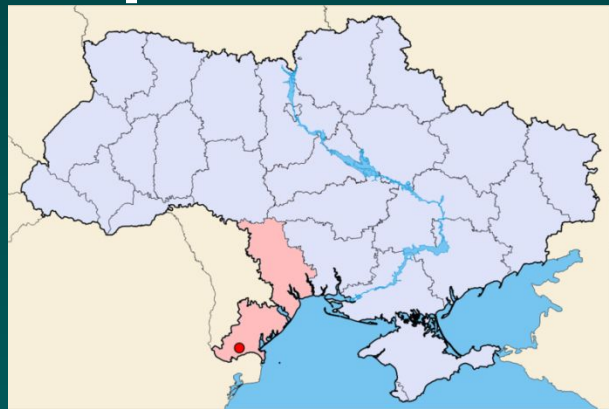
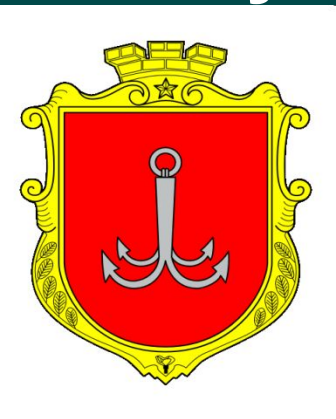
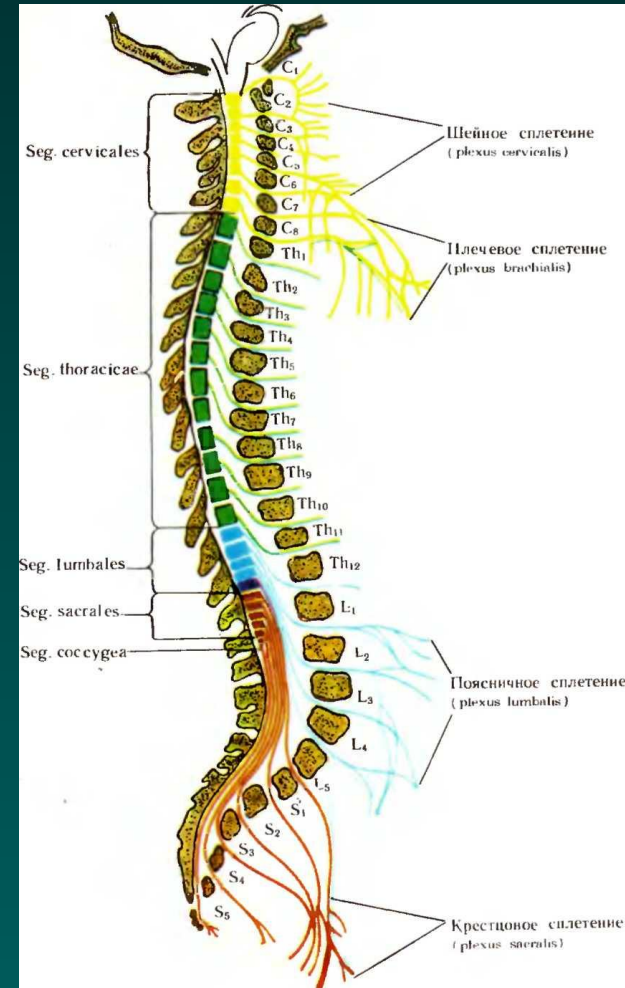


А.Н.Стоянов
Кафедра нейрохирургии
и неврологии
Одесского
Национального
медицинского
университета



Патология периферической нервной
системы

- К периферической нервной системе относятся
- 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.

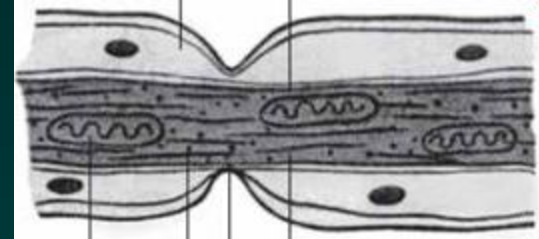


НЕ ИМЕЕТ КОСТНОЙ ЗАЩИТЫ
И
ГЭБ



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

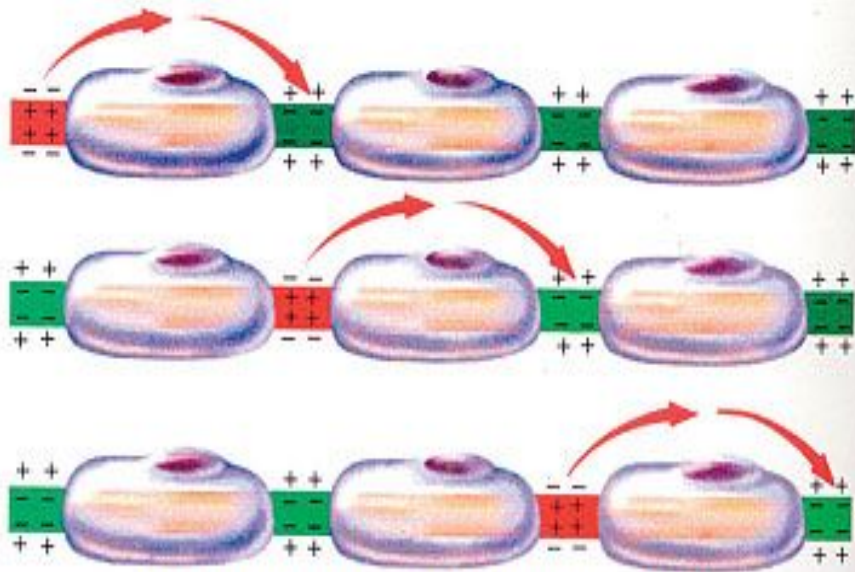
Болезни миелина – миелинопатии (биохим.дефект – чаще генетический)

1878 год

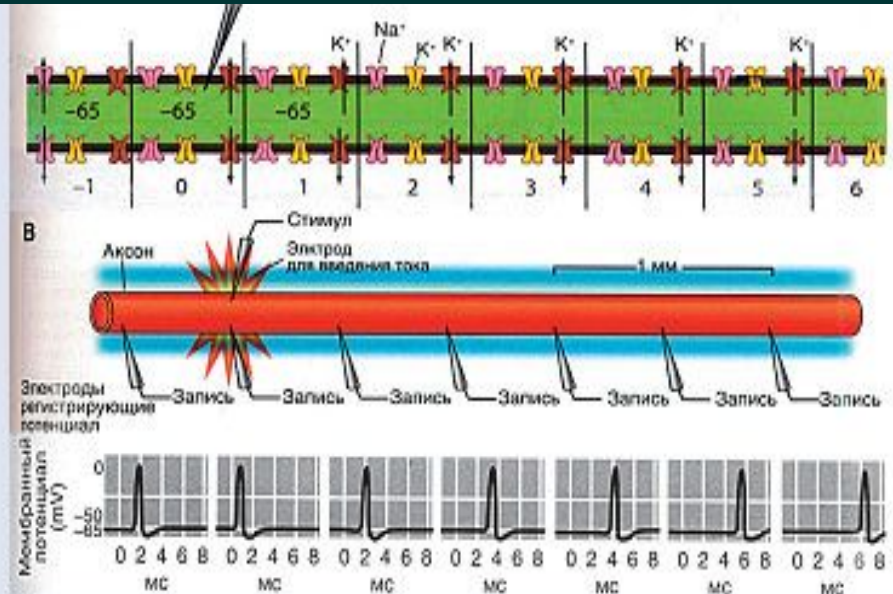
Фрагменты – разрушение нормального миелина



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) – удастся 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.
- 1.2. **Корешковые синдромы**
 - 1.2.1. **Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулит)...** корешков (указать, каких именно)
- 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.
- 2.2. **Корешковые синдромы.**
 - 2.2.1. **Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулит)...** корешков (указать, каких именно)

□ 3. Пояснично-крестцовый уровень.

- 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, или нейродистрофическими проявлениями.
- 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).**

Грыжа межпозвоночного диска



Сколиоз позвоночника



- II. Поражения нервных корешков, узлов, сплетений.
- 1. Менингоорадикулиты - как правило невертеброгенные - (шейные, грудные, пояснично-крестцовые).
- 2. Радикулоганглиониты, ганглиониты - чаще вирусные - (спинальные, симпатические), туннельные.
- 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).

III. 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: прогрессирующее; стабильное (затяжное); рецидивирующее - часто, редко; регрессирующее.
- **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

Спинальные

■
Корешковые

■
Сосудистые

рефлекторные

Нейро-васкулярные

мышечно- тонические

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 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 сенсibilизация ноцицепторов за счет повреждения и высвобождения **биологически активных веществ**.

Сенсibilизация 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 Ca-каналов – габапентин, прегабалин- (Лирика)*)

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

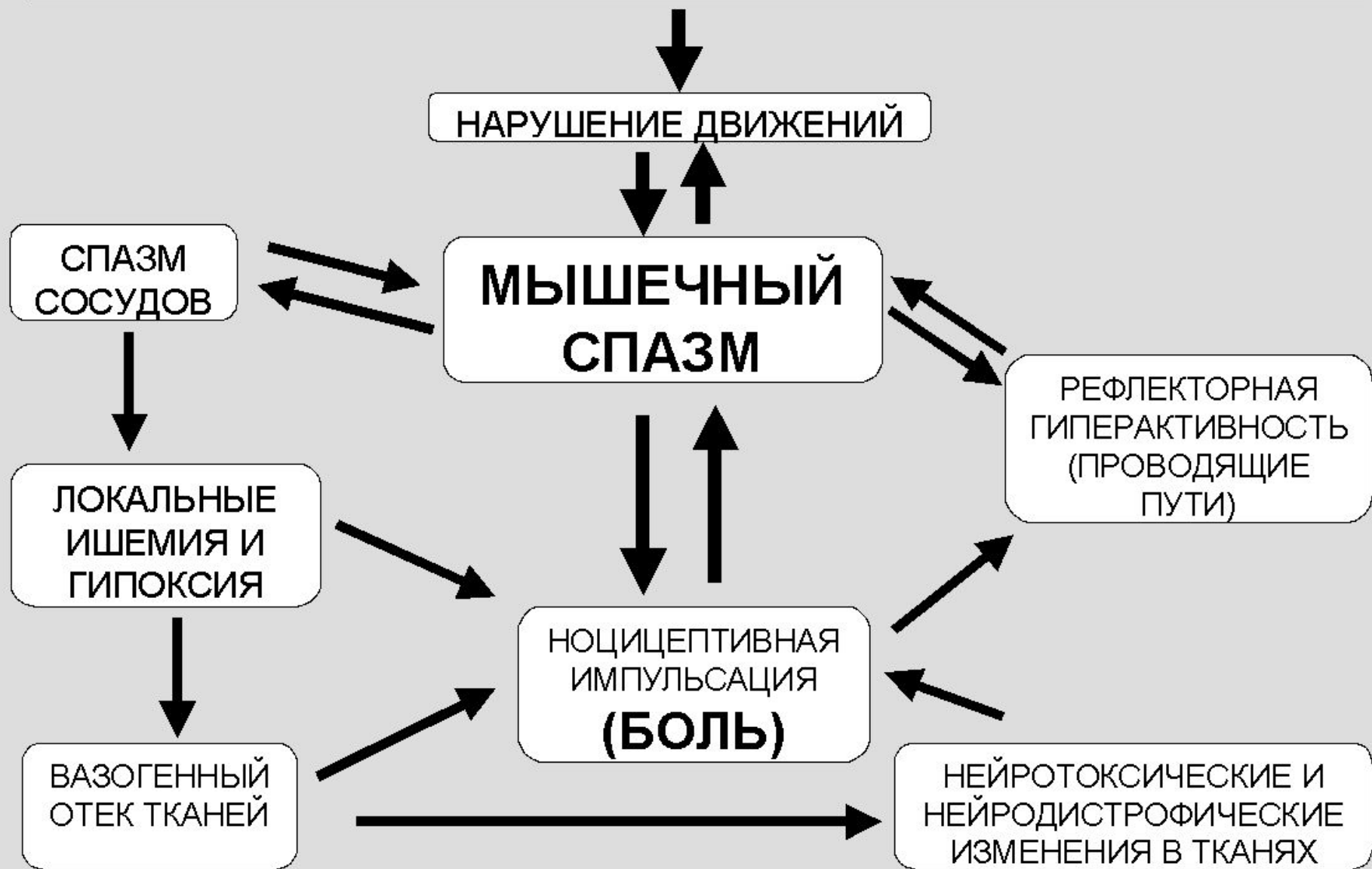
венлафаксин

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

3

- **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

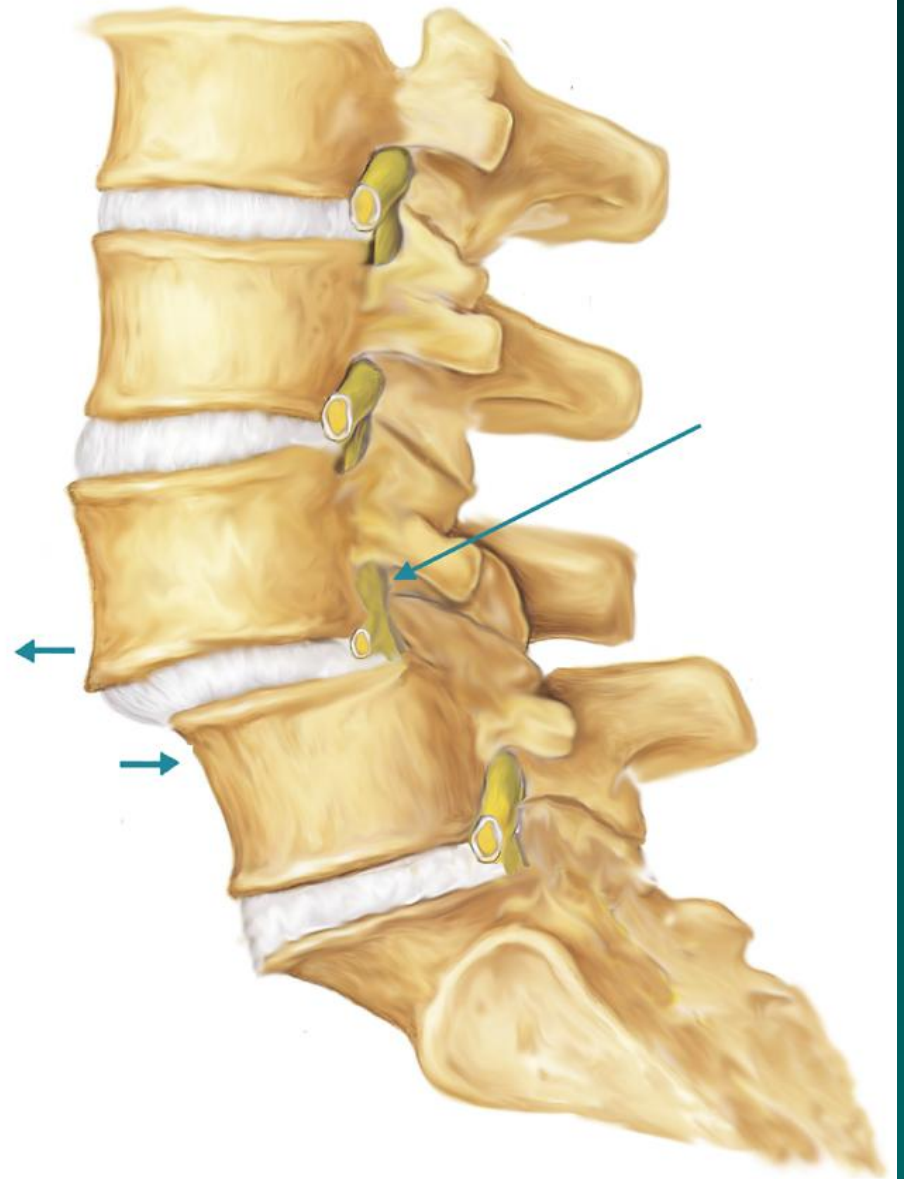
- Опухоли позвонков
- Заболевания внутренних органов с отраженной болью
- Переломы позвонков
- Инфекционные заболевания (туберкулезный спондилит)
- Неврологические заболевания (опухоли, сирингомиелия и другие)
- Спондилоартрит



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**

СПОНДИЛОЛИСТЕЗ



Стеноз поясничного отдела Позвоночника

Severe Spinal
Canal Stenosis

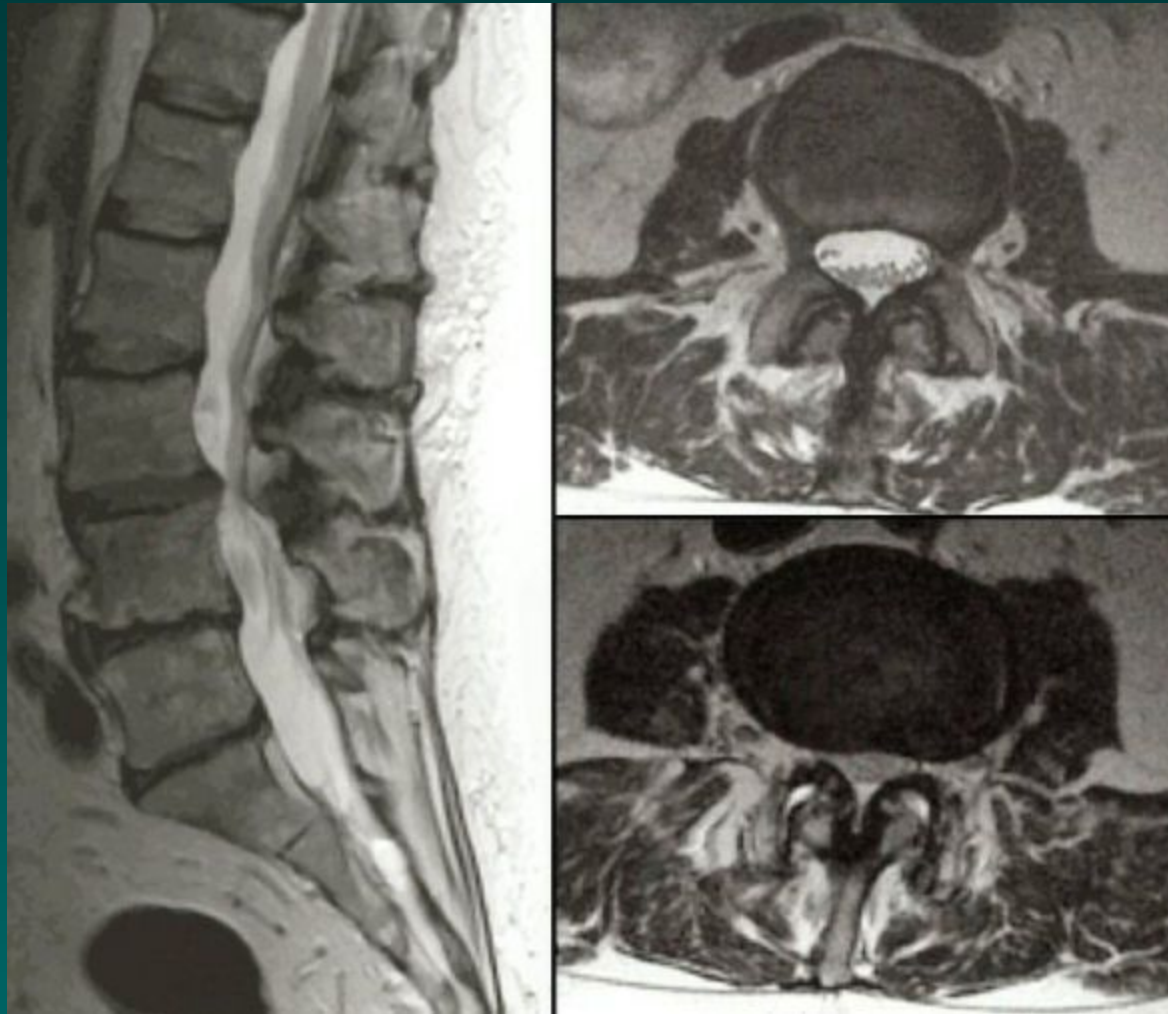
Ligamentum
Flavum



**Значительный
поясничный стеноз**

Желтая связка

Lumbar Spinal Stenosis: Mild to Moderate Spondylosis

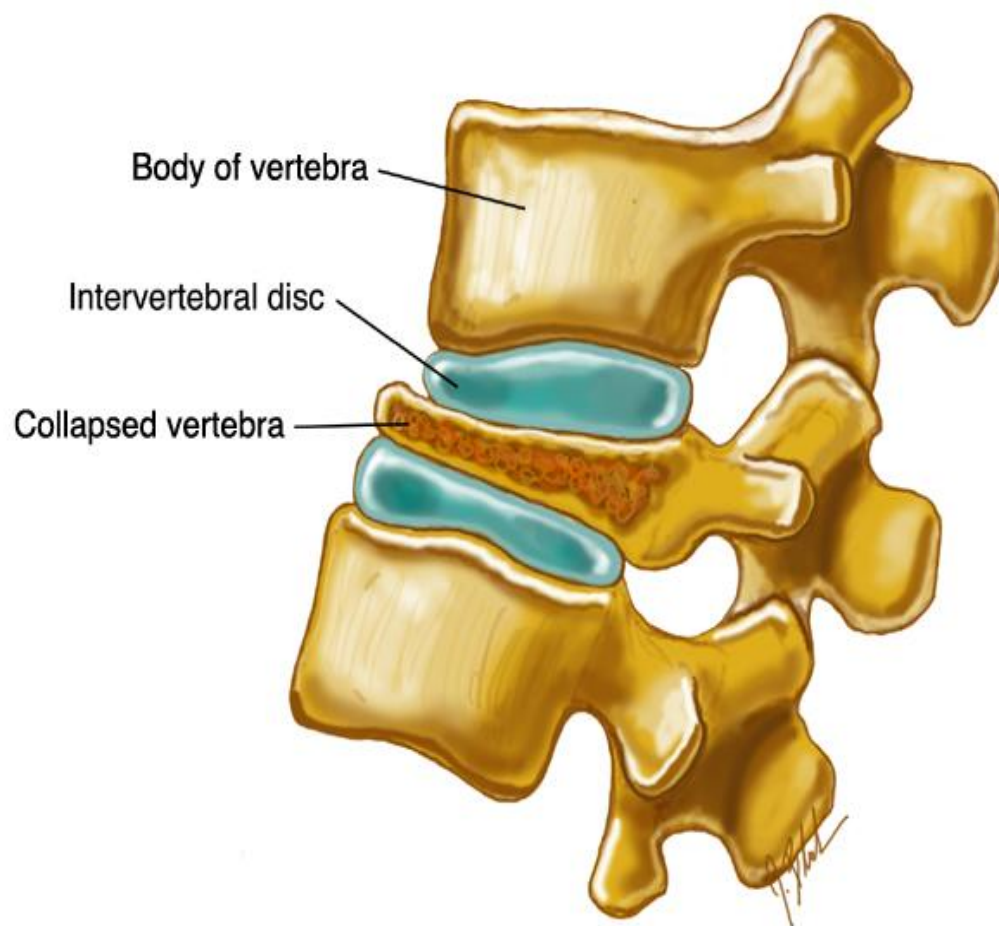


Остеопороз

**Нормальный
позвонок**

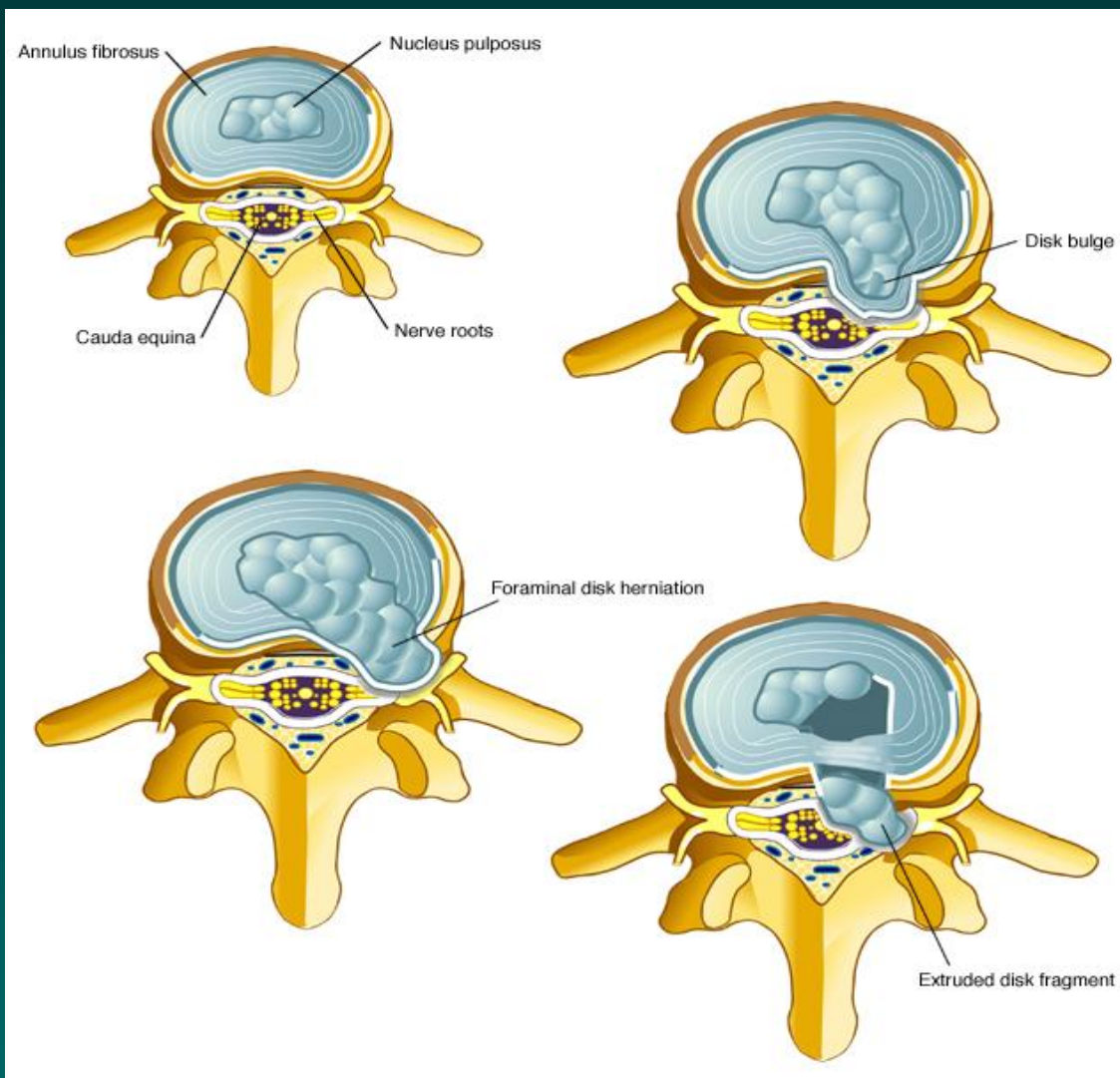
**Межпозвоновый
диск**

**Измененный
позвонок**

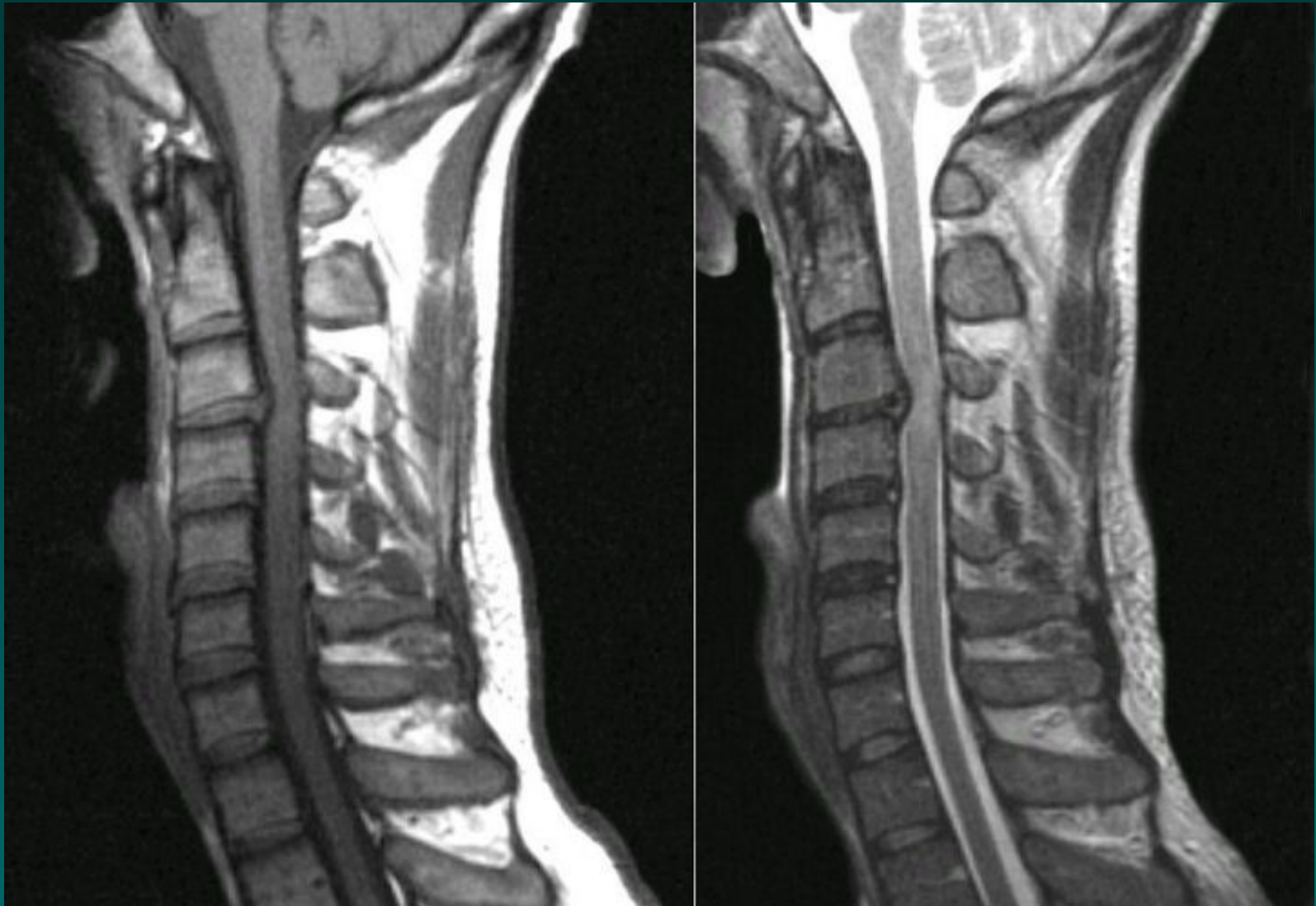


Вертеброгенные причины:

Протрузия,
грыжа и
выпадение
грыжи межпозво-
ночного диска



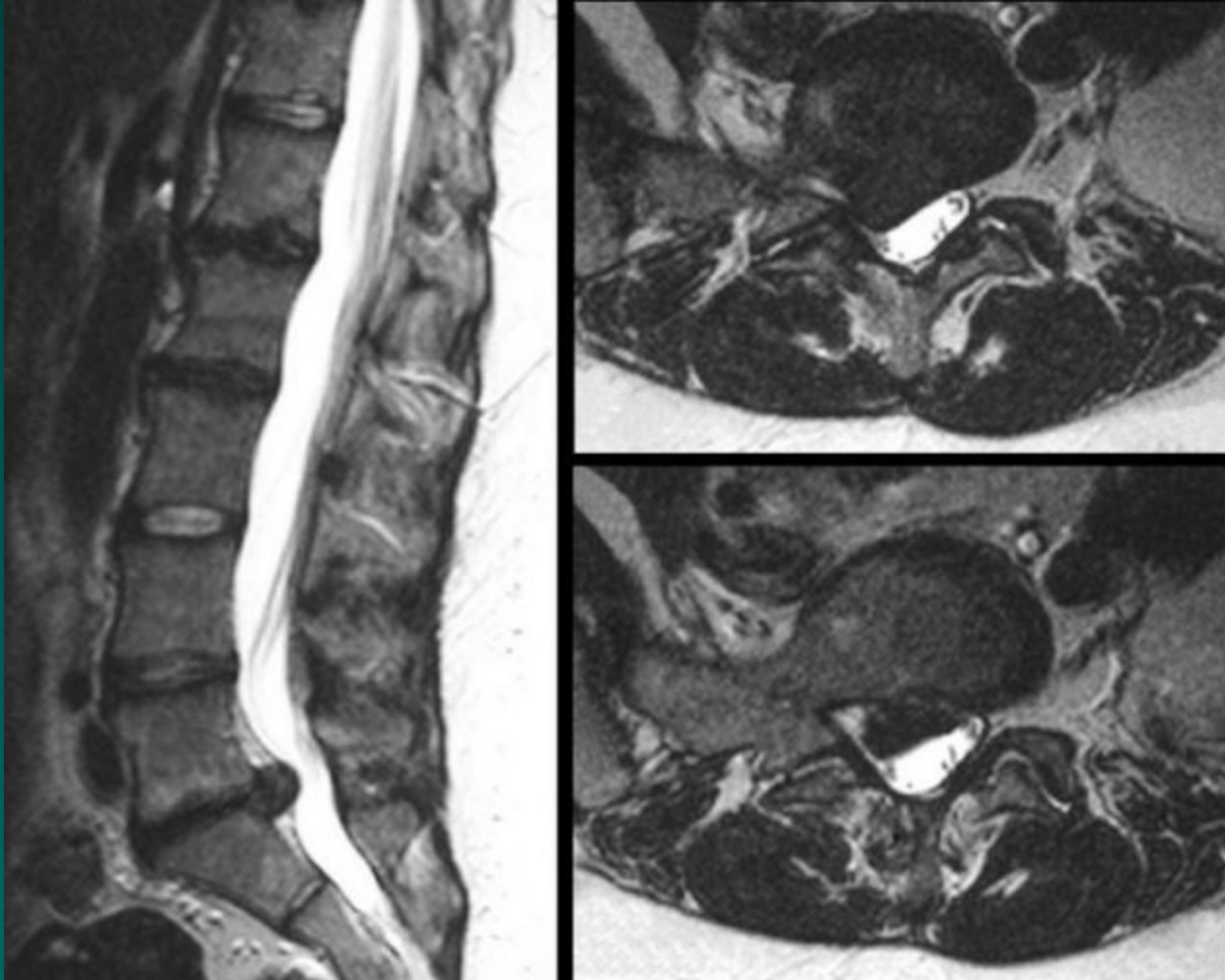
Herniated C3-4 Disk



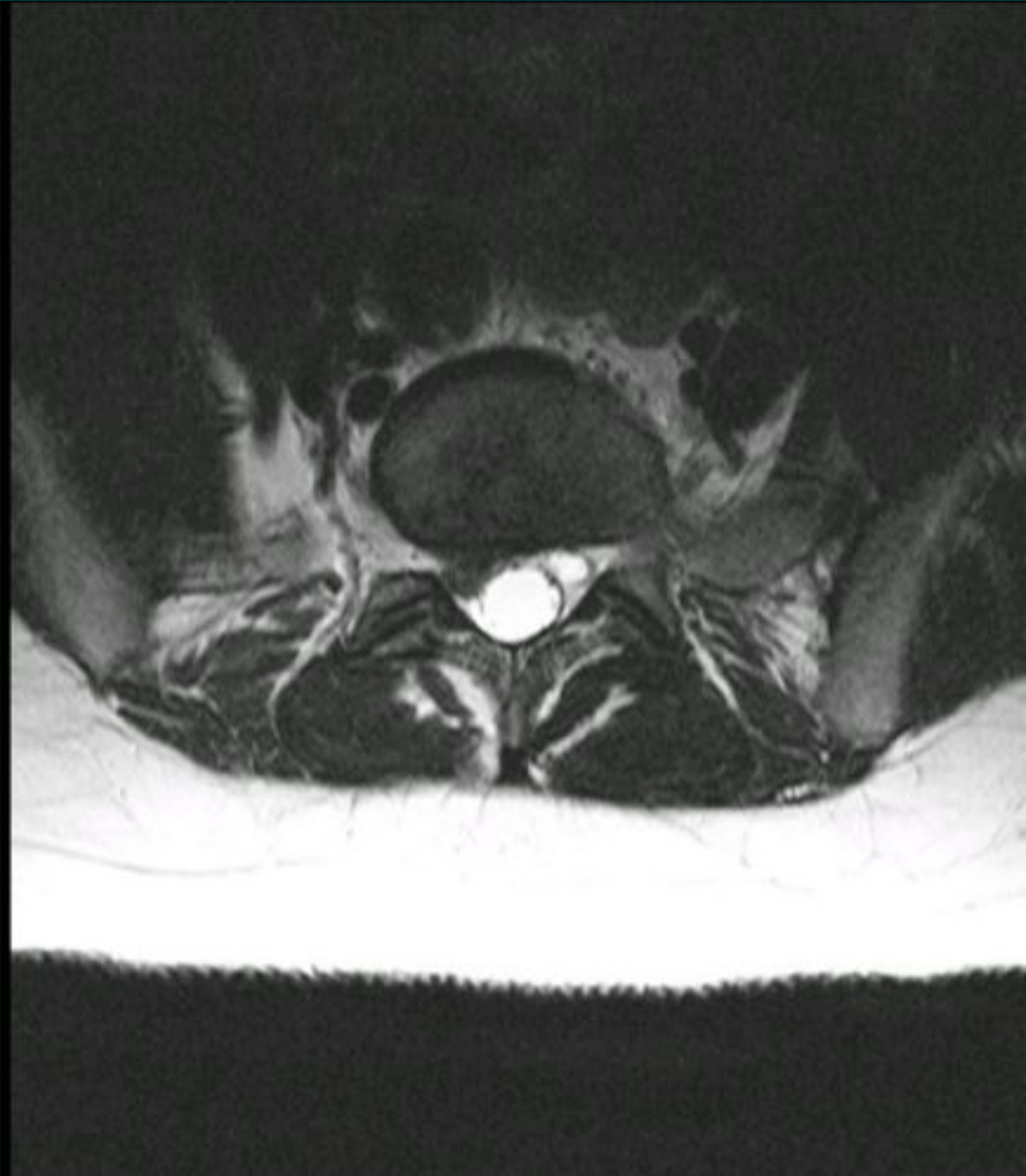
Herniated C5-6 Disk



Herniated L5-S1 Disk



Herniated L5-S1 Disk



Lumbar Spinal Stenosis: Spondylolisthesis



Болезнь Бехтерева



ArcelorMittal Krivoy Rog Polyclinic
FLUOROSPOT

09-06-201
10:02:2

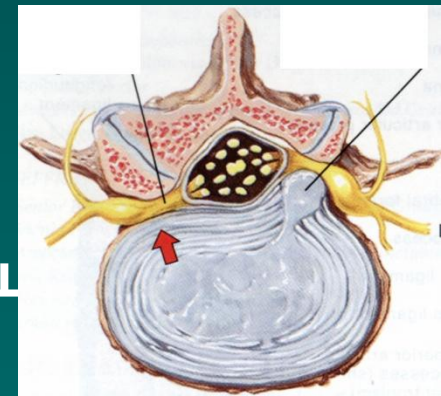
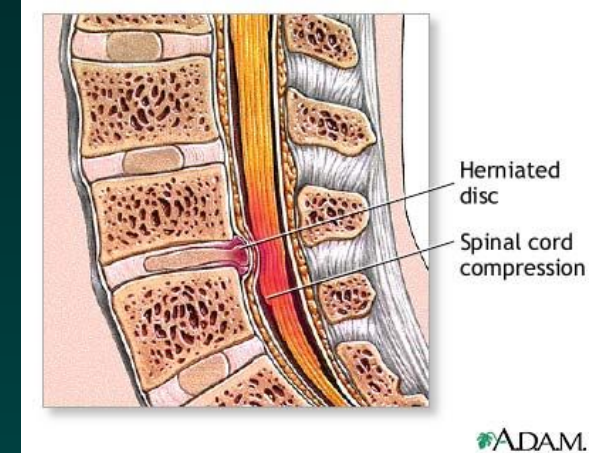
Анкилозирующий спондилит



H: 40 %
F: 30 %
WW: 41
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

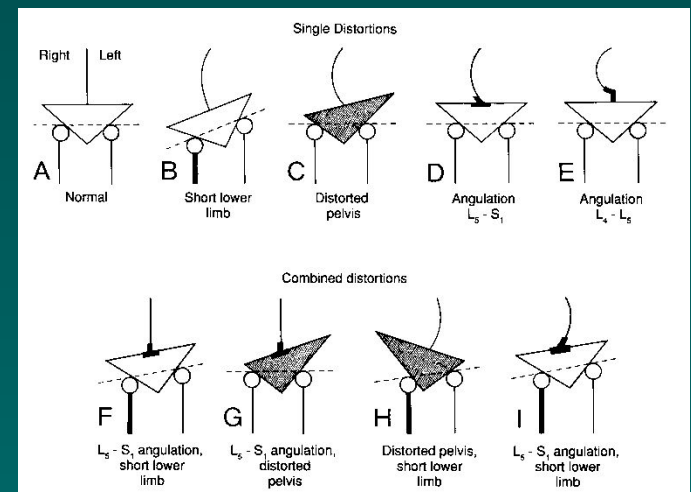
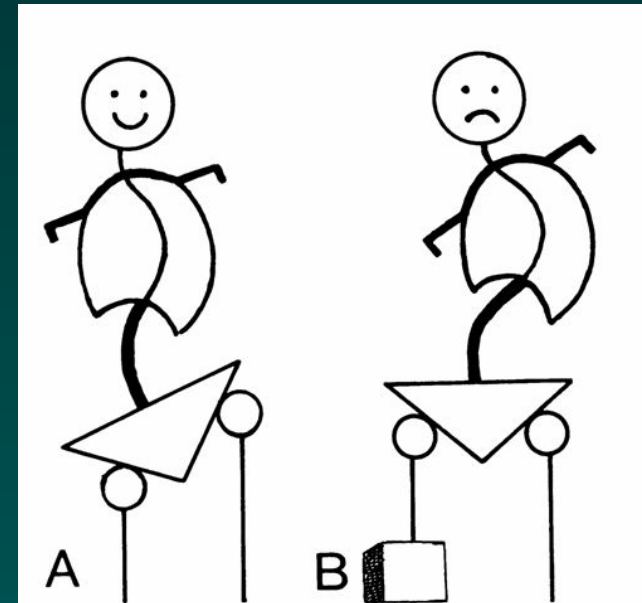
Симптомы натяжения

Точки Валле

Перкуссия остистых отростков

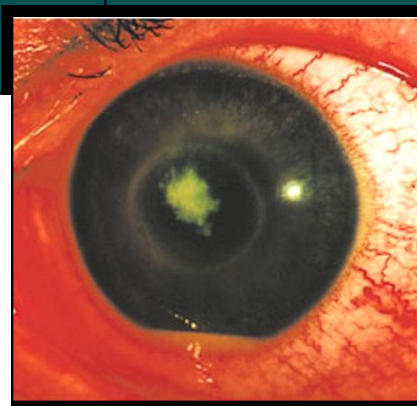
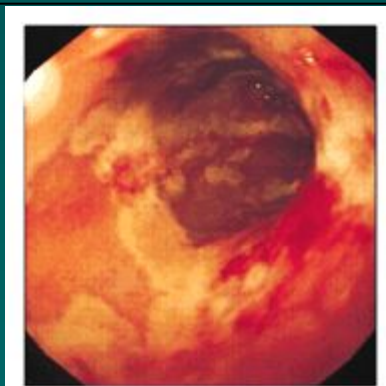
Болевые синдромы наиболее часто развиваются при следующих аномалиях:

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



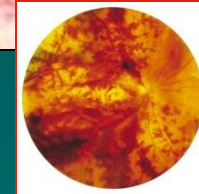
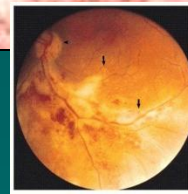
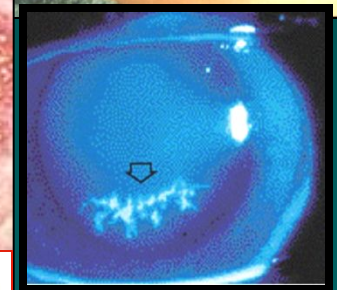
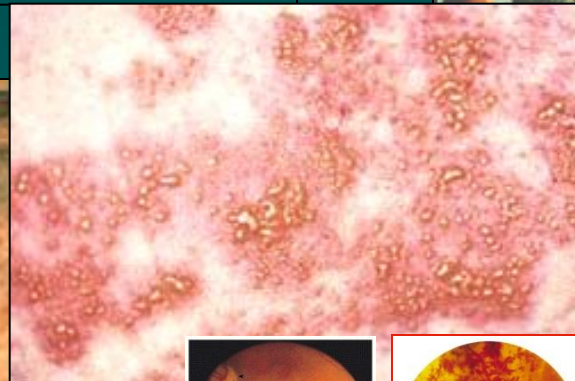
Клінічні форми HSV - інфекції

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



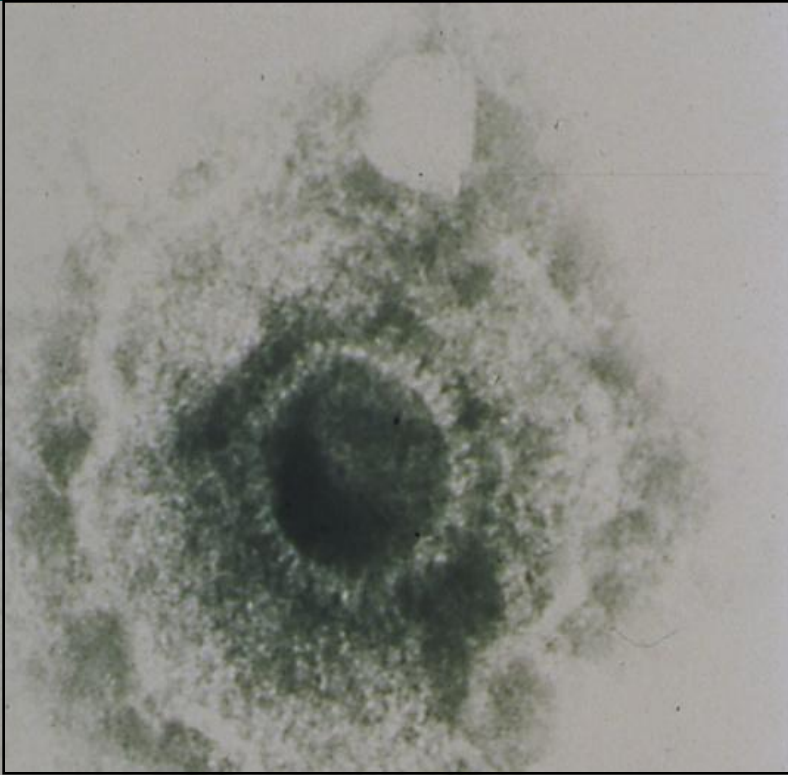
Клінічні форми VZV інфекції

- 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)

β (бета)-герпесвирусы

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

γ (гамма)-герпесвирусы

- ❖ 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**
(высококонтрагиозная 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

День 8



**Иммунокомпетентная
взрослая пациентка**

День 8



**14-летняя девочка с
лимфогранулематозом**



eyeherpes.ru/ Courtesy of prof. A.A. KASPAROV



urologyofprof.A.A.KASPAROV





1,



2,



5,



6 дни

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 мієліт
- Паралічи черепних нервів (в т.ч. Параліч Белла)
- 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 гиперемизированном основании

Малейшее прикосновение к области сыпи сопровождается гримасой **выраженной боли**



ОГ в области грудных дерматомов

Везикулы при ОГ

Естественное течение ОГ



Схема. Боль при *Herpes zoster* (по R.H. Dworkin)

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
 - ✓ В местах репликации ВЗВ повышается концентрация нейропептида γ в нервной ткани, являющегося маркером нейропатической боли

БОЛЬ – ОСНОВНОЙ СИМПТОМ ГЕРПЕТИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Классификация боли при герпетической невралгии

Классификация	Описание
<i>Острая герпетическая невралгия</i>	Боль, предшествующая или возникающая одновременно с кожными высыпаниями, продолжающаяся до 30 дней после появления высыпаний
<i>Подострая герпетическая невралгия</i>	Боль, продолжающаяся после исчезновения высыпаний, но длящаяся не более 4-х месяцев
<i>Постгерпетическая невралгия</i>	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 развитие постгерпетической невралгии²*
 - ▣ *Предотвратить поражение глаз²*

1. 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.
2. J I McGill, J E White Acyclovir and post-herpetic neuralgia and ocular involvement. BMJ 1994; 309: 1124

ацикловир, валацикловир и фамцикловир.

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

Молекула **ацикловира** обладает способностью **встраиваться в вирусную ДНК, останавливая, таким образом, её репликацию** и размножение вирусных частиц.

Фамцикловир 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, АЦЕТИЛСАЛИЦИЛОВАЯ КИСЛОТА – 300 МГ, КОФЕИН – 50 МГ.
- 1-ый этап: аспирин, парацетамол, НПВС;
- 2-ой этап: опиоидные анальгетики, включая трамадол;
- 3-ий этап: препараты с центральным анальгетическим действием (трициклические антидепрессанты, антиконвульсанты)

Препараты используемые для лечения ПГН (1)

**Препараты с доказанной эффективностью
(класс А) – 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) **лидокаин 5% местно –** 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

Установлен 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;



Спасибо НПВП!

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** преобладали смешанные **аксоно-миелинопатии**

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ПОЛИНЕВРОПАТИИ

Синдром Гийена –Барре
ХВДП

Синдром Гийена—Барре-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, а аксонов - (аксональный вариант).

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 Эпштейна—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 уменьшают 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 плазмаферез 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.**