

УДК 616.833-07-08

Н.И. Турсынов (д.м.н.), М.А. Григолашвили (к.м.н.), Н.Ю. Илюшина (к.м.н.), С.У. Сопбекова, А.Д. Мухаметкалиева, А.У. Утегенов

Карагандинский государственный медицинский университет, г. Караганда, Республика Казахстан

СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКИХ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ПОЛИНЕЙРОПАТИЙ

В данной статье описаны современные сведения о хронической демиелинизирующей полинейропатии. Обсуждаются этиология и патогенез заболеваний, типичная и атипичная клиническая картина с указанием особенностей каждой формы полинейропатии. В статье подробно представлена инвалидизация взрослого населения по Карагандинской области за последние 5 лет. Приводятся диагностические критерии ХВДП, позволяющие подтвердить или полностью исключить это заболевание. В заключительной части рассмотрены принципы патогенетической и симптоматической терапии ХВДП.

Ключевые слова: хронические демиелинизирующие полинейропатии, аутоиммунное заболевание, типичная и атипичная формы, инвалидизация, диагностические критерии

Термин хроническая воспалительная полинейропатия впервые был введен в неврологическую практику Р. Дуск в 1975 году, а современное название болезни – хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) принадлежит А. Torvik и Т. Lundar (1977). Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия – приобретенное заболевание периферических нервов аутоиммунной природы, характеризующееся рецидивирующим или прогрессирующим течением с преимущественно демиелинизирующим типом поражения [1].

Эпидемиология

ХВДП встречается примерно вдвое реже, чем синдром Гийена-Баррэ (СГБ), наблюдается в любом возрасте, с наибольшей частотой между 40 и 60 годами, не зависит от времени года, мужчины страдают вдвое чаще [1,2,3]. Согласно зарубежным данным L Chía, A Fernandez, распространенность ХВДП составляет 14% среди лиц пожилого возраста и является в этой возрастной группе второй по частоте полиневропатией, вызывающей инвалидизацию [2].

В России, по данным МЕД-ИНФО 2011-2015гг., распространенность ХВДП составляет от 1,24 до 1,9 случая на 100 000 населения. ХВДП может встречаться в любом возрасте с тенденцией к увеличению заболеваемости среди пожилых. Средний возраст начала заболевания составляет 47,6 года. В детском возрасте ХВДП встречается значительно реже и составляет 0,48 случая на 100 000 населения [3].

В научных работах зарубежных авторов описано 13 больных в возрасте от 1,5 до 16 лет, у 3 из которых (23%) заболевание протекало монофазно, у 4 (30%) - в виде единичного эпизода, у 6 (46%) - с множественными обострениями [4]. По данным Н. Koller, В. С. Kieseier, S. Jander and Н.-P.Hartung (2005), средняя распространенность заболевания составля-

ет 0,5 случая на 100 000 детей и 1-2 случая на 100 000 взрослых [5].

По данным Централизованной базы данных лиц [6], имеющих инвалидность Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан, по состоянию на 1 января 2016 года, общее количество инвалидов в Карагандинской области составляет 63 102 человек. Ежегодно впервые становятся инвалидами среди взрослого населения в Карагандинской области в среднем за период 5-тилетнего наблюдения около 3 947 чел. (табл. 1).

Таблица 1

Первичная инвалидность среди взрослого населения по Карагандинской области

Годы	Всего впервые признано инвалидами среди взрослого населения	в т. ч.			
		Вследствие болезней нервной системы	%	Из них: вследствие демиелинизирующей полинейропатии	%
2011	4208	115	2,3	6	5,2
2012	4007	111	2,8	7	6,3
2013	3916	103	2,6	5	4,9
2014	3805	92	2,4	12	13,0
2015	3801	122	3,2	10	8,2

Из данных, приведенных в таблице 1, следует, что инвалидизация взрослого населения вследствие болезней нервной системы за последние 5 лет имеет явную тенденцию к росту. Количество первичных инвалидов с демиелинизирующей полинейропатией увеличивается ежегодно на протяжении последних 5-ти лет в структуре первичной инвалидности вследствие болезней нервной системы и составляет в среднем 7,5%.



Таблица 2

Тяжесть первичной инвалидности при демиелинизирующей полинейропатии:

Годы	1 группа	2 группа	3 группа	Тяжесть первичной инвалидности (%)
2011	0	2	4	33,3
2012	0	3	4	42,9
2013	0	3	2	60,0
2014	2	8	2	83,3
2015	1	8	1	90,0
2015	1	8	1	90,0

Тяжесть первичной инвалидности (суммарное количество инвалидов 1 и 2 группы из общего числа впервые признанных инвалидами) при демиелинизирующей полинейропатии, представленная в таблице 2, характеризуется неуклонным ростом за последние 5 лет.

Таблица 3

Структура первичной инвалидности при демиелинизирующей полинейропатии по гендерному признаку

Годы	Мужчины	%	Женщины	%
2011	3	50	3	50
2012	7	100	0	0
2013	4	80	1	20
2014	8	66,6	4	33,3
2015	7	70	3	30

Структура первичной инвалидности при демиелинизирующей полинейропатии по гендерному признаку характеризуется преобладанием лиц мужского пола (табл. 3).

Этиология

Для дебюта ХВДП, как для большинства других аутоиммунных болезней, требуется неудачное совпадение нескольких факторов: продолжительная стимуляция и истощение иммунной системы (стресс, дефицит сна, вакцинация, травма, операция, тяжелое заболевание, инфекция и др.); внедрение в организм инфекции, имеющей в своем составе белок, схожий по строению с каким-либо белком здоровой ткани организма; генетическая предрасположенность [7].

Alessandro P Burlina, David Lacomis считают, что хронические демиелинизирующие полинейропатии – это наследственные, воспалительные, лекарственные нейропатии, а также другие приобретенные формы: при сахарном диабете, гипотиреозе, диспротеинемиях, множественной миеломе, раке, лимфоме и др. [8] Чаще всего при указанных заболеваниях, особенно при сахарном диабете, электродиагностическое исследование дает картину смешанных аксонально-демиелинизирующих процессов. Очень часто остается неизвестным, какой

процесс первичен – аксональная дегенерация или демиелинизация [8].

Широков Е.А. утверждает, что в патогенезе хронической демиелинизирующей полинейропатии лежат метаболические расстройства в организме, которые приводят к нарушению синтеза миелина. Например, при сахарном диабете высокие концентрации глюкозы в сыворотке крови сопровождаются гликолизацией белков, в том числе ферментов, принимающих участие в синтезе миелина. Более того в патогенезе данного заболевания, по данным профессора Широкова Е.А., немаловажную роль играет алиментарный фактор. Недостаток витаминов и фолиевой кислоты при алкоголизме нарушает синтез миелина, а, следовательно, и функцию нервных стволов [7].

Ряд зарубежных авторов Vallat J.M., Sommer C., Magy L., Gorson K.C., Katz J., Koller H., Kieseier B.C., Jander S., Koski C.L. ХВДП рассматривают как органно-специфичное аутоиммунное заболевание с участием клеточных и гуморальных факторов против неустановленных антигенов миелина периферических нервов, в развитие которого имеют значение как генетические, так и экзогенные факторы. Первым этапом происходит активация аутореактивных Th0-клеток, вероятно инфекционным агентом (предположительно, вследствие феномена антигенной мимикрии), которые дифференцируются в Th1-клетки. Следующим этапом аутореактивные Th1-клетки проникают в нерв, что возможно в условиях повышенной проницаемости гематоневрального барьера [5, 9, 10, 11].

Vallat J.M., Sommer C., Koller H., Kieseier B.C. утверждают, что природа аутоантигена, на котором развиваются иммунные реакции, приводящие к развитию ХВДП, остается неизвестной [5, 9]. В качестве антигенной мишени при ХВДП рассматривались многие белковые и гликолипидные компоненты миелина периферических нервов, однако убедительных доказательств в пользу их патогенетической значимости до настоящего времени не получено [9, 10].

Критерии диагностики хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии

Согласно современным данным Vallat J.M., Gorson K.C., заболевание обычно начинается постепенно, с симметричной слабости в конечностях и утраты чувствительности [9, 10]. Диагностической значимостью обладает и обычно наблюдаемая диссоциация между выраженной слабостью и негрубой мышечной атрофией пораженных мышц, что типично именно для демиелинизирующего поражения периферических нервов, в отличие от аксональных и нейрональных процессов, для которых характерна ранняя и грубая мышечная атрофия. Черепные нервы по-



ражаются приблизительно в 15% случаев, обычно лицевые, реже бульбарные, глазодвигательные или тройничный [5].

Диагноз дистальной приобретенной демиелинизирующей симметричной полинейропатии основан преимущественно на клинических проявлениях, результатах исследований проводимости нервов по данным ЭМГ, свидетельствующих о демиелинизации и ремиелинизации, зачастую с воспалением и данных биопсии материала. Диагностическая ценность невральной биопсии (в основном икроножного нерва) при ХВДП очень интенсивно дискутируется последние несколько лет. Некоторые эксперты не рассматривают ее как диагностический метод вообще, тогда как другие считают ключевым элементом диагностики и лечения более чем у 60% больных. Американские ученые сравнивали признаки демиелинизации, аксональной дегенерации, регенерации и воспаления в биоптатах пациентов с ХВДП и хронической идиопатической аксональной полинейропатией [5, 9]. Патоморфологические образцы у большинства лиц обеих групп характеризовались подобными изменениями. Кроме того, по нескольким причинам биопсия нерва не обладала высокой диагностической ценностью при вышеупомянутом состоянии. Наиболее выраженные изменения наблюдались в проксимальных сегментах двигательных нервов или спинномозговых корешков, которые не всегда анатомически доступны для данной процедуры. Кроме того, одновременные или вторичные аксональные изменения, появляющиеся на ранних стадиях болезни, маскировали первичные признаки демиелинизации и воспаления до момента проведения биопсии [5, 9].

Специальный комитет Американской академии неврологии выделил обязательные нейрофизиологические признаки, типичные для рассматриваемой патологии: частичная блокада проводимости двигательных нервов, снижение скорости проводимости, пролонгированная латентность дистальных двигательных нервов и пролонгированная латентность F-волн [5, 9]. С целью уточнения критериев включения в клинические исследования критерии демиелинизации были модифицированы. Thaisetthawatkul et al. [12] выделяют дисперсию дистального комплексного потенциала действия в мышечном волокне как очень чувствительный диагностический признак ХВДП. Хотя научно-исследовательские критерии являются высокоспецифичными, клинические их варианты должны быть еще чувствительнее с целью идентификации пациентов, которым требуется лечение. Большинство экспертов рекомендует анализ ликвора с целью выявления типичных признаков ХВДП: повышения содержания белка и нормального или слегка повышенного

цитоза. Вместе с тем, согласно критериям INCAR, у таких больных люмбальная пункция не обязательна. Иногда возникает необходимость в расширенных лабораторных исследованиях с целью выявления других причин демиелинизирующей полинейропатии и сопутствующих заболеваний.

Vallat et al. сообщают, что у 8 из 44 больных наблюдались характерные для ХВДП патоморфологические изменения, даже при отсутствии электрофизиологических признаков демиелинизации [9]. В работах американских ученых [10, 11] при обследовании 100 больных с данным неврологическим расстройством было доказано, что аксональное разрушение является самым чувствительным прогностическим фактором неблагоприятного течения заболевания. При этом демиелинизация наблюдалась у 71% больных, смешанные аксональные и демиелинизирующие изменения у 21% и только аксональное разрушение – всего у 5%. МРТ используется для того, чтобы продемонстрировать гадолиниевое усиление и увеличение проксимальных отделов нервов или спинномозговых корешков, отражающих активный воспалительный процесс и демиелинизацию конского хвоста либо плечевого сплетения. Изменения со стороны последнего (асимметричный отек и усиление интенсивности сигнала в T2-режиме) наблюдались более чем у 50% пациентов с ХВДП. Интересно, что аналогичные изменения присутствовали также у больных с дистальной демиелинизирующей полинейропатией при IgM моноклональной гаммапатии [5, 9, 10, 11].

Согласно мнениям зарубежных ученых [13], существуют диагностические критерии ХВДП (табл. 4). Все они обосновывают диагноз преимущественно клинической симптоматикой и результатами электрофизиологических исследований, тогда как в отношении необходимости анализа СМЖ или биопсии к единому мнению прийти не удалось, поскольку степень клинко-диагностической точности широко варьирует. Два последних метода исследования необходимы для постановки четкого диагноза согласно критериям Американской академии неврологии, однако это не согласуется с широко известными критериями Saperstein et al. [14] или рекомендациями группы по изучению причин и лечению воспалительных нейропатий. Классическая ХВДП сопровождается, как правило, хорошим ответом на лечение кортикостероидами, что помогает в дифференциальной диагностике с другими формами приобретенных демиелинизирующих полинейропатий [10]. Кроме того возможно также повышение уровня Q-альбумина, что свидетельствует о повреждении гематоневрального или гематоэнцефалического барьеров [4].



Таблица 4

Диагностические критерии ХВДП

Признаки	Критерии AAN*	Критерии Saperstein	Критерии INCAT**
Клиническое течение	Двигательный и чувствительный дефицит с вовлечением более чем одной конечности	Большие: симметричная слабость проксимальных и дистальных отделов конечностей. Малые: только слабость или чувствительный дефицит в дистальных отделах	Прогрессирующий или рецидивирующий мотосенсорный дефицит с вовлечением более чем одной конечности
Продолжительность (месяцы)	2 и более месяцев	2 и более месяцев	Более 2 месяцев
Рефлексы	Снижены или отсутствуют	Снижены или отсутствуют	Снижены или отсутствуют
Результаты электрофизиологических исследований	Наличие 3 из 4 следующих критериев: частичная блокада проводимости в 1 и более двигательных нервах, снижение скорости проведения импульса в 2 и более двигательных нервах, пролонгированная дистальная латентность 2 и более двигательных нервов, пролонгированная латентность F-волн 2 и более двигательных нервов или отсутствие указанных волн	2 из 4 электрофизиологических критериев AAN	Частичная блокада проводимости в 2 и более двигательных нервах и патологическая скорость проведения импульса, либо дистальная латентность или латентность F-волн в 1 из нервов другой локализации; или, при отсутствии частичной блокады проводимости, патологическая скорость проведения импульса, дистальная латентность или латентность F-волн в 3 двигательных нервах; либо электрофизиологические данные, свидетельствующие о демиелинизации в 2 нервах, плюс гистологическое подтверждение последней
СМЖ	Количество лейкоцитов более 10 клеток/мм ³ ; отрицательные результаты венерологических исследований; повышенный уровень белка (вспомогательный критерий)	Уровень белка свыше 45 мг/дл; количество лейкоцитов более 10 клеток/мм ³ (вспомогательный критерий)	Анализ СМЖ рекомендуется, но не является обязательным
Результаты биопсии	Доказательства в пользу демиелинизации и ремиелинизации	Как правило, признаки демиелинизации наличие воспаления не обязательно	Процедура обязательна только в случае электрофизиологических нарушений всего в 2 двигательных нервах

* Американская академия неврологии
 ** Группа по изучению причин и лечению воспалительных нейропатий

Более того, Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Vouche P. также подтверждают, что из множества диагностических критериев ХВДП в настоящее время наибольшее распространение получили критерии рабочей группы по ХВДП Европейской федерации неврологических сообществ Европейского

общества по изучению периферической нервной системы (EFNS/EPNS) 2010 г. Они включают три блока: клинические критерии, нейрофизиологические критерии (табл. 5, 6) и поддерживающие признаки [13, 14].



Таблица 5

Нейрофизиологические критерии ХВДП по Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Bouche P. (2010г.)

(1) Достоверный	По крайней мере, 1 из критериев, перечисленных ниже: (а) увеличение моторной дистальной латентности двух нервов на $\geq 50\%$ верхней границы нормы (при исключении синдрома запястного канала); (б) уменьшение СРВ по моторным волокнам в двух нервах на $\geq 30\%$ нижней границы нормы; (в) увеличение латентности F-волн в двух нервах на $\geq 30\%$ верхней границы нормы (на $\geq 50\%$, если амплитуда дистального М-ответа менее 80% нижней границы нормы); (г) отсутствие F-волн в двух нервах при наличии дистального М-ответа, амплитуда которого превышает нижнюю границу нормы на $\geq 20\%$ + ≥ 1 другой признак демиелинизации в ≥ 1 нерве; (д) частичный блок проведения по двигательным волокнам: уменьшение амплитуды проксимального М-ответа на $\geq 50\%$ по сравнению с амплитудой дистального М-ответа, если амплитуда дистального М-ответа $\geq 20\%$ нижней границы нормы, в двух нервах, или в одном нерве + ≥ 1 другой признак демиелинизации в ≥ 1 нерве;* (е) аномальная временная дисперсия (увеличение продолжительности негативного пика М-ответа при проксимальной и дистальной стимуляции свыше 30%) в ≥ 2 нервах; (ж) увеличение продолжительности дистального М-ответа (интервала между началом первого негативного пика и точкой пересечения изолинии последнего негативного пика) в ≥ 1 нерве (срединный нерв $\geq 6,6$ мс, локтевой нерв $\geq 6,7$ мс, малоберцовый нерв $\geq 7,6$ мс, большеберцовый нерв $\geq 8,8$ мс) + ≥ 1 другой признак демиелинизации в ≥ 1 другом нерве
(2) Вероятный	Уменьшение амплитуды проксимального М-ответа на $\geq 30\%$ в сравнении с дистальным М-ответом (за исключением большеберцового нерва), если дистальный М-ответ $\geq 20\%$ нижней границы нормы, в двух нервах, либо в одном нерве + ≥ 1 другой признак демиелинизации в ≥ 1 другом нерве
(3) Возможный	Любой из признаков, перечисленных в критерии 1, но выявленные только в 1 нерве
* Блок проведения по моторным волокнам локтевого нерва в области локтевого сустава не учитывается; для констатации вероятного блока проведения падение амплитуды М-ответа при стимуляции нерва в точке Эрба и запястья должно составлять не менее 50%.	

Таблица 6

Диагностические градации ХВДП по Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Bouche P. (2010г.)

Диагностическая категория	Необходимые критерии
Достоверная ХВДП	Клинически типичная или атипичная ХВДП, отсутствие критериев исключения + ЭМГ критерий 1; либо: – вероятная ХВДП + не менее 1 поддерживающего признака; либо: – возможная ХВДП + не менее 2 поддерживающих признаков
Вероятная ХВДП	Клинически типичная или атипичная ХВДП, отсутствие критериев исключения + ЭМГ критерий 2; либо: – возможная ХВДП + не менее 1 поддерживающего признака
Возможная ХВДП	Клинически типичная или атипичная ХВДП, отсутствие критериев исключения + ЭМГ критерий 3
ХВДП, ассоциированная с какой-либо патологией	Достоверная, вероятная или возможная ХВДП + сопутствующее заболевание

Однако, несмотря на многообразие диагностических критериев, неврологи считают, что своевременная диагностика ХВДП является сложной задачей даже в условиях специализированного

неврологического отделения. По данным Меркуловой Д.М., диагностика усложняется наличием атипичных форм заболевания [15]. Поздняя диагностика ХВДП не позволяет провести своевремен-



ное лечение, что приводит к снижению или утрате трудоспособности и ухудшению качества жизни пациентов ХВДП имеет дезиммунную природу и развивается вследствие формирования клеточных и гуморальных аутоиммунных реакций против компонентов периферического миелина [9, 13, 16, 17].

Лечение

Патогенез ХВДП во многом остается неясным, однако эффективное специфическое лечение возможно у большинства больных. Кортикостероидная терапия является одним из трех ведущих методов лечения ХВДП, наряду с операциями программного плазмафереза и терапией иммуноглобулинами класса G. Эффективность кортикостероидов была доказана в целом ряде рандомизированных исследований [4, 6, 18, 19]. Состояние больных при приеме гормонов улучшается в 90% случаев к концу 2-го месяца лечения. Эффективность программного плазмафереза была доказана во многих работах, включая два больших проспективных двойных-слепых плацебоконтролируемых исследования. Однако в настоящее время плазмаферез как монотерапия применяется при ХВДП в исключительных случаях: резистентность или противопоказания к применению кортикостероидов и/или иммуноглобулинов класса G. Это связано с тем, что одиночный курс плазмафереза при большинстве хронических заболеваний, включая ХВДП, дает положительный эффект только на протяжении относительно непродолжительного периода времени, измеряемого несколькими неделями. Обычно плазмаферез при ХВДП сочетается с гормонотерапией. В тех случаях, когда плазмаферез проводится при ХВДП как монотерапия, рекомендуется его применение от 2 до 3 раз в неделю до появления стойкого клинического улучшения с последующим уменьшением частоты операций на протяжении нескольких месяцев [11, 19, 20, 21, 22, 23]. В последние годы показания к проведению плазмафереза при ХВДП претерпели существенную эволюцию: если раньше рекомендовалось выполнение плазмафереза только у наиболее тяжелых больных с ХВДП, то сегодня, так же как и при СГБ, плазмаферез считается целесообразным проводить сразу же, как только поставлен диагноз (если по каким-либо причинам невозможно применение иммуноглобулинов класса G) [20, 23]. Рандомизированные двойные-слепые плацебо-контролируемые исследования подтвердили эффективность иммуноглобулинов класса G при ХВДП.

Многочисленные исследования установили, что операции программного плазмафереза и внутривенные курсы иммуноглобулинов одинаково эффективны в лечении ХВДП. Имеются отдельные сообщения, что комбинации трех ведущих методов терапии данного заболевания дают более хороший и стойкий эффект, чем монотерапия [11, 21, 22, 23].

В настоящее время в качестве метода выбора при лечении ХВДП рекомендуется применение внутривенных иммуноглобулинов класса G, кото-

рые дают эффект примерно у 66% больных. Безопасность, простота применения, быстрый ответ и, как правило, небольшое число побочных реакций являются безусловным преимуществом данного метода лечения. Программный плазмаферез и кортикостероиды могут быть также с успехом использованы в терапии ХВДП. В случаях отсутствия улучшения или незначительного улучшения рекомендуется комбинированная терапия: гормоны и плазмаферез, иммуноглобулины и гормоны, плазмаферез и иммуноглобулины.

Дети более быстро и хорошо отвечают на иммуносупрессивную терапию, у них ниже частота рецидивов (около 35-37%), а если последние все же встречаются, то повторные курсы терапии вновь быстро дают хороший эффект [23]. Методом выбора при лечении ХВДП в настоящее время бесспорно являются иммуноглобулины класса G, однако оправдано проведение и таких видов терапии, как кортикостероиды и/или плазмаферез, положительно зарекомендовавшие себя в клинической практике детских неврологов в прошлые годы. Дозы и режимы проведения указанных видов терапии обычно не отличаются от таковых у взрослых. Среди других видов лечения можно отметить пероральный прием циклофосфида, азатиоприна, метотрексата, но они пока представляют интерес больше в исследовательском плане и в настоящее время применяются крайне редко.

Симптоматическая терапия при ХВДП, согласно французскому автору De Sousa E.A. включает препараты для купирования невропатических болей; антихолинэстеразные препараты, ортопедические и физиотерапевтические мероприятия при периферических парезах; препараты тиоктовой кислоты при сенсорных нарушениях [21].

Прогноз

Как и при многих других демиелинизирующих процессах в периферической и центральной нервной системе, больные с менее тяжелым и относительно непродолжительным сроком течения ХВДП (до 12 месяцев) будут лучше отвечать на проводимую терапию и, следовательно, иметь лучший прогноз, чем лица с более тяжелым и продолжительным течением заболевания. В целом до 90% пациентов с ХВДП в той или иной степени положительно реагируют на впервые проводимую терапию гормонами, плазмаферезом или иммуноглобулинами. Многие из них возвращаются к прежней работе, особенно если она не была связана с тяжелым физическим трудом [4, 10, 19, 23]. Полное восстановление при ХВДП наблюдается в 4-30% случаев, небольшие остаточные явления в 68-74% случаев, тяжелые остаточные явления в 20%. Летальность составляет от 5 до 10% и зависит в основном от интеркуррентных инфекций. При ХВДП в отличие от СГБ очень высок процент рецидивов – до 50-60%.



По данным Gorson K.C., Katz J., De Sousa E.A. (2010г.), прогноз ХВДП при своевременно начатой терапии относительно благоприятный: полного из-

лечения удается достигнуть в 10-15% случаев, стойкой ремиссии, либо стабилизации состояния — в 70% случаев [10, 21].

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. <http://www.sindrom-giyena-bare.ru/giyenbare/33.html>.
2. Chia L., Fernandez A., Lacroix C., Adams D., Plante V., Said G. Contribution of nerve biopsy findings to the diagnosis of disabling neuropathy in the elderly. A retrospective review of 100 consecutive patients // *Brain*. 1996, - Vol.119. - P. 1091-1098.
3. Медицинский портал "МЕД-инфо" © 2011—2015 МЕД-ИНФО.РФ: свидетельство о регистрации Эл №ФС77-45549 от 29 июня 2011 года.
4. http://ilive.com.ua/health/hronicheskaya-vospalitelnaya-demieliniziruyushchaya-polinevropatiya-prichiny-simptomu-diagnostika_77172i15946.html.
5. Koller H., Kieseier B.C., Jander S. et al. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy // *NEJM* — 2005. — Vol. 352 (13). — P. 1343-1357.
6. Центральная база данных инвалидности МЗ и социального развития РК по состоянию на 01.01.2016г.
7. Широков Е.А. "РМЖ" №10 от 27.04.2012 г. Хронические демиелинизирующие полиневропатии в клинической практике. Стр. 506.
8. Alessandro P Burlina et al. Early diagnosis of peripheral nervous system involvement in Fabry disease and treatment of neuropathic pain: the report of an expert panel (2011).
9. Vallat J.M., Sommer C., Magy L. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition // *Lancet Neurol*. — 2010. — Vol. 9. — P. 402-412.
10. Gorson K.C., Katz J. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy // *Neurol Clin*. — 2013. — Vol. 31. — P. 511-532.
11. Koski C.L. Therapy of CIDP and related immunemediated neuropathies // *Neurology*. — 2002. — Vol. 59 (Suppl 6). — S. 22-27.
12. Thaisetthawatkul P, Fernandes Filho A, Herrmann D. Contribution of QSART to the Diagnosis of Small Fiber Neuropathy. *Muscle Nerve*. 2013 Dec; 48(6):883-8. doi: 10.1002/mus.23891. Epub 2013 Oct 4.
13. Van den Bergh P.Y.K., Hadden R.D.M., Bouche P. et al. EFNS/PNS Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint task force of the EFNS and the PNS — First Revision // *Eur J Neurol*. — 2003. — Vol. 17. — P. 356-363.
14. <http://w.24farm.ru/nevrologiya/demielin-polineiropatiya/>
15. Меркулова Д.М. Механизмы формирования и проблемы реабилитации типичных и атипичных форм приобретенных демиелинизирующих полиневропатий: Диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук.- Москва.-2000г,- 358с.
16. Строков И. А., Ахмеджанова Л. Т. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия: современное состояние проблемы диагностики и лечения // *Неврологический журнал*. 2008. № 6. С. 4–12.
17. Taylor B., Gross L., Windebank A. The sensitivity and specificity of anti-GM1 ganglioside antibody testing // *Neurology*.-1996.-Vol. 47.1. P.951-955.
18. Rajabally Y.A., Narasimhan M., Chavada G. Electrophysiological predictors of steroid-responsiveness in CIDP // *J Neurol*. — 2008. — Vol. 255. — P. 936-938.
19. <http://doi.org/10.17925/ENR.2013.08.01.51>.
20. Brannagan T.H. Intravenous gammaglobulin (IVIg) for treatment of CIDP and related immunemediated neuropathies // *Neurology*. — 2002. — Vol. 59 (Suppl 6). — S. 33-40.
21. De Sousa E.A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: diagnosis and management // *Expert Rev. Clin. Immunol*. — 2010. — Vol. 6(3). — P. 373-380.
22. Dimachkie M.M., Barohn R.J., Katz J. Multifocal Motor Neuropathy, Multifocal Acquired Demyelinating Sensory and Motor Neuropathy, and Other Chronic Acquired Demyelinating Polyneuropathy Variants // *Neurol Clin*. — 2013. — Vol. 31. — P. 533-555.
23. <http://lekmed.ru/info/literatyra/polineiropatiya.html>



ТҮЙІНДЕМЕ

Н.И. Турсынов (м.ғ.д.), М.А. Григолашвили (м.ғ.к.), Н.Ю. Илюшина (м.ғ.к.), С.У. Сопбекова, А.Д. Мухаметкалиева, А.У. Утегенов

Қарағанды мемлекеттік медицина университеті, Қарағанды қ., Қазақстан Республикасы

СОЗЫЛМАЛЫ ДЕМИЕЛЕНДЕНУШІ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯНЫ ДИАГНОСТИКАЛАУ ЖӘНЕ ЕМДЕУДІҢ ҚАЗІРГІ ЗАМАНҒЫ АСПЕКТІЛЕРІ

Бұл мақалада созылмалы демиелендік полинейропатиялар жайлы заманауи мәліметтер сипатталған. Аурудың этиологиясы мен патогенезі, полинейропатиялардың әр түрінің ерекшеліктерін көрсете отырып типтік және атиптік клиникалық көріністері талқыланады. Мақалада соңғы 5 жыл мерзімде Қарағанды облысы бойынша ересек халықтың мүгедектенуі жайлы ақпарат толық қамтамасыз етілген. Бұл ауруды растауға не-

месе толықтай жоққа шығаруға мүмкіндік беретін СҚДП-ның диагностикалық критерийлері келтірілген. Қорытынды бөлімінде СҚДП-ның патогенетикалық және симптоматикалық емінің қағидалары қарастырылған.

Негізгі сөздер: Созылмалы демиелендеуші полинейропатиялар, аутоиммундық ауру, типтік және атиптік түрлері, мүгедектену, диагностикалық критерийлер.

SUMMARY

N.I. Tursynov (D.Med.Sci.), M.A. Grigolashvili (Cand.Med.Sci.), N.Yu. Ilyushina (Cand.Med.Sci.), S.U. Sopbekova, A.D. Muhametkaliyeva, A.U. Utegenov

Karagandy state medical university, Karagandy, Republic of Kazakhstan

MODERN ASPECTS OF DIAGNOSIS AND TREATMENT OF INVETERATED DEMYELINATED POLYNEUROPATHIES

This article describes the current information about chronic demyelinating polyneuropathy. Discusses the etiology and pathogenesis of the disease, typical and atypical clinical picture indicating the features of each form of polyneuropathy. The article described the disability of the adult population in Karaganda region over the last 5 years. Provides diagnostic criteria of

CIDP, allowing to confirm or exclude this disease. In the final part deals with the principles of pathogenetic and symptomatic therapy of CIDP.

Key words: Chronic demyelinating polyneuropathy, an autoimmune disease, typical and atypical forms, disability, diagnostic criteria.