

стые миофибриллы, а также так называемые промежуточные нити, прикрепленные изнутри клетки к ее оболочке в области "темных пятен" — участков фиксации этих филаментов, выполняющих ведущую роль в сокращении и расслаблении клетки. Оборванные (в прямом смысле) миофибриллы, наподобие пучка натянутых, а затем перерезанных резинок, скручиваются в клубки, внешне напоминающие слоистые структуры менингиом, раковые жемчужины, псамоммные тельца и пр. Эти образования (мы назвали их "слоистые тельца") ранее никогда не описывались. Они являются специфическими структурными компонентами погибшей ГМК. Именно их мы видели в виде мелких темных включений на полутонких срезах в световом микроскопе.

Из изложенного выше материала следует, что предположение проф.

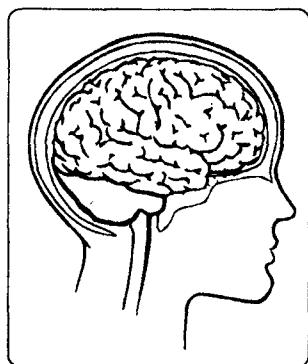
В.В. Лебедева о вычленении "спазма", толерантного к вазодилляторам, находит подтверждение. В промежутке между 4 днем и 4 нед. после геморрагии имеет место качественно иное явление (не спазм!) — контрактурная дегенерация, по отношению к которой тактика и стратегия лечебных мероприятий должна иметь свои особенности.

Наши исследования, расшифровавшие причину толерантности постгеморрагического "спазма", после тщательной экспертизы специалистов, были зарегистрированы в 2001 г. как открытие Международной академией (ассоциацией) авторов открытий. Конечно, они не решают всей сложной проблемы спазма, а всего лишь отвечают на один из частных вопросов, подводят под проблему фармакологической беспомощности врача в этих ситуациях морфологичес-

кую базу. В совокупности с физиологическими, биохимическими и клиническими данными они наполняют ее конкретным содержанием.

Л и т е р а т у р а

1. Крылов В.А., Гусев С.А., Титова Г.П., Гусев А.С. Сосудистый спазм при субарахноидальном кровоизлиянии (клинический атлас). М., 2000.
2. Людковская И.Г., Гулевская Т.С., Моргунов В.А. // Арх. патол. 1982. №9. С.66-72.
3. Медведев Ю.А., Забродская Ю.М. Новая концепция происхождения бифуркационных аневризм артерий основания головного мозга. СПб., 2000.
4. Насонов Д.Н. Местная реакция протоплазмы и распространяющееся возбуждение. М.-Л., 1962.
5. Towart R. // Acta Neurochir. 1982. Vol.63. P.253-258.



Т.Н. Проскокова, М.В. Карягина

РЕДКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕВРОПАТИИ

*Дальневосточный государственный медицинский университет,
Краевая клиническая больница №1, г. Хабаровск*

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ХВДП) — редкая и малоизвестная форма патологии, приводящая к выраженным двигательным и чувствительным нарушениям и имеющая серьезный прогноз. ХВДП ранее рассматривалась как хронический вариант синдрома Гийена — Баре, однако в последующем была показана нозологическая самостоятельность этого заболевания.

В патогенезе болезни ведущее значение имеют иммунопатологические (наличие антител к миелину периферических нервов, уменьшение основного белка миелина в спинномозговой жидкости, изменение количества фракций С3 и С4 компонента, антитела к ?-тубулину, компоненту цитоскелета, увеличение числа Т-лимфоцитов с JL2-рецепторами), а также иммуногенетические нарушения (ХВДП часто ассоциируется с AW30, AW31, DRW3, DW3, B8, A1 типами гистосовместимости [4, 7]). Морфологическим субстратом ХВДП являются выраженная первичная де-

миелинизация периферических нервов, иммунореактивный инфильтрат, различная степень дегенерации аксона и ремиелинизация.

ХВДП начинается подросто, в последующем имеет прогрессирующий, рецидивирующий или хронически монофазный характер течения. Первые атаки заболевания обычно более легкие и менее продолжительные, чем последующие. У некоторых больных возможен спонтанный регресс симптомов через 2-3 мес. после начала ХВДП. На протяжении заболевания тип его у конкретного больного не меняется, хотя выраженность симптомов и тяжесть состояния могут быть различными.

В большинстве случаев ХВДП начинается сенсомоторными нарушениями в дистальных отделах конечностей, в основе которых лежат морфологические изменения в периферических нервах и блок проведения возбуждения по толстым и тонким миелинизированным и немиелинизированным волокнам. Мышечная слабость является ведущим симптомом, формируя по мере прогрессирования

преимущественно дистальный или диффузный тетрапарез, как правило, симметричный. Сенсомоторные нарушения могут быть асимметричными лишь у больных с множественной мононевропатией. Тетраплегия и дыхательная недостаточность при ХВДП развиваются редко [9, 10]. У всех больных наблюдаются диффузная гипотония и отсутствие глубоких рефлексов.

При длительном течении заболевания появляется умеренная диффузная атрофия мышц, более заметная в дистальных отделах конечностей. Чувствительные нарушения (парестезии, гиперестезия, гиперпатия, гипералгезия по типу "носков" и "перчаток", миалгия) отмечаются у всех больных. Симптом Ласега положителен длительное время. Примерно у половины больных проприоцептивная чувствительность страдает сильнее болевой и температурной, что приводит к сенситивной атаксии и стереоанестезии, чаще снижается вибрационная чувствительность [5, 9].

Краниальная невропатия всегда указывает на активность ХВДП. В

патологический процесс вовлекаются глазодвигательные, лицевой, вестибулярный, блуждающий, подъязычный нервы. На фоне лечения симптомы краниальной невропатии быстро регрессируют [7].

У большинства больных ХВДП отмечаются вегетативные нарушения: общий и акрогипергидроз, преходящая сердечная аритмия с развитием обмороков. В ряде случаев наблюдается прогрессирующее уменьшение массы тела (на 10-12 кг в течение года) при нормальной температуре тела, отсутствии желудочно-кишечной дисфункции и гипертиреоза.

У 25% больных появляется тремор в руках, похожий на эссенциальный. Дрожание не распространяется на другие части тела, исчезает после выздоровления, при рецидиве болезни может вновь появиться. Тремор связан с селективной деафферентацией, при которой нарушена импульсация от мышечных веретен, но сохраняется импульсация от суставных рецепторов [9].

В 5% случаев наблюдаются тазовые расстройства в виде задержки мочеиспускания, императивных позывов, недержания мочи. Уродинамическое исследование показало, что в основе этих расстройств лежат невральные механизмы, приводящие к нарушению чувствительности мочевого пузыря, арефлексии, дисфункции наружного сфинктера.

Проведение таким больным МРТ с контрастным усилением гадолинием визуализировало очаги поражения конского хвоста и спинно-мозговых корешков на пояснично-крестцовом уровне. Подобные изменения отмечаются не во всех случаях и не являются специфическими для ХВДП [3]. Почти у половины больных с ХВДП МРТ-исследование выявляет очаги демиелинизации в головном мозге, которые в большинстве случаев остаются асимптомными. Изредка могут обнаруживаться клинические признаки вовлечения ЦНС в виде оживления сухожильных рефлексов, рефлекса Бабинского, клонусов, защитных рефлексов, мозжечковых нарушений. Возможными причинами подобных МРТ-феноменов являются воспалительный процесс, отек, нарушение ГЭБ [3].

Прогноз заболевания зависит от сроков развития симптомов при первой атаке. Если слабость нарастает в течение менее 3 мес., возможно выздоровление в течение 1 года [7].

Диагностическими критериями ХВДП (Американская академия неврологии, 1991) являются:

Клинические признаки (облигатные): прогрессирующая или рецидивирующая на протяжении не менее 2 мес. периферическая моторная и (или) сенсорная дисфункция; гипорефлексия или арефлексия.

Критерии исключения: наследственный анамнез, наличие токсических или метаболических причин; признаки вовлечения спинного мозга (тазовые нарушения, проводниковые нарушения чувствительности).

Электрофизиологические признаки (облигатные) (не менее трех из указанных ниже четырех признаков, свидетельствующих о демиелинизации периферических нервов): снижение скорости проведения более чем на 30% по 2 и более нервам; парциальные блоки проведения по 2 и более нервам вне зон возможной компрессии; удлинение дистальной латенции в 2 и более нервах; отсутствие F-волны или удлинение ее латентного периода в 2 и более нервах.

Биопсия нерва: демиелинизация и ремиелинизация в нерве (облигатные признаки); субпериневральный отек и эндоневральный отек; моноклетарная инфильтрация; "луковичные головки" (дополнительные признаки).

Исследование ЦСЖ: цитоз менее 10 клеток в 1 мкл при серонегативной ВИЧ-инфекции или менее 50 клеток в 1 мкл при серопозитивной ВИЧ-инфекции (облигатный признак); повышение содержания белка более 0,45 г/л (дополнительный признак).

В лечении ХВДП используют кортикостероиды, внутривенное введение иммуноглобулина, плазмаферез, иммуносупрессоры. Средствами выбора являются кортикостероиды. Преднизолон назначают в дозе 1,5 мг/кг/сут, после достижения эффекта (обычно через 2-4 нед.) постепенно переходят на прием этой же дозы через день. При удовлетворительном течении восстановительного периода дозу преднизолона постепенно уменьшают (на 5 мг каждые 1-2 нед.) до поддерживающей дозы 10-20 мг через день. Во избежание рецидива поддерживающую дозу часто сохраняют на протяжении от 2 мес. до нескольких лет.

Отменяют преднизолон при полном восстановлении силы мышц конечностей и удовлетворительных показателях ЭМГ. В последние годы чаще используют пульс-терапию метилпреднизолоном с последующим переходом на пероральный прием преднизолона (1 мг/кг/сут). В тяжелых случаях используют комбинацию плазмафереза с преднизолоном. При отсутствии эффекта от преднизолона в сочетании с плазмаферезом назначают азатиоприн (2-3 мг/кг/сут) в течение 6-8 мес. [6].

Приводим пример.

Больной К., 48 лет, капитан корабля, поступил в ККБ №1 6.02.2002 г. с жалобами на слабость и онемение в ногах, больше справа, постоянную сильную боль в правой паховой области, иррадиирующую в ягодичную область справа, выраженные боли в по-

яснице. В сентябре 1999 г. после поднятия тяжести из положения в наклон появились острые боли в поясничной области, не мог разогнуться. Получал амбулаторное лечение. Болевой синдром постепенно регрессировал. Летом 2001 г. появилась ноющая боль в поясничной области, усиливавшаяся при нагрузке. После неловкого движения боль резко обострилась, ходил с трудом. В поликлинике проведена новокаиновая блокада, на следующий день отметил онемение по наружной поверхности правого бедра, которое сохранялось в течение 10 дней.

В декабре 2001 г. на фоне переохлаждения, длительной ходьбы появилась ноющая, постепенно нарастающая боль в поясничной области. Через 2 нед. боль стала иррадиировать по задне-боковой поверхности ног, больше правой.

07.01.2002 г. боль резко усилилась. Обратился к врачу в г. Владивостоке. Проведен сеанс мануальной терапии с некоторым уменьшением боли. 18.01.2002 г. при попытке встать заметил слабость и онемение в ногах, больше справа, не смог самостоятельно идти. Тазовые функции не страдали.

С 21.01.2002 г. находился на стационарном лечении в хирургическом отделении г. Находки с диагнозом "остеохондроз L₅-S₁, центральная грыжа диска L₅-S₁, 28.01.2002 г. в связи с неэффективностью лечения переведен в НСХО ККБ №2 для уточнения диагноза. Проведена миелография: блока субарахноидального пространства не обнаружено. В анализе ликвора выявлена белково-клеточная диссоциация (цитоз — 2 кл., белок — 1,09 г/л). Диагноз остеохондроза снят, больной переведен в ККБ №1 с подозрением на полирадикулоневрит. В анамнезе в течение 3 лет артериальная гипертония.

Объективный осмотр при поступлении. Состояние средней тяжести, повышенного питания. АД 150/80 мм рт.ст. Менингеальных симптомов нет. При исследовании черепно-мозговых нервов обнаружен мелкоамплитудный горизонтальный нистагм при крайних отведениях, легкий двусторонний экзофтальм (конституциональный), легкие оральные рефлексы. Другой патологии черепной иннервации не выявлено. Сила в руках 5 баллов, в ногах: т. Pirsoas справа 0 баллов, слева 3 балла; т. quadriceps femoris справа 1 балл, слева 3 балла; т. biceps femoris справа 1 балл, слева 3 балла, парез разгибателей стоп до 0 баллов, сгибателей стоп до 2 баллов. Из-за грубых парезов в ногах больная не мог ходить.

Мышечный тонус в руках на момент осмотра не изменен, в ногах гипотония. Сухожильные рефлексы на руках оживлены, равномерные. Коленный рефлекс справа отсутствовал, слева живой; ахилловы рефлексы отсутствовали с обеих сторон. Патологических реф-

лексов не зарегистрировано. Брюшные, кремастерные рефлексы живые, равномерные. Отмечалась гипалгезия в зоне иннервации наружного кожного нерва бедра справа, седалищного нерва (двух его ветвей — малоберцового, большеберцового нервов) с обеих сторон с элементами гиперпатии на стопах и правой голени. Суставно-мышечное чувство нарушено до уровня основных фаланг пальцев стоп с обеих сторон. Отмечались нарушения дугмерно-пространственной, кинестетической, вибрационной чувствительности на стопах, голених, передней поверхности правого бедра. Симптомы Нери, Вассермана и Мацкевича справа были положительными, симптом Ласега отрицательный. Пальце-носовую пробу выполнял правильно, колено-пяточную не выполнял из-за парезов. Тазовые функции не нарушены.

В общем анализе крови, мочи, биохимических анализах крови патологии не выявлено. Кровь на РВ без патологии. УЗИ внутренних органов: отмечена повышенная эхогенность печени, остальные органы брюшной полости без особенностей. УЗДГ экстракраниальных сосудов без патологии. При обследовании глазного дна выявлен ангиоспазм сетчатки. По ЭКГ наблюдалась умеренная гипертрофия миокарда левого желудочка.

Соматическая патология, выявленная при консультативном осмотре терапевта: артериальная гипертония II ст., риск II.

Рентгенограмма поясничного отдела позвоночника: легкий анталгический левосторонний сколиоз, сглажен поясничный лордоз, переходный пояснично-крестцовый позвонок L₆, легкое снижение высоты дисков L_{2,3}, L_{3,4}, L_{4,5}, заднее смещение тела L₂ до 0,3 см, передние остеофиты в телах L_{2,5}, признаки распространенного спондилоартроза.

На ПМГ отмечено оттеснение дурального мешка кзади на уровне диска у верхней трети тела L₅ до 0,5-0,6 см, легкая задняя протрузия диска L_{3,4}.

Стимуляционная ЭМГ. Изменения ЭМГ-характеристик на n. peroneus sin. и dext. были сходными: амплитуды М-ответов составляли, соответственно 0,7 и 0,5 мВ (в норме более 3,5 мВ),

СПИ на голени — 22 и 27 м/с (в норме более 40 м/с), показатели резидуальной латентности — 5,5 и 5,0 мс (в норме менее 3,0 мс). На n. tibialis sin. и dext. амплитуды М-ответов составляли, соответственно, 2,2 и 1,6 мВ (в норме более 3,5 мВ), СПИ на голени — 35 и 33 м/с (в норме более 40 м/с), резидуальная латентность 6,0 и 6,5 мс (в норме менее 3 мс). На n. femoralis dext. М-ответ при стимуляции нерва не получен. Снижение амплитуды М-ответов, увеличение резидуальной латентности, снижение СПИ указывало на генерализованный невропатический тип поражения (демиелинизация с аксональным компонентом).

Игольчатая ЭМГ. На m. rectus femoris dext. средняя длительность потенциалов действия двигательных единиц (ПДЕ) составила 10,9 мс при норме 12,4 мс (снижена на 11,8%), средняя амплитуда ПДЕ — 2493 мкВ (в норме 450-800 мкВ), полифазных потенциалов 20% (в норме 5%). В покое регистрируются единичные потенциалы фибрилляций. Аналогичные изменения, соответствовавшие I стадии денервационно-реиннервационного процесса, наблюдались на m. tibialis anterior dext. На m. tibialis anterior sin. они были более грубыми и соответствовали IV стадии денервационно-реиннервационного процесса.

На основании постепенно прогрессирующей в течение 3 мес. множественной мононевропатии нижних конечностей (признаки поражения правого бедренного нерва, седалищных нервов, наружного кожного нерва бедра справа) с асимметричными сенсомоторными нарушениями, повышения содержания белка в ликворе более 0,45 г/л, выявления демиелинизирующего поражения нервов нижних конечностей с признаками аксонального поражения при электромиографическом исследовании выставлен диагноз ХВДП.

Начата пульс-терапия метилпреднизолоном (курсовая доза 5,0 г) с последующим переходом на пероральный прием преднизолона по схеме. В течение 1 нед. достигнут значительный регресс болевого синдрома. Уменьшение парезов и чувствительных нарушений происходило постепенно, на протяжении нескольких месяцев.

При осмотре в сентябре 2002 г. предъявлял жалобы на утомляемость правой ноги при длительной ходьбе. Походка не изменена, свободно ходит на носках, пятках, приседает 20 раз. Сила в мышцах нижних конечностей 5 баллов. Восстановились ахилловы рефлексы, появился низкий коленный рефлекс справа. Симптомов натяжения и чувствительных расстройств не выявлено. При ЭМГ-исследовании СПИ по малоберцовым, большеберцовым нервам в пределах нормы, спонтанная активность в передних большеберцовых мышцах исчезла, параметры ПДЕ в m. tibialis anterior слева улучшились, в m. tibialis anterior справа восстановились. Продолжает получать преднизолон по схеме.

Таким образом, представленный случай демонстрирует феноменологическое многообразие ХВДП и возможности успешной терапии данного заболевания.

Л и т е р а т у р а

1. Гехт Б.М., Меркулова Д.М., Касаткина Л.Ф. и др. // Неврол. журн. 1996. №1. С.12-17.
2. Гехт Б.М., Меркулова Д.М. // Неврол. журн. 1997. №2. С.4-9.
3. Дамулин И.В., Голубева В.В., Волинец Е.И. // Неврол. журн. 2001. №1. С.36-42.
4. Мозолевский Ю.В., Дубанова Е.А., Иванов М.И. // Журн. невропатол. и психиатр. 1992. №2. С.106-110.
5. Мозолевский Ю.В. // Журн. невропатол. и психиатр. 1992. №3. С.40-44.
6. Мозолевский Ю. В. // РМЖ. 2001. Т.9, №7-8. С.7-11.
7. Нечкина Н.Н., Помытко Н.П. // Неврол. журн. 1998. №2. С.35-39.
8. Штульман Д.Р., Попелянский Я.Ю., Карлов В.А. и др. // Болезни нервной системы. М., 1995. С.418-421.
9. Gabreels-Festen A., Hageman A., Gabreels F. et al. // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr. 1986. Vol.49. P.152-156.
10. Maisonobe T., Chassande B., Verin M. et al. // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr. 1996. Vol.61. P.36-42.

