевой синдром сопровождается воспалительными проявлениями
- ✓Интервал между началом продромального периода до появления высыпаний – это время для репликации реактивированного ВЗВ в ганглии и переноса по кожному нерву в нервные окончания
  - ✓Причиной боли в острой стадии ганглионит с последующей деструкцией нейронов и чувствительных волокон

# БОЛЬ – ОСНОВНОЙ СИМПТОМ ГЕРПЕТИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Классификация боли при герпетической невралгии

Классификация	Описание
Острая герпетическая невралгия	Боль, предшествующая или возникающая одновременно с кожными высыпаниями, продолжающаяся до 30 дней после появления высыпаний
Подострая герпетическая невралгия	Боль, продолжающаяся после исчезновения высыпаний, но длящаяся не более 4-х месяцев
Постгерпетическая невралгия	Боль, продолжающаяся более 4-х месяцев после первоначального появления высыпаний

# СТРАТЕГИЯ ТЕРАПИИ ГЕРПЕТИЧЕСКОЙ НЕВРАЛГИИ

- Назначение специфической противовирусной терапии в первые 48-72 часа после появления первых симптомов позволяет:
  - Ускорить выздоровление в 2 раза¹
  - □ Сократить длительность болевого синдрома¹
  - □ Предотвратить развите постгерпетической невралгии²
  - Предотвратить поражение глаз²

<sup>1.</sup> Wood M.J., Kay R., Dworkin R.H. et al. Oral acyclovir therapy accelerates pain resolution in patients with herpes zoster: a meta-analysis of placebo-controlled trials. Clin Infect Dis., 1996; 22: 341-347.

<sup>2.</sup> J I McGill, J E White Acyclovir and post-herpetic neuralgia and ocular involvement. BMJ 1994; 309: 1124

#### ацикловир, валацикловир и фамцикловир.

**Валацикловир** - метаболический предшественник ацикловира и полностью превращается в него под действием ферментов печени.

Молекула <u>ацикловира</u> обладает способностью встраиваться в вирусную ДНК, останавливая, таким образом, её репликацию и размножение вирусных частиц. <u>Фамцикловир</u> трансформируется в организме в пенцикловир и действует аналогично.

Эффективность и безопасность доказаны
При старте терапии в течение 72 часов уменьшают выраженность боли и вероятность постгерпетической невралгии.

Фамцикловир и валацикловир имеют более удобный режим приема, чем ацикловир, но они менее изучены и в несколько раз дороже.

**Кортикостероидные препараты** уменьшают воспаление и зуд. Показана их способность в сочетании с противовирусными средствами уменьшать симптомы легких и средне-тяжелых форм заболевания.

Несмотря на эти данные, кортикостероиды не получили признания для лечения опоясывающего лишая по причинам безопасности.

В настоящее время эти препараты не рекомендованы для применения при этом заболевании.

# Противоболевая терапия в острой и п/ стадиях

- Эффективное купирование острого болевого синдрома при ОГ является важнейшим этапом профилактики ПГН.
- Копацил парацетамол 100 мг, ацетилсаліцилова кислота 300 мг, кофеїн 50 мг.
- 1-ый этап: аспирин, парацетамол, НПВС;
- **2-ой этап**: опиоидные анальгетики, включая трамадол;
- 3-ий этап: препараты с центральным анальгетическим действием (трициклические атидепрессанты, антиконвульсанты)

# Препараты используемые для лечения ПГН (1)

Препараты с доказанной эффективностью (класс A) – терапия первой линии:

- 1) габапентин (габагамма)1200-3600 мг/день, прегабалин (Лирика) 150-600 мг/день. Более эффективна комбинация габапентина и морфина, чем их раздельное применение
- 2) трициклические антидепрессанты индивидуальные дозы 10-250 мг/день под контролем их концентрации в плазме крови
- 3) <mark>лидокаин 5% местно</mark> до трех пластырей в день (особенно для пожилых)

# Препараты используемые для лечения ПГН (2)

Терапия второй линии (класс В):

- 1) опиоиды (оксикодон, морфин, метадон), трамадол
- 2) капсаицин,

Не получено доказательств карбамазепин, топирамат

Устновлен негативный результат применения декстрометорфана и мемантина (антагонистов NMDA);

неэффективны низкие дозы СИОЗСН (75 мг венлафаксина и 30 мг дулоксетина)

**Имеются противоречивые данные** на настоящий момент в отношении: СИОЗСН – венлафаксин 200-225 мг/день,

дулоксетин 60-120 мг/день;

антиконвульсантов: ламотриджин, вальпроат;

антиаритмиков: мексилетин;



#### Факторы риска алкогольной полинейропатии

- Возраст?
- Стаж
- Нарушение функции печени
- Дефицит витаминов
- Углеводный рацион
- Повреждение метаболитами (Гематоневральный барьер)
- Гипергликемия (на фоне других факторов)
- Генетические факторы

# ЭНМГ характеристики АПН

- ШКАЛА СИМПТОМОВ НЕВРОПАТИИ (Neuropathy Symptoms Score, NSSD) (A. S.Ametov et al., 2003; P. J. B.Dyck, 1999)
- В клинике без ЭНМГ диагностики невозможно определить субстрат (аксоно/миелинопатия), что затрудняет тактику терапии, динамику, прогноз
- По нашим ЭНМГ данным проксимальные формы АПН относились к типу прогрессирующей миелинопатии
- У больных с **дистальными** формами АПН превалировали смешанные **аксоно-миелинопатии**

# ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ПОЛИНЕВРОПАТИИ

Синдром Гийена –Барре ХВДП

### Синдром Гийена—Баре-Ландри-Штроля

- Острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунной природы.
- Синдром Гийена—Барре считался синонимом острой воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии, но в последние годы стало ясно, что в определенной части случаев при этом синдроме доминирует поражение не миелиновой оболочки в аксонов (аксоновый вышение)

### Этиология и патогенез.

- Этиология остается неизвестной, однако роль аутоиммунной реакции против антигенов ПНС, не вызывает сомнений.
- Против антигенов **леммоцитов и миелина** В других случаях атаке подвергаются **антигены аксонов**.
- За 1—3 нед до развития параличей у 60 % больных отмечаются признаки респираторной или желудочно-кишечной инфекции.
- Эта инфекция может быть **бактериальной** (Campylobacter jejuni), **микоплазменной, вирусной** (цитомегаловирус, вирус Эпштайна— Барра и др.).

Перенесенная инфекция, по-видимому, служит провоцирующим фактором, запускающим аутоиммунную реакцию.

## Диагноз

• Основной диагностический критерий — нарастающий вялый тетрапарез (нижний вялый парапарез), сопровождающийся арефлексией.

Критерии диагностики синдрома Гийена-Барре

#### Облигатные признаки

- Нарастающая слабость не менее чем в двух конечностях
- Арефлексия в дистальных отделах в сочетании с арефлексией или гипорефлексией в проксимальных отделах

#### Признаки, подтверждающие диагноз

- Прогрессирование симптоматики до 4 недель
- Относительно симметричный характер симптомов
- Легкость нарушения чувствительности
- Поражение черепных нервов (особенно лицевого)
- Начало восстановления не позднее 4 нед. от момента прекращения прогрессирования
- Отсутствие лихорадки в начале заболевания
- Повышение уровня белка в ЦСЖ с конца 1 нед. Цитоз в ЦСЖ<10/мкл
- Замедление или блок проведения по нервам, развивающиеся в течение нескольких недель от начала болезни (ЭНМГ)

# Критерии исключения синдрома Гийена-Барре

# Признаки, свидетельствующие против диагноза

- Выраженная асимметрия мышечной слабости
- Дисфункция кишечника или мочевого пузыря (в начале или длительная)
  - Цитоз в ЦСЖ > 50 или хотя бы один нейтрофил в 1 мкл
- Четкий уровень нарушения чувствительности

### Лечение СГБ

- кортикостероиды, традиционно применявшиеся для лечения синдрома Гийена—Барре, не улучшают исход (назначение их не показано и считается врачебной ошибкой)
- Плазмаферез и внутривенное введение иммуноглобулинов оказывают примерно одинаковый эффект, ускоряют восстановление и уменьшать резидуальный дефект.

# Плазмаферез

• Более эффективен при раннем начале и показан при тяжелом и быстро прогрессирующем дефекте и развитии дыхательной недостаточности.

Курс плазмафереза обычно включает 4-6 сеансов, которые проводят через день.

Если плазмоферез проводится позже 2 недель от начала заболевания лечебный эффект незначительный.

• В/в иммуноглобулин из плазмы донорской крови, на 90 % состоящий из IgG.

• Внутривенно по 0,4 г/кг в сутки в течение 5 сут (курсовая доза 2 г/кг).

- Более быстрая схема: 1г/кг в сутки в 2 введения в течение 2 дней
  - Начальную дозу с учетом риска анафилаксии не рекомендуется поднимать выше 0,2 г/кг.