Научная статья

Original article

УДК 616.833-07-08

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АУТОИММУННОЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ

TOPICAL ISSUES OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF AUTOIMMUNE POLYNEUROPATHY

Арзуманян Ани Меджлумовна, ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И.Вернадского», Институт «Медицинская академия имени С.И. Георгиевского» (Россия, г. Симферополь, бул. Ленина,5/7), структурное подразделение, Студентка медицинского факультета, ORCID: http://orcid.org/0000-0001-6171-6377, 6536319@mail.ru

Денисенко Алина Алексеевна, ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И.Вернадского», Институт «Медицинская академия имени С.И. Георгиевского» (Россия, г. Симферополь, бул. Ленина,5/7), структурное подразделение, Студентка медицинского факультета, ORCID: http://orcid.org/0000-0002-3743-4051, alina123den@gmail.com

Матяжова Наталия Александровна, кафедра Нервных болезней и нейрохирургии, Институт «Медицинская академия имени С.И. Георгиевского», ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И.Вернадского». Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Крым, "Республиканская клиническая больница имени Н. А. Семашко", заведующая отделением неврологии, врач-невролог высшей категории, Россия, г. Симферополь.

Arzumanyan Ani Medzhlumovna, Medical student, Federal state Autonomous educational institution of higher education «V.I. Vernadsky Crimean Federal

University», Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky", (Russia, Simferopol, Lenin Boulevard, 5/7) , structural subdivision, Simferopol, ORCID: http://orcid.org/0000-0001-6171-6377, 6536319@mail.ru

Denisenko Alina Alekseevna, Medical student, Federal state Autonomous educational institution of higher education «V.I. Vernadsky Crimean Federal University», Institute "Medical Academy named after S.I. Georgievsky " (Russia, Simferopol, Lenin Boulevard, 5/7), structural subdivision, Simferopol, ORCID: http://orcid.org/0000- 0002-3743-4051, alina123den@gmail.com

Matyazhova Natalia Alexandrovna, Department of Nervous Diseases and Neurosurgery, Institute “Medical Academy named after S.I. Georgievsky", Federal state Autonomous educational institution of higher education «V.I. Vernadsky Crimean Federal University». State Budgetary Institution of Healthcare of the Republic of Crimea, "Republican Clinical Hospital named after N.A. Semashko", head of the department of neurology, neurologist of the highest category, Russia, Simferopol.

Аннотация. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) – это заболевание аутоиммунного генеза, которое характеризуется неврологической симптоматикой, прогрессирующей мышечной слабостью, сенсорными расстройствами. Патология сопровождается также: деградацией безусловных рефлексов сухожилий; болью невропатического характера; нарушением функций черепных нервов; симптомами вегетативных расстройств; расстроенной координацией движений. Наиболее часто ХВДП страдают люди старшей возрастной категории. Заболеванию больше подвержены лица мужского пола. Начальная стадия незаметна. Патология может развиваться бессимптомно на протяжении 2 месяцев. Причинами аутоиммунной хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии являются: генетическая предрасположенность; неблагоприятная экология. Целью лечения полинейропатий аутоиммунного генеза является устойчивая ремиссия, при наличии синдрома Гийена–Барре – восстановление жизнесохраняющих функций.

Abstract. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy is an autoimmune disease characterized by neurological symptoms, progressive muscle weakness, and sensory disturbances. Pathology is also accompanied by: degradation of unconditioned tendon reflexes; neuropathic pain; dysfunction of the cranial nerves; symptoms of vegetative disorders; frustrated coordination of movements. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy most often affects older people. The disease is more susceptible to males. The initial stage is invisible. Pathology can develop asymptomatically for 2 months. The causes of autoimmune chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy are: genetic heredity; unfavorable environment. The goal of the treatment of autoimmune polyneuropathies is a stable remission, in the presence of Guillain-Barré syndrome - the restoration of life-saving functions.

Ключевые слова: аутоиммунное заболевание, полинейропатия, мышечная слабость, демиелинизирующая, синдрома Гийена-Барре.

Key words: autoimmune disease, polyneuropathy, muscle weakness, demyelinating, Guillain-Barre syndrome.

Цель. Рассмотреть и проанализировать результаты международных исследований, обобщить имеющуюся информацию о диагностике и лечении аутоиммунной полинейропатии.

Материалы и методы. В качестве материалов были взяты англоязычные статьи наукометрической базы PubMed.

Результаты исследования. ХВДП – патология аутоиммунного характера. Болезнь затрагивает корешки периферических нервов и характеризуется, как приобретенная. Течение хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии может быть прогрессирующим или характеризующейся рецидивами. Наиболее распространена иммунноопосредовательная форма [10].

По исследованиям европейских организаций PNS (Общества периферических нервов) и EFNS (Федерации неврологических обществ Европы) прогресс ХВДП наблюдается в течение 8-9 недель. Заболевание носит признаки:

-повреждение миелиновой оболочки нейронов;

-процесс утраты миелинов;

-дисфункции периферических нервов;

-электрифицированная парестезирующая вибрация (покалывание) в конечностях, возможное онемение, судороги;

-деградация рефлексов в коленных суставах;

-мышечные дисфункции при пешем перемещении;

-потеря равновесия и нарушение походки;

-болевой синдром в мышцах, спазмы [9].

Лечение имеет положительный отклик на воздействие иммуномодулирующими препаратами, а также лекарствами, направленными против иммунносупрессии. Ранняя грамотная диагностика помогает назначить эффективную терапию, предотвратить необратимую деградацию аксонов, улучшить и восстановить функциональность мышц, нервных корешков. Отмечается, что в рутинном обследовании пациентов большинству пациентов не удается вовремя установить точный диагноз. Оставленная без должного лечения ХВДП приводит к ранней инвалидизации.

Отличие от синдрома Гийена-Барре: продолжительный период ХВДП рассматривали как отдельное проявление хронического течения синдрома Гийена-Барре. Но специалисты выделили ряд отличительных черт:

-поражение черепных нервов;

-связь с предшествующей инфекцией;

-поражение дыхательной мускулатуры;

-развитие дыхательной недостаточности.

Для ХВДП эти признаки не характерны.

Дифференциальная диагностика: для эффективного лечения важно провести тщательную диагностику. При исследовании исключают другие полиневропатии в связи со схожестью клинической картины.

Признаки ХВДП:

-проявление более 3 эпизодов обострения в течение 2 месяцев при наличии терапевтического воздействия;

-ультразвуковое исследование периферических нервов с выявление дифференцировки [7].

При истинной хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии вегетативные расстройства и поражения языкоглоточного, подъязычного, блуждающего черепного нерва проявляются в незначительной степени. Чаще пациенты с подозрением на ХВДП не нуждаются в применении аппаратуры ИВЛ.

Наиболее часто клиническая картина характеризуется «атипичными» и «типичными» случаями: для типичных характерна полиневропатия с выраженной слабостью дистальных мышц, постепенно усиливающейся ремиттирующейся симметричной парестезией конечностей, мышечной слабостью рук и ног, сенсорными нарушениями (гипестезии, анестезии), рефлексов, поражением черепных нервов, вегетативными симптомами, потерей чувствительности, нарушением походки, реже нейропатической болью; нетипичная ХВДП проявляется приобретенной симметричной демиелинизирующей невропатией (известна, как синдром Льюиса-Самнера или DADS). Ее проявления зависят от парапротеина IgM и длительности латентной дистальной моторики [8, 5].

У больных с диагностированным синдромом Льюиса-Самнера наблюдают множественные очаги распределения двигательных и сенсорных симптомов. Картина нервной проходимости выявляется с помощью блокад проводимости [6].

Течение ХВДП- патология может быть:

-стационарной – клиническая картина не имеет четкой выраженности в течение нескольких лет. Всего 20% пациентов имеет подтвержденный диагноз данного типа;

-прогрессирующей – характерна для лиц старшей возрастной категории;

-ремитирующей – наиболее часто встречающаяся форма (порядка 48% случаев) у пациентов трудоспособного возраста, характеризуется 3 и более случаями обострения в течение 2 месяцев [4].

При проведении электронейромиографии фиксируют уменьшение скорости проведения реакций, а также увеличение латенции дистального типа в двух и более нервах. При анализе цереброспинальной жидкости отмечается повышение белкового уровня при отсутствии диагностированного цитоза 1 г/л [2].

Лечение ХВДП. Для положительного эффекта и выхода в стойкую ремиссию проводят лечение: патогенетическое (условное обозначение терапия 1 линии) – назначение плазмафереза, глюкокортикоидов (преднизолона или метилпреднизолона, дозировка 1 мг/кг/сут. курсом до 1 мес. с последующим снижением дозы), подкожного введения иммуноглобулина G (2 г/кг в течение 1 недели, с последующим снижением дозировки ежемесячно в течение полугода). затем назначение метотрексата, циклофосфамида, азатиоприна, циклоспорина; симптоматическое – включает комплекс реабилитационных терапевтических мероприятий (лечебная физическая культура, массаж, лечебная физкультура), плазмаферез (до 6 сеансов), внутривенное введение иммуноглобулина (сандоглобулин, октагам) до 0,4 г/кг/сут в течение 1,5 недель [1]. При экстренной необходимости поддержание легочной работы с помощью аппаратуры ИВЛ, питание с помощью зондов.

В целях профилактики:

-тромбоэмболических осложнений назначают гепарин дозировкой 5 тыс. единиц подкожными инъекциями или средство фраксипарин лежачим пациентам подкожно дозой по 0,5 мл;

-паралича в результате сдавливания или пролежней – регулярное разминание, смена положения, лечебная физкультура;

-отечности атрофированных мышц – принятие возвышенного положения нижних конечностей, смена поз, наложение эластичных бинтов.

В период обострения используют противоконвульсивные, нестероидные противовоспалительные препараты, антидепрессанты. В целях профилактики

застойных явлений пациентам назначают лечебный массаж, упражнения дыхательной гимнастики. При признаках инфицирования применяют лечение антибиотиками [3,10].

Выводы. ХВДП – патология, при которой требуется как можно раньше провести эффективную терапию в целях снижения рисков инвалидизации из-за прогрессирующей дегенерации нервных корешков (аксонов). Сегодня заболевание поражает все большее количество людей. В общей картине выявляется все больше случаев повреждения миелиновых оболочек. Полинейропатии аутоиммунного характера относят к категории самых сложных патологий нервной системы. Наиболее эффективно в лечении показал комплекс назначения плазмафереза, применения кортикостероидов, введения иммунноглобулинов.

Лечение истинной хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии кортикостероидами в отличие от других форм быстро приводит к положительному эффекту. Также хорошо себя зарекомендовала практика внутривенного и подкожного введения иммуноглобулина, в частности внутривенных инъекций иммуноглобулинов класса G. В отличие от ХВДП, аналоговые патологии аутоиммунного характера, при которой поражается нервная периферическая система (синдром Гийена — Барре) – это заболевание, исключающее применение иммуноглобулинов в связи с высокой чувствительностью к препаратам.

Литература

1. Bunschoten C., Blomkwist-Markens, P. H., Horemans, A., Doorn, P. A., & Jacobs, B. C. (2019). Clinical factors, diagnostic delay and residual deficits in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Journal of the Peripheral Nervous System. doi:10.1111/jns.12344
2. Devic P, Petiot P Diagnostic utility of somatosensory evoked potentials in chronic polyradiculopathy without electrodiagnostic signs of peripheral demyelination. Muscle Nerve. 2016 Jan;53(1):78-83

3. Doneddu P. E., Bianchi E. et al. European Journal of Neurology. Risk factors for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): antecedent events, lifestyle and dietary habits. 2019: 0:1-8
4. Elisabeth P Golden, Steven Vernino. Autoimmune autonomic neuropathies and ganglionopathies: epidemiology, pathophysiology, and therapeutic advances. DOI: 10.1007/s10286-019-00611-1
5. Kuwabara S , Misawa S , Mori M . Atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2019;90:121.doi:10.1136/jnnp-2018-319411
6. Kuwabara S , Isose S , Mori M , et al . Different electrophysiological profiles and treatment response in 'typical' and 'atypical' chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015;86:1054–9.doi:10.1136/jnnp-2014-308452
7. Melissa Deimling, Aimee Chung. Guillain-Barre syndrome. 2018 Jan;39(1):53-54. doi: 10.1542/pir.2017-0189.DOI: 10.1542/pir.2017-0189
8. Mathey EK , Park SB , Hughes RAC , et al . Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015;86:973–85. doi:10.1136/jnnp-2014-309697
9. Nortina Shahrizaila, Helmar C Lehmann, Satoshi Kuwabara. Guillain-Barre syndrome. Lancet. 2021 Mar 27;397(10280):1214-1228. doi: 10.1016/S0140-6736(21)00517-1. Epub 2021 Feb 26.DOI: 10.1016/S0140-6736(21)00517-1
10. Yhojan Rodríguez 1, Nikhil Vatti 2, Carolina Ramírez-Santana 1, Christopher Chang 3, Oscar Mancera-Páez 4, M Eric Gershwin 5, Juan-Manuel Anaya. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy as an autoimmune disease. DOI: 10.1016/j.jaut.2019.04.021

© *Арзуманян А.М., Денисенко А.А., Матяжова Н.А., 2022 Научно-образовательный журнал для студентов и преподавателей «StudNet» №6/2022.*

Для цитирования: Арзуманян А.М., Денисенко А.А., Матяжова Н.А. АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АУТОИММУННОЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ// Научно-образовательный журнал для студентов и преподавателей «StudNet» №6/2022.