

 **Аксональные
полиневропатии.**

** Полиневропатия (ПНП)- заболевание периферической нервной системы, развивающееся в результате диффузного поражения периферических нервов – их аксонов(аксональные полиневропатии), миелиновой оболочки (демиелинизирующие полиневропатии) либо тел нейронов(нейронопатии).*

* Аксональная дегенерация (аксонапатия) возникает при нарушении метаболизма во всем нейроне , в частности – при нарушении выработки энергии в митохондриях и угнетении аксонального транспорта , но проявляется дегенерацией преимущественно дистальной части аксона. Вслед за повреждением аксона может разрушаться и его миелиновая оболочка (вторичная демиелинизация).

* За исключением относительно редких наследственных первичных форм аксанопатий, аксональные полиневропатии возникают вследствие нарушения аксоплазматического тока, вызываемого влиянием токсических веществ или недостаточной выработкой клеткой энергии.

- * Острая аксональная полинейропатия может развиваться буквально за 2-4 дня, чаще всего она вызвана сильнейшим отравлением – криминальным или суицидальным, и общей интоксикацией организма под действием вредного угарного газа, свинца, мышьяка, ртути, метилового спирта и других факторов. Представленное заболевание может длиться более 10 дней.
- * Подострая аксональная полинейропатия развивается за несколько недель, что свойственно большинству случаев метаболических и токсических нейропатий. Обычно процесс выздоровления протекает длительно и может занять многие месяцы.
- * Хроническая аксональная полинейропатия нередко прогрессирует длительное время – от полугода и более. Заболевание обычно возникает на фоне типичного алкоголизма, дефицита витаминов В1 или В12, а также при наличии некоторых заболеваний, например, сахарного диабета, болезней крови, рака, лимфомы.

Аксонотомия потенциально обратима , если существует возможность устранения или адекватной коррекции (как в случае сахарного диабета) вызвавшей ее причины. Восстановление обычно происходит путем регенерации поврежденных аксонов или разрастания концевых веточек соседних сохранившихся аксонов.

* Сравнительная характеристика аксональных и демиелинизирующих полиневропатий.

Признаки	Аксональные полиневропатии	Демиелинизирующие полиневропатии
Начало	Постепенное, подострое, реже острое	Острое, подострое или постепенное
Распределение симптоматики	Преимущественно вовлечены дистальные отделы конечностей	Вовлечены как дистальные, так и проксимальные отделы конечностей
Сухожильные рефлексы	Могут оставаться сохранными (особенно в проксимальных отделах)	Рано снижаются или выпадают
Атрофия мышц	Развивается рано	Развивается позднее
Нарушение болевой и температурной чувствительности	Может быть выраженным	Обычно легкое или умеренное

Нарушение глубокой чувствительности	Отмечается редко	Может быть выраженным
Вегетативная дисфункция	Выраженная	Умеренная
Скорость восстановления	В течение нескольких месяцев или лет	В течение 6-10 недель
Неполное восстановление	Часто	Редко
Цереброспинальная жидкость	Уровень белка в пределах нормы	Часто белково - клеточная дегенерация
Данные ЭНМГ	Снижение М-ответа в отсутствие признаков демиелинизации. Раннее развитие денервационных изменений в мышцах.	Признаки демиелинизации: снижение скорости проведения, увеличение дистальной латенции, изменение F- ответа, блоки проведения и дисперсия. Признаки денервации появляются сравнительно поздно.

* Синдром Гийена–Барре (синдром Гийена-Барре-Штроля) – острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунной природы.

- * Этиология болезни достоверно неизвестна; поэтому СГБ именуется «идиопатической» полиневропатией. Тем не менее исследователи во всем мире склонны рассматривать механизмы возникновения и развития заболевания как *иммунологически опосредованные* .
- * Среди патогенных микроорганизмов, инфицирование которыми предшествовало СГБ, отмечают возможную роль *Campylobacter jejuni*, цитомегаловируса, вируса Эпштейна–Барр, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* тип b и многих других инфекционных возбудителей .
- * Не исключается роль многих видов иммунизации (антирабической, противодифтерийной, противополиомиелитной и др.).
- * За 1-3 нед. до развития параличей у 60% больных отмечаются признаки респираторной или желудочно-кишечной инфекции.

Выделяют несколько форм синдрома Гийена-Барре в зависимости от симптоматики и области поражения:

- классическая (80% случаев) – воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия;
- аксональная (15%) – моторная или моторно-сенсорная невропатия, которая сопровождается поражением аксонов нервных волокон, отвечающих за движение и чувствительность мышц;
- синдром Миллера-Фишера (3%) – сочетание офтальмоплегии, арефлексии с маловыраженным парезами и мозжечковой атаксии;
- атипичные (редкие) – сенсорная невропатия, пандизавтономия и краниальная полиневропатия.

В зависимости от длительности периода нарастания признаков заболевания:

- острая – 7-14 суток;
- подострая – 15-28 суток;
- хроническая – наблюдается в течение длительного срока (до нескольких месяцев), характеризуется медленным развитием

Клинические варианты синдрома Гийена — Барре

Вариант	Основные клинические и параклинические признаки
<i>Варианты с типичной клинической картиной</i>	
<p>Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (типичный вариант СГБ) (>85 %)</p>	<p>Слабость в конечностях с относительно легкими нарушениями чувствительности (возможны изолированные двигательные нарушения). ЭНМГ: снижение амплитуды М-ответа при наличии признаков демиелинизации (снижение скорости проведения по двигательным волокнам более чем на 10 %, удлинение дистальной латенции или латенции F-волны, снижение скорости проведения по сенсорным волокнам, частичные блоки проведения)</p>
<p>Острая моторная аксональная полиневропатия (3 %)</p>	<p>Слабость в конечностях в отсутствие изменений чувствительности. Глубокие рефлексy могут быть сохранены. Положительная серологическая реакция на <i>Campylobacter jejuni</i> (в большинстве случаев). ЭНМГ: снижение амплитуды М-ответа в отсутствие признаков демиелинизации (см. выше) и при нормальной проводимости по сенсорным волокнам. Быстрое восстановление функций. Чаще всего встречается в детском возрасте</p>
<p>Острая моторно-сенсорная аксональная полиневропатия (<1 %)</p>	<p>Слабость и нарушения чувствительности в конечностях. ЭНМГ: резкое снижение амплитуды М-ответа с наличием признаков денервации, но в отсутствие признаков демиелинизации, блокада проведения по сенсорным волокнам. Быстрое развитие тяжелого двигательного дефекта с медленным и неполным восстановлением. Преимущественно встречается у взрослых</p>

- * Основным проявлением синдрома Гийена—Барре является прогрессирующий вялый тетрапарез. Вначале слабость чаще вовлекает дистальные или проксимальные отделы ног, а затем распространяется в восходящем направлении, захватывая мышцы рук, туловища, шеи, дыхательную и краниальную мускулатуру и формируя относительно симметричный преимущественно дистальный тетрапарез. Реже слабость в первую очередь появляется в руках либо одновременно в руках или ногах. Парезы нарастают в течение нескольких дней или недель (в среднем 7—15 дней), но в наиболее тяжелых случаях тетраплегия развивается в течение нескольких часов. Более чем в половине случаев отмечается слабость мимической мускулатуры, реже вовлекаются бульбарные мышцы и наружные мышцы глаз. Вовлечение краниальной мускулатуры, сгибателей шеи и мышц, поднимающих плечи, нередко предвещает развитие слабости межреберных мышц и диафрагмы. У всех больных развивается выпадение или по крайней мере резкое угнетение глубоких рефлексов. Атрофия мышц в остром периоде отсутствует, но может развиваться позже.

- * Нарушения чувствительности значительно менее выражены, чем двигательные расстройства. Они представлены гипалгезией, парестезиями, гиперестезией в дистальных отделах конечностей, болевым синдромом. Болевой синдром встречается часто и носит сложный характер. В одних случаях доминирует невропатическая, преимущественно корешковая боль, в других — миалгии. Мышечные боли обычно локализованы в спине, плечевом и тазовом поясах.

- * Более чем у половины больных в остром периоде возникают выраженные вегетативные нарушения: повышение или падение артериального давления. Ортостатическая гипотензия, нарушение ритма сердца с изменениями на ЭКГ (депрессия сегмента ST, инверсия зубца T, удлинение интервала Q—T. Более существенную опасность представляет брадиаритмия. Интубация или отсасывание слизи могут спровоцировать резкую брадикардию, коллапс и даже остановку сердца. В начальной стадии возможна преходящая задержка мочи. Тяжелые вегетативные расстройства нередко бывают причиной летального исхода. Лихорадка обычно отсутствует.

- * Достигнув пика, состояние временно стабилизируется (фаза плато продолжается 2—4 нед), а затем начинается восстановление, которое продолжается от нескольких недель до нескольких месяцев (иногда до 1—2 лет).

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

Группы признаков	Признаки
Облигатные признаки	<p>Прогрессирующая слабость в верхних и нижних конечностях</p> <p>Арефлексия</p>
Признаки, свидетельствующие в пользу диагноза	<p>Нарастание симптоматики на протяжении нескольких дней или недель (до 4 недель)</p> <p>Относительная симметричность симптомов</p> <p>Легкие нарушения чувствительности</p> <p>Вовлечение черепных нервов, особенно двустороннее поражение лицевых нервов</p> <p>Восстановление, начинающееся спустя 2 — 4 недели после прекращения прогрессирования</p> <p>Вегетативная дисфункция</p> <p>Отсутствие лихорадки в начале заболевания</p> <p>Высокое содержание белка в ЦСЖ при нормальном или незначительно повышенном цитозе (не более 10 клеток в мм³)</p> <p>Типичные данные ЭНМГ</p>
Признаки, исключающие диагноз	<p>Признаки ботулизма, миастении, полиомиелита, токсической полиневропатии</p> <p>Нарушение обмена порфиринов</p> <p>Недавно перенесенная дифтерия</p> <p>Изолированное нарушение чувствительности (в отсутствие мышечной слабости)</p>

Исследование цереброспинальной жидкости

- начиная со 2 недели, выявляется белково-клеточная диссоциация - повышенное содержание белка при нормальном или слегка повышенном цитозе (не более 30 клеток в 1 мкл.)

Электромиографическое обследование

- При демиелинизирующем варианте заболевание характеризуется: снижением амплитуды М-ответа на фоне признаков демиелинизации нервных волокон - снижения скорости проведения по двигательным волокнам более чем на 10% от нормальной, удлинения дистальной латенции, частичные блоки проведения.
- При аксональном варианте снижение амплитуды М-ответа выявляется на фоне нормальной скорости проведения по двигательным волокнам (либо снижения скорости, но не более чем на 10%), нормальной величины дистальной латенции и F-ответа.

Определение аутоантител плазмы крови.

- * Приблизительно в 30% случаев С Г Б развивается тяжёлая дыхательная недостаточность (вследствие пареза диафрагмы и дыхательных мышц), обуславливающая необходимость ИВЛ. Продолжительность ИВЛ (от нескольких дней до месяцев) определяют в индивидуальном порядке, ориентируясь на ЖЁЛ, восстановление глотания, кашлевого рефлекса и общую динамику заболевания.*
- * Плазмаферез - эффективный метод лечения СГБ, значительно уменьшающий выраженность парезов, продолжительность ИВЛ и улучшающий функциональный исход. Обычно проводят 4-6 операций с интервалом в один день; объём замещаемой плазмы за одну операцию должен быть не менее 40 мл/кг.*
- * Иммуноглобулин класса G вводят внутривенно в дозе 0,4 г/кг один раз в день в течение 5 дней. Наиболее частые побочные эффекты - головные и мышечные боли, лихорадка, тошнота; их выраженность можно уменьшить, снизив скорость инфузии.*

- * Неспецифические методы лечения СГБ.
- * Квалификационный уход за обездвиженными больными и больными ,находящимися на ИВ

*** Диабетическая полинейропатия (ДП)** –
одно из наиболее тяжелых и распространенных осложнений сахарного диабета (СД), характеризуется выраженной болевой симптоматикой, рядом тяжелых клинических нарушений, ранней инвалидизацией пациентов, значительным ухудшением качества жизни больных в целом.

Основными этиологическими факторами возникновения диабетической полиневропатии являются:

- недостаточный гликемический контроль,
- длительность сахарного диабета,
- гипертензия,
- возраст,
- курение,
- гипоинсулинемия,
- дислипидемия,
- а также генетическая предрасположенность, которая является основой для развития метаболических нарушений. Для ее реализации необходимо участие внешних стимулов, в роли которых выступает в первую очередь гипергликемия.

Патогенез диабетической полинейропатии многофакторный. В его основе лежат как сосудистые, так и метаболические нарушения, которые в конечном итоге приводят к демиелинизации и дегенерации нервных волокон.

Классификация диабетической невропатии

	Симметричные	Асимметричные
Прогрессирующие	Дистальная сенсомоторная полиневропатия Вегетативная полиневропатия	—
Обратимые	Транзиторная гипергликемическая полиневропатия Острая сенсорная полиневропатия Проксимальная моторная невропатия?	Радикулоплексопатия Множественная мононевропатия Краниальные невропатии

Асимметричные формы часто проявляются остро и обычно имеют более благоприятный прогноз. Они могут развиваться на любой стадии СД, в том числе и на ранней. Эти формы часто не зависят от степени нарушения углеводного обмена, и их тяжесть не коррелирует с уровнем гипергликемии. Невропатия с грубым дефектом может развиваться даже на фоне умеренной гипергликемии. Они чаще возникают у пациентов с СД 2-го типа, особенно у мужчин среднего и пожилого возраста, и могут не сопровождаться другими осложнениями СД.

Более постепенно развивающиеся симметричные формы полиневропатии (например, хроническая сенсомоторная дистальная и вегетативная полиневропатии) чаще возникают у лиц, длительно страдающих СД и имеющих другие его осложнения. Они одинаково часто наблюдаются у пациентов с 1-м и 2-м типами СД, у мужчин и женщин. Их тяжесть в большей степени соответствует уровню и длительности гипергликемии.

* Острая сенсорная ДПН развивается на фоне декомпенсации СД или кетоацидоза и характеризуется острой болью в виде ощущения жжения (особенно в стопах), «прострелов», «удара ножом или током», гиперестезии, аллодинии, усиливающейся в вечернее время и ночью. Выпадения чувствительности и моторные нарушения не выражены, редко наблюдается снижение ахиллова рефлекса.

* Хроническая сенсомоторная нейропатия, как правило, начинается бессимптомно (субклинически) и может являться единственным проявлением СД. У многих пациентов неврологические нарушения обнаруживаются случайно при скрининговом обследовании или в момент выявления осложнений. Симптомы менее интенсивны, чем при острой болевой нейропатии, и непостоянны, усиливаются к вечеру.

*** По клиническим проявлениям различают следующие диабетические невропатии:**

- дистальную симметричную,
- проксимальную симметричную моторную,
- изолированную,
- множественную,
- вегетативную.

- Дистальная симметричная полинейропатия (в 70 %): сочетании чувствительные, двигательные и вегетативные нарушения. Снижаются все виды чувствительности в виде «носков» и «перчаток», иногда нарушение чувствительности переходят на туловище. Боль - тупая, жгучая; усиливается ночью и ослабевает во время шествия по полу босыми ногами. Коленные и ахилловы рефлексы исчезают. Перфоративные язвы, артропатии с развитием остеомиелита и гангрены (диабетическая стопа) за нарушение чувствительности. Руки поражаются меньше, чем ноги. Дистальная симметричная полинейропатия развивается медленно, имеет все черты аксонального поражения.

- Мононейропатии (изолированные и множественные) развивающиеся в результате сосудистых нарушений (инфаркт нерва); начинается остро или подостро, прогрессируют несколько часов или дней. Чаще всего поражаются бедренный, седалищный, срединный, локтевой и зрительный нервы. Функции восстанавливаются за 6-12 месяцев. Лучше и быстрее (6-12 недель) восстанавливается функция глазодвигательного нерва.

- * Симметричная проксимальная полинейропатия встречается редко. Характерным проявлением служит слабость, преимущественно, в мышцах бедер, тазового пояса, развивающаяся остро или же несколько недель. Эти симптомы иногда комбинируются с ноющими болями в пораженных мышцах.

- * Для вегетативной диабетической полинейропатии характерны следующие симптомы:

- нарушения со стороны ЖКТ
- тахикардия или [аритмия](#);
- ортостатическая гипотензия;
- неврогенный мочевой пузырь;

* Важное значение имеют данные ЭНМГ, которые соответствуют аксональной полиневропатии. У больных выявляться снижение амплитуды М-ответа и сенсорных патенциалов, признаки денервации и реиннервации мышц при умеренном снижении скорости проведения по нервам. Степень снижения скорости проведения по двигательным волокнам коррелирует с выраженностью симптоматики полиневропатии, однако показано, что за год она снижается в среднем на 0,5 м/сек.

*Поскольку гипергликемия основной патогенетический фактор развития диабетической невропатии, оптимизация уровня сахара в крови- основное условие стабилизации и регресса проявлений диабетической невропатии, а также её профилактики.

* ***Мультифокальная моторная невропатия с блоками проведения***

- * приобретённая аутоиммунная демиелинизирующая невропатия, характеризующаяся развитием асимметричной медленно прогрессирующей слабости мышц конечностей (чаще рук), фасцикуляциями, крампи и отсутствием сенсорных нарушений.
- * Клиническая картина при мультифокальной моторной невропатии во многом напоминает боковой амиотрофический склероз (изолированные двигательные нарушения без сенсорных расстройств, сухожильные рефлексy часто сохранены), в связи с чем диагностика этого заболевания особенно важна, так как в отличие от бокового амиотрофического склероза оно поддаётся терапии и имеет благоприятный прогноз для жизни.
- * Заболевание сопровождается формированием стойких блоков проведения по двигательным нервам в местах, отличных от мест типичных туннельных синдромов. Характерный признак - сохранность проводящей функции сенсорных волокон в месте блока проведения по моторным волокнам.

*** *Мультифокальная приобретённая демиелинизирующая сенсомоторная невропатия с блоками проведения Самнера-Льюиса***

* Заболевание во многом схоже с мультифокальной моторной невропатией, но оно сопровождается поражением не только моторных, но и сенсорных волокон. При исследовании сенсорных волокон можно выявить снижение амплитуды сенсорного ответа. Ранее синдром Самнера-Льюиса рассматривали как вариант хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии, однако в настоящее время он выделен в самостоятельное заболевание. Считается, что заболевание имеет более быстрое течение, чем мультифокальная моторная невропатия.

Спасибо за
внимание!