

## СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ ОБ ИДИОПАТИЧЕСКИХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯХ

Доц. О. Л. ПЕЛЕХОВА

*Харьковская медицинская академия последипломного образования*

**Изложены основные данные об этиологии, патогенезе и клинике идиопатических воспалительных полинейропатий. Представлена современная классификация, рассмотрены вопросы лабораторной и инструментальной диагностики, а также дифференциального диагноза. С позиции доказательной медицины даны рекомендации о патогенетическом лечении данной патологии с использованием иммунотерапии и системного плазмафереза.**

*Ключевые слова: идиопатические полинейропатии, клиника, иммунотерапия, системный плазмаферез.*

В настоящее время в медицинской практике рассматривается около 100 видов полинейропатий. Идиопатические воспалительные полинейропатии относятся к редким формам полинейропатий, поэтому очень важно знать эти формы, уметь их правильно диагностировать и, что самое важное, быстро и адекватно лечить, так как эти заболевания в большинстве случаев имеют прогрессирующее течение, неизменно приводящее к инвалидизации, а в ряде случаев к летальным исходам.

Идиопатические воспалительные полинейропатии — группа гетерогенных заболеваний периферической нервной системы, связанных с развитием аутоиммунной атаки против антигенов периферических нервных волокон, причина возникновения которых остается неясной. По течению, в зависимости от специфики аутоиммунного процесса, они делятся на острые, подострые и хронические. В зависимости от типа антигена, против которого возникает аутоиммунная атака, являются демиелинизирующими или аксональными, симметричными или асимметричными [1].

### **Классификация идиопатических воспалительных полинейропатий**

#### *Симметричные:*

1. Острая воспалительная полирадикулонейропатия (синдром Гийена — Барре):  
демиелинизирующий (классический) вариант;  
аксональные варианты;  
синдром Миллера — Фишера.
2. Острая/подострая сенсорная нейропатия (ганглиопатия).
3. Подострая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия:  
хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия;  
хроническая воспалительная аксональная полинейропатия.

#### *Асимметричные:*

1. Мультифокальная моторная нейропатия.

2. Мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсомоторная нейропатия.
3. Мультифокальная приобретенная аксональная сенсомоторная нейропатия [2].

Синдром Гийена — Барре (СГБ) является одним из ярких представителей идиопатических воспалительных полинейропатий. Частота встречаемости СГБ колеблется от 1 до 2 случаев на 100 000 населения в год, чаще встречается у мужчин, отмечают два пика заболеваемости: в возрасте от 15 до 35 лет и от 50 до 75 лет [3].

В рамках СГБ выделяют острую воспалительную демиелинизирующую полинейропатию (ОВДП) — частота встречаемости более 85%; острую моторную аксональную нейропатию (ОМАН) — 3%, как ее вариант — острую моторно-сенсорную аксональную нейропатию (ОМСАН) с частотой встречаемости менее 1% и синдром Миллера — Фишера, составляющий около 5% случаев [4,5].

Важная роль в этиологии СГБ отводится аутоиммунной реакции, направленной против антигенов периферической нервной ткани. За 1–6 нед до появления первых симптомов заболевания более чем у 60% больных отмечаются признаки респираторной или желудочно-кишечной инфекции. Однако к моменту появления первых признаков СГБ симптомы предшествующей инфекции обычно успевают регрессировать. Провоцирующими агентами являются вирусы гриппа А и В, парагриппа, ЕСНО, Коксаки, гепатита В, кори, *Campylobacter jejuni*. Установлена определенная связь СГБ с цитомегаловирусами (15% случаев), вирусом Эпштейн — Барра (10% случаев) и *Mycoplasma pneumoniae* (до 5% случаев). Перенесенная инфекция, по-видимому, служит провоцирующим фактором, запускающим аутоиммунную реакцию. Роль пускового фактора могут выполнять также вакцинация (против гриппа, реже против бешенства, кори, паротита, краснухи), оперативные вмешательства, переливание крови. Описаны случаи возникновения СГБ у больных

с лимфогранулематозом и другими лимфопролиферативными заболеваниями, системной красной волчанкой, гипотиреозом, героиновой наркоманией [6].

СГБ дебютирует остро с появления общей слабости и болей в конечностях. Мышечная слабость, начиная с дистальных или проксимальных отделов ног, развивается в восходящем направлении. За несколько дней (реже недель) развивается глубокий вялый тетрапарез, иногда плегия с угасанием сухожильных рефлексов, гипотонией мышц. Возможна двусторонняя прозоплегия, поражения глазодвигательных нервов, бульбарные расстройства. В 1/3 случаев развивается слабость дыхательной мускулатуры. Примерно у трети пациентов снижаются поверхностная чувствительность и суставно-мышечное чувство. На поздних стадиях болезни развиваются мышечные гипотрофии. Выраженный болевой синдром встречается в 50% случаев при СГБ. В 10–20% случаев встречаются сфинктерные нарушения в виде преходящей задержки мочи, которые быстро исчезают в первые несколько дней от начала заболевания. Практически у всех пациентов имеются вегетативные нарушения, которые могут быть одной из возможных причин внезапной смерти больных [7].

СГБ имеет классическое монофазное течение, состоящее из трех периодов: прогрессирования неврологических симптомов (2–4 нед); стабилизации или плато (2–4 нед); восстановления, продолжающийся от нескольких месяцев до 1–2 лет.

Своевременное применение эффективных методов лечения способствует укорочению естественного характера течения, уменьшает количество летальных исходов.

Диагностируется заболевание на основании клинической картины и дополнительных методов исследования. Патогномичным для заболевания считается белково-клеточная диссоциация в ликворе с высокими цифрами белка (до 3–5 иногда до 10 г/л) как при люмбальной, так и окципитальной пункциях [8].

На сегодняшний день электромиографическое (ЭМГ) исследование является наиболее чувствительным из объективных методов исследования для диагностики СГБ. При проведении ЭМГ выявляются снижение скорости проведения по сенсорным и двигательным нервным волокнам либо признаки денервации и гибели аксонов, которые развиваются параллельно с атрофией мышц и обычно предвещают неблагоприятный исход [9, 10].

Впервые диагностические критерии СГБ были разработаны специальной группой Американской академии неврологии еще в 1978 г. В дальнейшем они несколько раз пересматривались, однако кардинально не менялись. Последние по времени официальные критерии относятся к 1993 г. и предложены ВОЗ [11].

*Признаки, необходимые для постановки диагноза СГБ:* прогрессирующая мышечная слабость

в двух и более конечностях, сухожильная арефлексия.

*Признаки, поддерживающие диагноз СГБ:* нарастание симптомов на протяжении нескольких дней или недель (до 4 нед); начало восстановления спустя 2–4 нед после прекращения прогрессирования; относительная симметричность симптомов; легкие чувствительные нарушения; вовлечение черепных нервов, часто — двустороннее поражение лицевых нервов; хорошее восстановление у большинства больных; отсутствие лихорадки в начале заболевания, но появление ее не исключает СГБ; вегетативная дисфункция; изменения цереброспинальной жидкости (ЦСЖ): высокое содержание белка при нормальном или слегка повышенном цитозе (не более 10 клеток в мм<sup>3</sup>)

*Признаки, вызывающие сомнения в диагнозе:* выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений; сохраняющиеся нарушения функций сфинктеров; отсутствие в дебюте заболевания сфинктерных нарушений; наличие в ЦСЖ более 50 мононуклеарных и полиморфноядерных лейкоцитов; четкий уровень чувствительных нарушений.

Дифференциальный диагноз СГБ необходимо проводить с миастенией, токсической полинейропатией, гипокалиемией, ботулизмом, дифтерией, истерией, порфирией, острым нарушением мозгового кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне, стволовым энцефалитом, СПИДом.

*Лечение.* Даже легкие случаи течения СГБ в острой фазе относятся к неотложным состояниям, требующим немедленной госпитализации. Лечебные мероприятия при СГБ делятся на специфические и неспецифические. К специфическим методам лечения СГБ относят программный плазмаферез и внутривенную пульс-терапию иммуноглобулинами класса G, причем данные методы эффективны не только при лечении классического СГБ, но и при его вариантах, в том числе при синдроме Миллера — Фишера. Курс операций плазмафереза включает 3–5 сеансов с заменой примерно 1 объема плазмы (40–50 мл/кг), которые проводятся через день [12]. Альтернативным методом лечения СГБ является внутривенная пульс-терапия иммуноглобулинами класса G, стандартный курс лечения составляет из расчета 0,4 г на 1 кг массы тела больного ежедневно в течение 5 сут [13]. Возможно введение той же курсовой дозы и по более быстрой схеме: 1г/кг/сут в 2 введения на протяжении 2 дн. По данным проведенных рандомизированных слепых контролируемых исследований плазмаферез и внутривенное введение иммуноглобулина одинаково эффективно улучшали симптоматику при тяжелом течении синдрома Гийена — Барре. Комбинированное применение этих методов не принесло какой-либо дополнительной пользы [14].

Эффективность кортикостероидов при СГБ была изучена в 6 рандомизированных исследованиях, в результате чего был сделан вывод

о нецелесообразности применения данных препаратов [15].

Пациентов, перенесших СГБ, необходимо информировать о необходимости соблюдения охранительного режима в течение не менее 6–12 мес после окончания заболевания. Недопустимы физические перегрузки, переохлаждение, избыточная инсоляция, прием алкоголя. Также в этот период следует воздерживаться от проведения вакцинации [16].

**Острая/подострая идиопатическая сенсорная нейропатия (ганглиопатия)** — редкое заболевание, связанное с диффузным воспалительным поражением спинномозговых ганглиев. В клинической картине данного заболевания выделяют три формы: атактическую, гипералгезическую и смешанную [17].

Атактическая форма характеризуется парестезиями, онемением, нарушением координации движений, неустойчивостью, усиливающейся при закрытии глаз, однако сила мышц остается сохранной. При осмотре выявляется снижение вибрационного, суставно-мышечного чувств, сенсорная атаксия, нарушение устойчивости в пробе Ромберга, усиливающееся с закрытыми глазами, псевдоатетоз, гипо- и арефлексия.

Гипералгическая форма проявляется дизестезией, нейропатической болью, при осмотре выявляются снижение болевой и температурной чувствительности, вегетативная дисфункция (нарушение потоотделения, ортостатическая гипотензия).

Смешанная форма сочетает в себе признаки двух вышеописанных форм.

Чаще дебютирует заболевание острым началом, неврологическая симптоматика нарастает в течение нескольких дней, однако отмечается и более медленное подострое — симптомы нарастают в течение нескольких месяцев. За периодом нарастания неврологической симптоматики следует период стабилизации заболевания, в ряде случаев с дальнейшим частичным регрессом симптомов, однако в большинстве случаев остается стойкий неврологический дефицит, который продолжает постепенно нарастать.

При проведении ЭМГ с исследованием сенсорных волокон отмечается снижение амплитуды или отсутствие потенциалов действия. При исследовании моторных волокон патологических изменений не выявляется. При игольчатой ЭМГ также не выявляются патологические изменения [18].

Ключевое значение в лечении данной патологии имеет раннее начало лечения. В качестве иммунотерапии используют кортикостероиды (преднизолон 1–1,5 мг/кг/сут) внутрь ежедневно в течение 2–4 нед с последующим снижением дозы и переходом на прием через день. Или метилпреднизолон в дозе 1 г в/в кап в течение 5 дн с последующим снижением дозы с помощью преднизолона внутрь. Возможно сочетание кортикостероидов с в/в иммуноглобулином или с плазмаферезом. Важное значение имеет адекватная

симптоматическая терапия и физическая реабилитация больных [2, 8].

**Подострая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ПВДП)** может диагностироваться в случаях нарастания неврологической симптоматики в течение 4–8 нед, однако ее нозологический статус окончательно не определен. Чаще встречается у мужчин, характеризуется симметричной моторно-сенсорной полинейропатией, реже — изолированной моторной полинейропатией. При проведении ЭМГ исследования отмечаются признаки демиелинизации. При исследовании ЦСЖ отмечается белково-клеточная диссоциация. Раннее назначение кортикостероидов (преднизолона в дозе 1–1,5 мг/кг/сут) дает хороший результат. При тяжелых формах течения заболевания используют комбинированную терапию кортикостероидов с в/в иммуноглобулином, плазмаферезом, цитостатиками. Длительность приема оценивается регрессированием или стойкой стабилизацией неврологической симптоматики [19].

**Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия (ХВДП)** — аутоиммунное заболевание, близкое к синдрому Гийена — Барре по патогенезу и клиническим проявлениям, однако отличающееся по течению. Оно может иметь неуклонное или ступенеобразное прогрессирующее течение, протекать в виде отдельных обострений, разделенных ремиссиями. Симптомы достигают максимума не ранее чем через 2 мес после начала заболевания. Частота встречаемости колеблется от 1 до 2 случаев на 100 000 населения, несколько чаще болеют мужчины. Средний возраст начала заболевания от 45 до 55 лет. В отличие от СГБ, инфекция редко предшествует началу или рецидиву заболевания, более важная роль отводится наследственным иммуногенетическим факторам. У больных с ХВДП чаще выявляются гены HLA: DRw3, Dw3, B8, A1, Aw30, Aw31 [20].

Заболевание начинается исподволь либо подостро и в дальнейшем приобретает прогрессирующий, рецидивирующий или хронический монофазный характер. Тип течения ХВДП (прогрессирующий, рецидивирующий, монофазный) у каждого конкретного больного на протяжении болезни не меняется. Выраженность симптомов и тяжесть состояния могут быть различными в разные фазы ХВДП.

В большинстве случаев заболевание начинается сенсорными нарушениями в дистальных отделах конечностей. Мышечная слабость — ведущий симптом. В последующем формируется дистальный или диффузный тетрапарез, как правило, симметричный. Характерны диффузная гипотония мышц и отсутствие глубоких рефлексов на конечностях. При длительном течении появляется умеренная диффузная атрофия мышц, более заметная в дистальных отделах конечностей.

Чувствительные нарушения (парестезии, гиперестезии, гиперпатии, гипералгезии по типу

«носков», «перчаток») также усиливаются при обострении заболевания, но никогда не выходят в клинику на первый план. Выраженный болевой синдром встречается нечасто.

В редких случаях происходит поражение черепных нервов (чаще поражаются лицевые и бульбарные черепные нервы), и это всегда указывает на активность ХВДП.

Вегетативные нарушения отмечаются в большинстве случаев ХВДП. У четверти больных появляется постурально-кинетический тремор в руках, который исчезает после выздоровления, а при рецидиве болезни может появиться вновь [21].

Почти у половины больных ХВДП при проведении магниторезонансной томографии выявляются очаги демиелинизации в головном мозге, которые чаще всего остаются асимптомными.

Основными диагностическими критериями, как и при СГБ, являются арефлексия: прогрессирующая симметричная мышечная слабость и белково-клеточная диссоциация в ЦСЖ, при этом содержание белка может быть очень высоким. При проведении ЭМГ часто выявляется вовлечение аксонов и одного или нескольких блоков проведения, а также обнаруживается в мышцах различная степень денервационного процесса, зависящая от тяжести и длительности заболевания. Обязательным является комплексное обследование пациента с определением клинических, биохимических, вирусологических показателей (или маркеров), а также антител к ганглиозиду GM1 и миелин-ассоциированному гликопротеину [22].

**Прогноз ХВДП:** в 10% случаев пациенты умирают, в 25% остаются прикованными к кровати или инвалидному креслу-коляске, но около 60% сохраняют способность передвигаться и возвращаются к работе. Рецидивы наблюдаются в 5–10% случаев.

С помощью адекватной иммунотерапии удается добиться улучшения у 70–90% больных ХВДП, однако главная проблема лечения заключается в том, чтобы удержать достигнутый положительный эффект. Основные терапевтические мероприятия заключаются в назначении кортикостероидов, нестероидных иммуносупрессоров, иммуноглобулина в/в и плазмафереза.

Кортикостероиды являются препаратами первого ряда при лечении ХВДП, особенно при легкой или умеренной выраженности симптомов. Лечение начинают с преднизолона в дозе 1–1,5 мг/кг/сут (чаще всего 80–100 мг/сут) однократно, утром ежедневно. После достижения хорошего эффекта (обычно на это уходит около 1 мес) дозу постепенно уменьшают, переходя на прием препарата через день в дозе 1–1,5 мг/кг (для этого каждые две недели дозу снижают на 10 мг). При дальнейшем улучшении или стабилизации процесса через 8–10 нед приступают к последующему снижению дозы. Альтернативная схема ведения больных с ХВДП — продолжить прием преднизолона в указанной дозе до нормализации мышечной силы

(до 6 мес). Затем дозу снижают на 5 мг каждые 2–3 нед, пока она не достигнет 20 мг через день, дальнейшее снижение проводят на 2,5 мг каждые 2–4 нед. Во избежание рецидива поддерживающую дозу (5–10 мг через день) сохраняют на протяжении нескольких лет. При отсутствии эффекта кортикостероиды отменяют раньше [23].

Иногда лечение начинают с пульс-терапии метилпреднизолоном в дозе 1000 мг в/в кап. на 200 мл физиологического раствора или 5% глюкозы в течение 3–5 дн, в дальнейшем можно повторять каждые 4–6 нед.

Эффективность плазмафереза доказана в двух двойных слепых плацебо-контролируемых исследованиях. При этом достигается временное клиническое улучшение. Опыта длительного применения плазмафереза в настоящее время нет. В сравнительном исследовании эффективность терапии иммуноглобулином в/в и плазмаферезом была примерно равной. Если удалось достичь положительного эффекта, то для его поддержания необходимы сеансы плазмафереза с добавлением 50 мг преднизолона в день, что может снизить потребность в плазмаферезе [24].

Эффективность в/в иммуноглобулина при ХВДП доказана в нескольких открытых плацебо-контролируемых исследованиях. Первоначальная доза составляет 0,4 г/кг/сут на протяжении 5 дн. При наличии эффекта пациент должен находиться под динамическим наблюдением, а повторное назначение иммуноглобулина не проводится. При вторичном ухудшении состояния рекомендуется повторное проведение курса лечения в/в иммуноглобулином до стабилизации состояния (в зависимости от тяжести симптомов указанную суточную дозу вводят один раз в 2–4 нед). При частых рецидивах целесообразно присоединение малых доз преднизолона 0,5 мг/кг/сут или цитостатиков [25].

Цитостатики назначают при ХВДП на длительное время и позволяют избежать применения кортикостероидов при наличии противопоказаний к ним. Цитостатики редко используются в качестве монотерапии, чаще их комбинируют с плазмаферезом и в/в введением иммуноглобулина.

Активная реабилитация, включающая занятия лечебной гимнастикой, массаж, ортопедические приспособления способствуют более быстрому функциональному восстановлению больных.

**Мультифокальная моторная нейропатия (ММН)**, в основе которой лежит избирательная демиелинизация моторных волокон, вызвана аутоиммунной атакой против миелина преимущественно в области перехвата Ранвье. Патоморфологически при ММН выявляют признаки демиелинизации и ремиелинизации с формированием «луковичных головок», иногда аксональную дегенерацию и регенерацию.

ММН встречается в основном у мужчин в любом возрасте, чаще всего в возрасте 40–45 лет, клинически характеризуется прогрессирующей

асимметричной слабостью в конечностях без или с минимальными сенсорными нарушениями. У подавляющего большинства больных слабость выражена дистально и в большей степени в руках, чем в ногах. Лишь в 10% случаев слабость более выражена в проксимальных отделах или нижних конечностях. Атрофии мышц выявляются часто, но могут отсутствовать на ранних стадиях болезни. Фасцикуляции и крампии наблюдаются в 75% случаев, возможны миохимии. У большинства больных сухожильные рефлексы с паретичных мышц снижены или отсутствуют, что часто приводит к асимметрии рефлексов. Реже рефлексы остаются нормальными или даже акцентированными, что и дает повод дифференцировать ММН с боковым амиотрофическим склерозом (БАС). Черепные нервы и нервы, иннервирующие дыхательные мышцы, поражаются крайне редко [26].

Характерно медленное прогрессирование заболевания с возможными спонтанными ремиссиями.

Электрофизиологическим маркером данного заболевания является наличие мультифокальных парциальных блоков проведения по двигательным волокнам при нормальном проведении по сенсорным. Для диагностики ММН необходимо выявить блок проведения не менее чем в 2 нервах, причем вне зон частой компрессии нервов. Блоки проведения часто определяются в нервах рук на уровне предплечья, реже — плеча или подмышечной области. Кроме блоков проведения часто определяются и другие признаки демиелинизации. При игольчатой ЭМГ на фоне вторичной аксональной дегенерации выявляются признаки денервации.

При исследовании ЦСЖ определяется легкое повышение белка, у 2/3 больных повышен в крови уровень креатинфосфокиназы в 2–3 раза. У 40–60% больных в крови определяются высокие титры IgM-аутоантител к ганглиозидам, прежде всего к GM1, однако этот критерий не является достоверным для диагностирования ММН, так как умеренно повышенный титр антител определяется и при БАС, и при ХВДП.

#### Литература

1. Неврология и нейрохирургия. Клинические рекомендации / Под ред. Гусева Е. И., Коновалова А. Н., Гехт А. Б.— М.: «ГЕОТАР-Медиа», 2008.— 368 с.
2. Левин О. С. Полинейропатия. Клиническое руководство.— М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2005.— 496 с.
3. The Epidemiology of Guillain-Barré Syndrome Worldwide. A Systematic Literature Review / A. McGrogan, G. C. Madle, H. E. Seaman, C. S. de Vries // *Neuroepidemiology*.— 2008.— Vol. 32 (2).— P. 150–163.
4. Ganovi V., Granieri E. Epidemiology of the Guillain — Barre syndrome // *Curr. Opin. Neurology*.— 2001.— Vol. 14.— P. 605–613.
5. Пономарев В. В. Редкие неврологические синдромы (наблюдения из практики).— СПб.: ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2005.— 216 с.
6. Clarence C. Tam and et al. // *J. Infect. Dis.*— 2006.— Vol. 194.— P. 95–97.
7. Пирадов М. А. Синдром Гийена — Барре: диагностика и лечение / *Невролог. журн.*— 2001.— № 2.— С. 4–9.
8. Лемани-Хорн Ф., Лудольф А. Лечение заболеваний нервной системы: пер. с немецкого / Под ред. О. С. Левина.— М.: «МЕДпресс-информ», 2009.— 527 с.
9. Яворская В. А., Пустовит Л. М., Егоркина О. В. Полинейропатия. Научно-методическое пособие.— Харьков, 2001.— 176 с.
10. Аминофф М., Гринберг Д., Саймон Р. Клиническая неврология / Под ред. О. С. Левина.— М.: «МЕДпресс-информ», 2009.— 480 с.
11. Asbury A. K., Cornblath D. R. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain — Barre syndrome // *Ann. Neurol.*— 1990.— Vol. 27.— P. 21–24.

Препаратами выбора при лечении ММН являются в/в иммуноглобулин и циклофосфамид. Кортикостероиды и плазмаферез не оказывают хорошего лечебного эффекта. Иммуноглобулин вводят в/в в дозе 0,4 г/кг в течение 5 дн, альтернативная схема — 0,4 г/кг 1 раз в неделю в течение 6 нед. Положительный эффект в виде нарастания мышечной силы отмечается к 2–4 нед, в дальнейшем иммуноглобулин вводят по 0,4–2 г/кг однократно каждый месяц. Хорошее восстановление мышечной силы отмечается при рано начатой терапии, длительно имеющиеся парезы с атрофиями мышц остаются стабильными [27].

**Мультифокальная приобретенная демиелинизирующая сенсомоторная нейропатия (МПДСМН)** сочетает в себе признаки как ММН, вовлекая не только двигательные, но и сенсорные волокна, так и ХВДП, отличаясь от нее мультифокальным асимметричным характером поражения. Болеют преимущественно мужчины, процесс начинается с поражения дистального отдела верхних конечностей, долгое время остается асимметричным. Вовлечение сенсорных волокон проявляется развитием болевого синдрома и парестезией в зоне иннервации пораженных нервов. Сухожильные рефлексы ослабевают или полностью выпадают, однако остаются сохранными в непораженных мышцах [26].

Заболевание быстро прогрессирует в течение нескольких месяцев, приводя к значительному функциональному дефекту и инвалидизации пациента.

При ЭМГ исследовании определяются блоки проведения и признаки демиелинизации, выявляется отсутствие или снижение амплитуды потенциалов действия сенсорных нервов. У ряда пациентов обнаруживаются в крови антитела к ганглиозидам.

При лечении препаратами выбора являются кортикостероиды и в/в введение иммуноглобулина в таких же дозировках, как и при лечении ХВДП. При их неэффективности показано применение циклофосфамида [28].

12. French Cooperative Group on plasma exchange in Guillian – Barre syndrome. Appropriate number of plasma exchange in Guillian – Barre syndrome // *Ann. Neurol.*— 1997.— Vol. 41.— P. 298–306.
13. *Sater R. A., Rostami A.* Treatment of Guillian – Barre syndrome with intravenous immunoglobulin // *Neurology.*— 1998.— Vol. 51.— P. 9–15.
14. *Van der Meche F. G., Schmitz P. I.* A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillian – Barre syndrome. Dutch Guillian – Barre Study Group // *N. Engl. J. Med.*— 1992.— Vol. 326 (17).— P. 1123–1129.
15. Effect of methylprednisolone when added to standard to treatment with intravenous immunoglobulin for Guillian – Barre syndrome: a randomized trial / *R. Van Koningsveld, P. Schmith, F. Van der Mech et al.* // *Lancet.*— 2004.— Vol. 363.— P. 192–196.
16. Immunotherapy for Guillain – Barré syndrome in the US hospitals / *A. Alsheklee, Z. Hussain, B. Sultan, B. Katirji* // *J. Clin. Neuromuscul.*— 2008.— Vol. 10 (1).— P. 4–10.
17. *Hughes R. A.* Systematic reviews of treatment for inflammatory demyelinating neuropathy // *J. of Anatomy.*— 2002.— Vol. 4.— P. 331–339.
18. *Мументалер М., Бассетти К., Дэтвайлер К.* Дифференциальный диагноз в неврологии.— М.: МЕД-пресс-информ, 2009.— 360 с.
19. Subacute inflammatory demyelinating polyneuropathy / *S. J. Oh, K. Kurokawa, D. de Almeida et al.* // *Neurology.*— 2003.— Vol. 11.— P. 1507–1512.
20. *Busby M., Donaghy M.* Chronic dysimmune neuropathy. A subclassification based upon the clinical features of 102 patients // *J. Neurol.*— 2003.— Vol. 250.— P. 714–724.
21. Epidemiologic variability of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with different diagnostic criteria: study of a UK population / *Y. A. Rajabally, B. S. Simpson, S. Beri et al.* // *Muscle Nerve.*— 2009.— Vol. 39 (4).— P. 432–438.
22. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy disease activity status: recommendations for clinical research standards and use in clinical practice / *K. C. Gorson, I. N. van Schaik, I. S. Merkies et al.* // *J. Peripher. Nerv. Syst.*— 2010.— Vol. 15 (4).— P. 326–333.
23. *Kissel J. T.* The treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Semin. Neuro.*— 2003.— Vol. 23.— P. 169–180.
24. A plasma exchange versus immune globulin infusion trial in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy / *P. J. Dyck, W. J. Litchy, K. M. Kratz et al.* // *Ann. Neurol.*— 1994.— Vol. 36.— P. 838–845.
25. A controlled study of intravenous immunoglobulin in demyelinating neuropathy with IgM gammopathy / *M. C. Dalakas, R. H. Quarles, R. G. Farrer et al.* // *Ann. Neurol.*— 1996.— Vol. 40.— P. 792–795.
26. *Katz J. S., Saperstein D. S.* Asymmetric acquired demyelinating polyneuropathies: MMN and MADSAM // *Curr. Treatment Options in Neurology.*— 2001.— Vol. 3.— P. 119–125.
27. *Léger J. M., Behin A.* Multifocal motor neuropathy // *Curr. Opin. Neurol.*— 2005.— Vol. 18 (5).— P. 567–573.
28. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society // *J. Peripher. Nerv. Syst.*— 2005.— Vol. 10 (3).— P. 220–228.

## СУЧАСНІ УЯВЛЕННЯ ПРО ІДЕОПАТИЧНІ ЗАПАЛЬНІ ПОЛІНЕЙРОПАТІЇ

О. Л. ПЕЛЕХОВА

Викладено основні дані про етіологію, патогенез та клініку ідіопатичних запальних полінейропатій. Представлено сучасну класифікацію, розглянуто питання лабораторної та інструментальної діагностики, а також диференційного діагнозу. З позиції доказової медицини надано рекомендації щодо патогенетичного лікування зазначеної патології з використанням імунотерапії та системного плазмаферезу.

*Ключові слова:* ідіопатичні полінейропатії, клініка, імунотерапія, системний плазмаферез.

## MODERN IDEAS ABOUT IDIOPATHIC INFLAMMATORY POLYNEUROPATHIES

O. L. PELEKHOVA

Main information about the etiology, pathogenesis, and clinical manifestations of idiopathic inflammatory polyneuropathies is reported. The up-to-date classification is presented. The problems of laboratory and instrumental diagnosis as well as differential diagnosis are featured. Pathogenetic treatment of this disease using immunotherapy and systemic plasmapheresis is recommended from the perspective of evidence-based medicine.

*Key words:* idiopathic polyneuropathy, clinical manifestations, immunotherapy, systemic plasmapheresis.

Поступила 06.09.2012