

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА НЕРВНЫХ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2020

УДК 616.8-053.2(075.8)
ББК 56.1я73
3-12

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве учебно-методического пособия 15.01.2020 г., протокол № 5

Авторы: д-р мед. наук, проф. А. С. Федулов; канд. мед. наук, доц. Л. И. Ясинская; канд. мед. наук, доц. В. Г. Логинов; канд. мед. наук, доц. А. Г. Байда

Рецензенты: каф. детской неврологии Белорусской медицинской академии последипломного образования; д-р мед. наук, проф., зав. неврологическим отделом Республиканского научно-практического центра неврологии и нейрохирургии С. А. Лихачев

Заболевания периферической нервной системы у детей : учебно-методическое пособие / А. С. Федулов [и др.]. – Минск : БГМУ, 2020. – 40 с.

ISBN 978-985-21-0631-3.

Представлены современные сведения по проблеме заболеваний периферической нервной системы у детей, при которых наблюдается развитие острых вялых параличей, их практической и социальной значимости. Описаны нозологические формы заболеваний, сопровождающихся острыми вялыми параличами. Рассмотрены вопросы их клинического течения, дифференциальной диагностики, современные подходы к этиотропному и патогенетическому лечению.

Предназначено для студентов 4–6-го курсов всех факультетов, врачей-интернов.

УДК 616.8-053.2(075.8)
ББК 56.1я73

ISBN 978-985-21-0631-3

© УО «Белорусский государственный медицинский университет», 2020

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД — артериальное давление

ВАПП — вакциноассоциированный паралитический полиомиелит

ВВИГ — человеческий иммуноглобулин для внутривенного введения

ВИЧ — вирус иммунодефицита человека

ИВЛ — искусственная вентиляция легких

ИПН — инфекционные полинейропатии

ММН — мультифокальная моторная нейропатия

МРТ — магнитно-резонансная томография

ОВДП — острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

ОВП — острый вялый паралич

ОМАП — острая моторная аксональная полинейропатия

ОМСАП — острая моторно-сенсорная аксональная полинейропатия

ОПВ — оральная полиовакцина

ПВ — полиовирусы

ПМ — полиомиелит

ПНП — полинейропатия

ПНС — периферическая нервная система

ПЦР — полимеразная цепная реакция

СГБ — синдром Гийена–Барре

СМ — спинной мозг

ХВДП — хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

ЦГЭ — центр гигиены и эпидемиологии

ЦСЖ — цереброспинальная жидкость

ЧН — черепные нервы

ЭНМГ — электронейромиография

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность проблемы заболеваний ПНС у детей определяется наличием во всем мире эпидемического надзора за развившимися случаями ОВП в контексте Глобальной инициативы по ликвидации полиомиелита.

Согласно рекомендациям ВОЗ, золотым стандартом надзора за полиомиелитом является надзор за всеми заболеваниями, протекающими с развитием синдрома ОВП у детей, предполагающий вирусологическое обследование каждого выявленного случая. Поэтому каждый случай ОВП у детей создает экстренную ситуацию как с позиции клинических интересов пациента, так и с точки зрения интересов общественного здравоохранения. Точное определение этиологии паралича, его патогенетических особенностей и имеющихся анатомо-морфологических нарушений имеют огромное значение для прогноза заболевания и правильного лечения пациента.

Дифференциальная диагностика ОВП является непростой задачей. Некоторые нозологические формы в ежедневной практике встречаются нечасто, что приводит к ослаблению настороженности практикующих врачей относительно опасности ОВП для жизни пациента, а также отсутствию четкого алгоритма дифференциальной диагностики этих состояний. Углубленное обследование этих пациентов проводят врачи-неврологи и инфекционисты, но заподозрить данную патологию у детей должен уметь каждый практикующий врач.

Изложенные в данном учебно-методическом пособии особенности осмотра пациента с ОВП, сбора анамнеза, клинического течения, результатов дополнительных методов исследования дают углубленное представление о данной проблеме и окажут помощь в своевременной диагностике и определении дальнейшей тактики лечения пациента.

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОСТРОГО ВЯЛОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ

При обращении пациента с ОВП за помощью большинство практикующих врачей сталкивается с проблемой срочной дифференциальной диагностики. Установление правильного диагноза в кратчайшие сроки во многих случаях определяет успех лечения.

Острый вялый паралич — это клинический синдром, при котором отмечается быстрое развитие мышечной слабости, прогрессирующей до максимальной выраженности в течение нескольких дней или недель.

Вялые параличи развиваются при поражении любого уровня периферического нейромоторного аппарата: сегментарного мотонейрона, спинномозговых корешков, периферических нервов, нервно-мышечного синапса,

мышц. Вместе с тем поражение периферического нерва может быть связано с повреждением миелина, аксона, тела клетки или сосуда нерва. В зависимости от механизма повреждения нерва различают:

- валлеровскую дегенерацию — развивается после повреждения аксона и миелиновой оболочки по типу пересечения нерва, степень восстановления зависит от сопоставления концов нерва;

- сегментарную демиелинизацию — повреждение миелиновой оболочки или шванновской клетки, денервации мышцы не происходит, восстановление может быть полным;

- нейрональную дегенерацию — повреждение тела нейрона и дистальной части аксона с последующей демиелинизацией, восстановление неполное.

На этапе постановки предварительного клинического диагноза синдрома ОВП врачу следует ориентироваться на спектр определенных симптомов, соответствующих периферическому (вялому) парезу, которые выявляются во время **клинико-неврологического осмотра**:

1. *Объем активных и пассивных движений.* Исследуют способность самостоятельных движений в конечностях, их темп, интенсивность, симметричность. При наличии ограничения произвольных движений определяется объем пассивных движений для исключения патологии костно-суставного аппарата (контрактуры, анкилозы).

2. *Исследование мышечной силы.* Оценивают возможность удержания конечности в определенном положении (статическая) и сопротивление совершению движения конечностью (динамическая). Исследование проводят в определенной последовательности: голова (наклоны вперед, назад, вправо, влево, повороты в стороны), верхние и нижние конечности (проксимальные, затем дистальные отделы), мышцы туловища. Для выявления степени снижения мышечной силы используется 6-балльная шкала, применяемая в неврологии и разработанная Медицинским исследовательским советом Великобритании, согласно которой: 0 баллов — движения и сокращения мышц отсутствуют; 1 балл — шевеление пальцев с едва заметным сокращением мышц; 2 балла — минимальные движения в конечности на плоскости; 3 балла — активные движения при действии силы тяжести на конечность; 4 балла — конечность двигается против некоторого внешнего сопротивления; 5 баллов — мышечная сила и активные движения в полном объеме.

3. *Исследование мышечного тонуса.* Определение изменения мышечного тонуса (гипотония либо атония) путем пассивного сгибания и разгибания конечности. При частичном снижении или полном отсутствии тонуса произвольное напряжение мышц уменьшается или не ощущается вовсе, мышцы становятся дряблыми, наблюдается гипермобильность суставов. Характерны чрезмерное разгибание рук в локтевом суставе (симп-

том Оршанского), ног — в коленном суставе, увеличение объема движений в лучезапястном суставе при выполнении теста встряхивания кисти.

4. *Исследование рефлексов.* В месте поражения определяется снижение глубоких и/или поверхностных рефлексов либо их отсутствие (гипо- либо арефлексия). Исследуются рефлексy на руках — сгибательно-локтевой (C5–C6), разгибательно-локтевой (C7–C8), запястно-лучевой (C5–C8); на ногах — коленный (L2–L4), ахиллов (S1–S2). Необходимо исследовать поверхностные рефлексy (с кожи и слизистых оболочек): зрачковый (средний мозг, 2–3-й ЧН), роговичный (мост, 5–7-й ЧН), глоточный (продолговатый мозг, 9–10-й ЧН), верхний брюшной (Th7–8), средний брюшной (Th9–10), нижний брюшной (Th11–12).

5. *Исследование чувствительности.* Наличие онемения, покалывания, парестезий. Исследуют поверхностную и глубокую чувствительность (мышечно-суставную, вибрационную). У детей раннего возраста чувствительные нарушения ориентировочные в силу возрастных особенностей.

6. *Исследование мышц.* Уменьшение объема пораженных мышц с нарушением их функции (гипотрофия/атрофия) развивается постепенно, становится заметной через 2–3 недели после начала вялого пареза. Определяют конфигурацию мышц и их объем. Производят сравнительное измерение окружности пораженных конечностей сантиметровой лентой на симметричных участках. К атрофии мышцы приводит ее денервация вследствие повреждения аксона. Реиннервация денервированной мышцы возможна соседними нервными волокнами, однако функциональное восстановление может быть неполным.

7. *Наличие фасцикуляций в мышцах.* Появление быстрых ритмичных сокращений отдельных мышечных волокон (фибриллярных) или пучков мышечных волокон (фасцикулярных), подергиваний отмечается в атрофичных мышцах, что указывает на поражение нейронов передних рогов СМ вследствие раздражения патологическим процессом еще непогибших нейронов.

8. *Нарушение функции тазовых органов.* В виде задержки или недержания мочи наблюдается при поражении на уровне СМ в связи с вовлечением проходящих в нем вегетативных волокон.

9. *Наличие вегетативной дисфункции.* Нарушения сердечного ритма, тахикардия, брадикардия, нестабильность гемодинамики, гиперсаливация, трофические нарушения (истончение кожи и ногтей), вазомоторные нарушения (отечность и изменение кожной температуры).

10. *Наличие болевого синдрома.* Предшествует развитию парезов, локализуется в области позвоночника (по типу дорсалгии, люмбалгии), конечностей (по типу радикулопатии). В остром периоде могут быть спон-

танные боли и парестезии в конечностях, симптомы натяжения, миалгии, болезненность при пальпации мышечных волокон, крампи.

11. *Исследование походки.* Имеет паретический характер и зависит от степени слабости мышц, участвующих в передвижении, — подволакивание конечности, прихрамывание, степпаж, пяточная, «утиная» походка.

Для определения **нозологического клинического диагноза** необходимо учитывать совокупность выявляемых клинических и лабораторных признаков:

1. *Анамнез заболевания.* Особое внимание уделяется эпидемиологическому анамнезу: наличие данных о недавнем путешествии в определенные эндемичные географические регионы, сезонное появление, контакт с животными, укусы насекомых, контакт с инфекционным больным. Ссылка на наличие ВИЧ-инфекции у пациента обуславливает поиск наиболее вероятных для таких пациентов инфекций (токсоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция, туберкулез, криптококкоз и др.). Важно, какими заболеваниями страдает пациент, собрать информацию о принимаемых им лекарственных препаратах, которые могут вызвать данное состояние. Обратит внимание на течение беременности и родов, показатели раннего моторного развития, возможно отягощенный генетический анамнез: наличие у ближайших родственников наследственных заболеваний нервной системы, изучение родословной пациента.

2. *Оценка соматического статуса* и особенностей клинической картины заболевания для выявления нарушения функции внутренних органов.

3. *Синдром интоксикации.* Характеризуется повышением температуры, общей слабостью, вялостью, миалгиями, артралгиями, снижением аппетита, ознобом, нарушением сознания, что чаще является проявлением инфекционного процесса (энтеровирусная инфекция, полиомиелит, герпес-вирусные инфекции, клещевой энцефалит, боррелиоз и др.). В некоторых случаях может сопровождаться общемозговыми симптомами (головной болью, головокружением, тошнотой, рвотой, общей гиперестезией), менингеальными симптомами (ригидностью затылочных мышц, симптомами Кернига, Брудзинского, у грудных детей — выбуханием и напряжением большого родничка, симптомом Лессажа).

4. *Синдром очаговых нарушений.* Для всех нейропатий периферических нервов характерны двигательные расстройства мышц, иннервируемых данным нервом, чувствительные и вегетативные, а также трофические расстройства в области иннервации нерва. Необходимо выявление поражения не только ПНС, но и структур головного и/или спинного мозга.

5. *Общий анализ периферической крови и мочи.*

6. *Биохимический анализ крови* с определением мочевины, креатинина, электролитов, глюкозы, общего белка, СРБ, АСЛ-О, серомукоидов, ревмофактора, АлАТ, АсАТ, креатинкиназы, ЛДГ.

7. *Исследование ЦСЖ.* Является обязательным, но не определяющим исследованием в постановке диагноза. Проводится при подозрении на инфекционные и воспалительные заболевания, сопровождающиеся синдромом ОВП. Определяют плеоцитоз, клеточный состав, белок, глюкозу, хлориды, лактат. Оценивают наличие белково-клеточной диссоциации.

8. *Серологическая диагностика.* Подразумевает поиск в крови и ликворе вирусспецифических антител класса IgM либо низкоавидных IgG, которые свидетельствуют о наличии острой или обострении хронической инфекции. Наиболее перспективно в практическом плане исследование аутоантител к ганглиозидам периферических нервов. Ганглиозиды относятся к гликосфинголипидам, входящим в состав клеточных мембран шванновских клеток, синаптических мембран, перехватов Ранвье, концевых двигательных пластинок, играющих роль при установлении клеточных контактов, передаче нервного импульса, распознавании нейронов иммунной системой. Выявление антител к определенным типам ганглиозидов может быть диагностически значимым для определенных видов ПНП.

9. *Вирусологические исследования.* С помощью этого метода выделяют вирусы из биологического материала (ликвор, кровь, фекалии, биоптаты пораженных органов или секционный материал) на культурах клеток тканей, чувствительных к предполагаемому возбудителю вирусной нейроинфекции. Это исследование длится от недель до нескольких месяцев и для клинической практики имеет ретроспективное значение. Однако этот метод используется в научно-исследовательских целях для уточнения этиологии вирусных инфекций, установления типа вируса, вызвавшего патологический процесс, особенно это важно при вспышках либо сезонных подъемах заболеваемости.

10. *Методы генной амплификации (ПЦР-диагностика).* Для проведения ПЦР используют стерильные в норме среды (кровь, ликвор), при этом материал необходимо забирать в специальные пробирки. ПЦР является наиболее надежным тестом для диагностики инфекционной этиологии повреждения, особенно при обнаружении вирусов в ликворе. Самая высокая частота обнаружения генетического материала в ликворе наблюдается в течение первой недели от начала заболевания и реже на второй неделе. ПЦР может быть ложноотрицательной в первые 2–6 дней от начала болезни, что иногда требует повторного обследования в указанные сроки.

11. *Электронейромиографическое обследование.* Проводится всем детям с синдромом ОВП с целью дифференциальной диагностики уровня поражения нейромоторного аппарата: нейрональный, невральный, синаптический или первично-мышечный, что порой является ключевым для постановки диагноза. При периферических парезах с мышечной слабостью связаны такие электрофизиологические параметры как блок прове-

дения, денервация с гибелью двигательных единиц, нарушение нервно-мышечной передачи. Снижение скорости проведения по моторным волокнам само по себе не сопровождается мышечной слабостью.

12. *Нейровизуализация.* Проводится по показаниям с целью определения локализации и распространенности патологического процесса в СМ, а также для исключения объемного образования. Рекомендуется применять МРТ не менее 1 Т с контрастированием. Для верификации сосудистого поражения выполняется спинальная ангиография. При подтверждении воспалительного характера поражения СМ целесообразно выполнить МРТ головного мозга для исключения диссеминации патологического процесса.

13. *Ортопедическое обследование.* Показано при наличии ограничения произвольных движений, рекурвации колена, патологической деформации позвоночника, стоп. Снижение объема движений возможно при патологии костно-суставного аппарата (контрактуры, анкилозы, остеохондропатии, косолапость, врожденный вывих бедра и др.).

14. *Медико-генетическое консультирование.* Показано при наличии прогрессирования симптомов поражения нервно-мышечного аппарата для исключения наследственно обусловленных нейродегенеративных заболеваний. В некоторых случаях для установления наследственной природы заболевания необходимо обследовать членов семьи пациента.

15. *Биопсия нерва.* Наиболее оптимальным для этого является икроножный нерв — чисто сенсорный нерв, расположенный снаружи от лодыжки. По препарату нервного волокна можно диагностировать сегментарную демиелинизацию, ремиелинизацию и аксональную дегенерацию. Наибольшая информативность этого метода при мультифокальных и асимметричных патологических процессах (множественные мононевропатии, особенно связанные с васкулитами, ХВДП, амилоидоз, наследственная нейропатия с подверженностью параличу, метахроматическая лейкодисτροφия). Метаболические и токсические ПНП обычно не диагностируются при биопсии икроножного нерва. К биопсии нерва прибегают как к последнему диагностическому ресурсу в случаях нераспознанной прогрессирующей нейропатии неясной этиологии.

Задача врача на амбулаторном этапе оказания медицинской помощи заключается в определении у ребенка патологии ПНС и его направлении в соответствующий стационар, в тяжелых случаях — с наличием ОИТР.

Лечение пациентов с ОВП должно начинаться как можно раньше, быть комплексным, этиологически и патогенетически обоснованным. Только в этом случае можно рассчитывать на эффективность лечения вплоть до выздоровления.

АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ ВРАЧА ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ СЛУЧАЯ ОСТРОГО ВЯЛОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ

При выявлении случая ОВП у ребенка до 15 лет врачу необходимо:

- подать экстренное извещение в территориальный ЦГЭ;
- обеспечить осмотр ребенка неврологом;
- подготовить грамотную выписку из истории болезни с подробным описанием неврологического статуса больного ребенка с ОВП;
- направить выписку из истории болезни в территориальный ЦГЭ;
- как можно раньше обеспечить забор двух проб стула с интервалом 24–48 ч между пробами и направить их в лаборатории областного ЦГЭ и РНПЦ эпидемиологии и микробиологии, так как при более позднем (свыше 14 дней от начала паралича) вирусологическом обследовании образцов стула вероятность выделения возбудителя довольно низкая;
- при выписке пациента из стационара направить в территориальный ЦГЭ эпикриз с подробным описанием текущего неврологического статуса пациента;
- обеспечить ребенку консультацию невролога через 60 дней от начала заболевания;
- подготовить подробную выписку с результатами неврологического осмотра и описанием динамики патологического процесса и направить ее в территориальный ЦГЭ для регистрации остаточных явлений.

ПОЛИОМИЕЛИТ

Полиомиелит — это острое инфекционное заболевание вирусной этиологии, характеризующееся преимущественным поражением клеток передних рогов СМ, реже ствола мозга и мозговых оболочек. Является одним из наиболее тяжелых инфекционных заболеваний, для которого не существует средств специфической терапии и единственным средством борьбы является вакцинация.

ПВ принадлежит к семейству Picornaviridae, роду Enteroviridae, виду С, объединяет три серотипа: I, II, III. Человек является его единственным хозяином. Инкубационный период составляет от 4 до 30 дней, в среднем 7–12 дней.

Первичное размножение и накопление вируса происходит в глотке и кишечнике. В последующем вирус попадает в лимфатическую систему, затем в кровь, после чего проникает в центральную нервную систему, преимущественно в СМ, поражая его на разных уровнях. Типичным для ПМ является поражение вирусом крупных двигательных клеток — мотонейронов, расположенных в сером веществе передних рогов СМ и ядрах двигательных ЧН в стволе головного мозга. Частичное повреждение мо-

тонейронов или полная гибель их приводит к развитию вялых парезов мышц туловища и конечностей, реже — краниальной мускулатуры. Для ПМ характерна мозаичность поражения нервных клеток, что находит свое клиническое отражение в асимметричном беспорядочном распределении парезов.

Классификация ПМ:

А. Без поражения нервной системы:

- инаппарантный (вирусоносительство);
- абортивный (висцеральный).

В. С поражением нервной системы:

1. Непаралитический (менингеальная форма).

2. Паралитические формы:

- спинальная (шейный, грудной, поясничный отделы СМ);
- понтинная (изолированное поражение ядра лицевого нерва);
- бульбарная (ядра двигательных ЧН, расположенных в стволе мозга IX, X, XI, XII пары, реже — III, IV, VI);
- смешанные формы (понтоспинальная, бульбоспинальная, бульбопонтоспинальная — поражение ядер ЧН и СМ).

Вместе с тем официальной регистрации подлежат только паралитические формы ПМ.

В течении заболевания различают несколько периодов: препаралитический, паралитический, восстановительный, резидуальный.

Препаралитический период — от начала заболевания до появления первых признаков поражения двигательной сферы, составляет от нескольких часов до 2–3 дней.

Заболевание начинается остро, с повышенной температуры и общей интоксикации. Дети вялые, капризные, теряют аппетит, плохо спят. Иногда бывают небольшие катаральные явления, разжиженный стул, головная боль, рвота, боли в шее, ногах и руках, спине, животе. При попытке посадить ребенка в кровати с вытянутыми ногами он плачет, пытается согнуть ноги в коленях, опирается руками о кровать (симптом треножника). Болевая реакция отмечается и при высаживании ребенка на горшок (симптом «горшка»). Появляются менингеальные знаки, положительные симптомы натяжения нервных стволов (симптомы Нери, Лассега, Вассермана).

Паралитический период — от момента появления парезов и в течение времени их нарастания и стабилизации, составляет от нескольких дней до 2–3 недель (по данным ВОЗ, время нарастания параличей максимум до 5 дней), заканчивается при первых признаках начинающегося восстановления нарушенных функций.

Двигательные нарушения проявляются вялыми парезами либо параличами без признаков спастичности. Чаще всего страдают нижние конечности. Характеризуются ограничением активных движений в определенной

группе мышц, снижением мышечной силы. Тонус в пораженных конечностях низкий, тургор тканей снижен. Глубокие рефлексy на пораженной конечности снижены либо отсутствуют. При одностороннем поражении мышц живота одна его половина выбухает, при двустороннем — «живот лягушки». Брюшные рефлексy угасают. Парез межреберных мышц проявляется так называемым парадоксальным дыханием: межреберные промежутки при вдохе втягиваются, подвижность грудной клетки ограничивается, появляется одышка, ослабевает или исчезает кашлевой толчок, голос становится тихим.

Вялые парезы при ПМ отличаются рядом особенностей, имеющих дифференциально-диагностическое значение:

- период нарастания двигательных нарушений очень короткий: от нескольких часов до 1–2 дней; нарастание парезов свыше 4–5 дней является поводом для сомнений в диагнозе ПМ;
- чаще страдают проксимальные отделы конечностей;
- асимметричное «мозаичное» распределение парезов, что приводит к неравномерному сокращению пораженных и здоровых мышечных групп и в свою очередь к раннему развитию контрактур;
- чувствительные, тазовые нарушения и пирамидная симптоматика отсутствуют;
- трофические нарушения выражаются только атрофией мышц без нарушения целостности тканей, которая появляется довольно рано, на 2–3-й неделе болезни, и в дальнейшем прогрессирует.

Иногда врачу **не удастся увидеть наличие парезов**. Только со слов родителей ясно, что ребенок плохо держал голову, не вставал на ноги, отказывался ходить. Нередко слабость в мышцах совпадает с развитием болевого синдрома, поэтому первые признаки паралича могут быть замаскированы болями либо другими чувствительными нарушениями.

Понтинная форма ПМ встречается крайне редко и характеризуется чаще ядерным поражением двигательного ядра лицевого нерва, что проявляется асимметрией мимической мускулатуры лица, сглаженностью носогубной складки, опущением угла рта, лагофталмом, парезом лобной мышцы. Нарушений чувствительности, вкуса, болевых ощущений не отмечается. Возможно сочетанное поражение моста и продолговатого мозга с развитием понтобульбарной формы, что наблюдается при смешанных формах болезни. Из смешанных форм (23–45 %) наиболее тяжело протекают бульбоспинальные, характеризующиеся поражением продолговатого мозга в сочетании с парезами скелетных мышц. Причиной летальных исходов у этих детей является дыхательная недостаточность.

Бульбарная форма протекает бурно, часто с коротким препаралитическим периодом или без него. На фоне лихорадки нарушаются глотание, фонация и речь, исчезают глоточный и небный рефлексy, снижается

кашлевой рефлекс, отмечаются асимметрия или неподвижность мягкого неба, язычка, избыточная секреция слизи, которая скапливается в верхних дыхательных путях и obturiрует их, дополнительно нарушая дыхание. Может наблюдаться поражение дыхательного и сердечно-сосудистого центров с развитием аритмичного дыхания с паузами, других патологических ритмов дыхания, нарушений сердечного ритма (брадикардии или тахикардии), снижения АД и развитием коллапса. Возможен летальный исход на 1–7-е сутки заболевания; а в более легких случаях со 2-й недели состояние улучшается, бульбарные явления уменьшаются и в последующем могут значительно регрессировать.

ВАПП — редкое, но тяжелое осложнение вакцинации ОПВ. Основной причиной ВАПП является дефект иммунной системы (дефицит местного (в кишечнике) и системного интерфероногенеза с гипогаммаглобулинемией, первичным В-клеточным иммунодефицитом). Также причиной ВАПП могут быть и мутации вакцинных штаммов с появлением у них вирулентных свойств. Протекает так же, как и заболевание, вызванное «диким» ПВ. Различают реципиентный и контактный случай.

Критерии определения случая ВАПП включают:

- возникновение заболевания через 4–30 дней после применения ОПВ или 4–75 дней после контакта с привитым ОПВ (для иммунокомпетентных лиц);
- развитие вялых парезов или параличей без нарушений чувствительности со стойкими (после 2 месяцев) остаточными явлениями;
- отсутствие длительного (больше 3–4 дней) прогрессирования парезов;
- сохранение остаточного паралича на 60-й день после его начала;
- собраны 2 адекватные пробы стула, минимум в одной из них выделен вакцинный ПВ, в обеих пробах отсутствуют дикие ПВ;
- в анамнезе пациента или его ближайших контактов отсутствуют поездки на территории, эндемичные по ПМ;
- страна является свободной от циркуляции дикого ПВ.

Восстановительный период — от момента появления первых активных движений в паретичной части тела и продолжается до восстановления двигательных функций (ранний — с 2 недель до 2 месяцев, поздний — с 2 месяцев до 2 лет). На 2–3-й неделе болезни, а иногда и раньше, появляются первые движения, сначала в легко пораженных мышцах, затем распространяются и на тяжело пораженные мышечные группы. Тяжело пораженные мышцы дают лишь частичное восстановление. Восстановление двигательных функций происходит постепенно: в первые 6 месяцев довольно активно, а затем более медленно — 6 месяцев – 1 год.

Резидуальный период характеризуется наличием стойких двигательных нарушений через 2–3 года после перенесенного ПМ. Эти стойкие

парезы и параличи, не имеющие тенденции к восстановлению, характеризуются как остаточные явления после перенесенного ПМ. При этом выявляются типичные признаки паретичной походки, формирующиеся в зависимости от поражения той или иной группы мышц, — движения в больной ноге по темпу отстают от движений в здоровой или менее пораженной конечности, нога в коленном суставе прогибается назад (рекурвация колена), отмечается ротация ноги кнаружи, свисание стопы, варусная или вальгусная установка стопы. Рано появившаяся атрофия мышц в последующем нарастает. Появляются отставание пораженной конечности в росте, остеопороз, костные деформации.

Имеются данные, что у 20–30 % пациентов после длительного (10 лет и более от начала заболевания) периода стабилизации неврологических симптомов обнаруживается прогрессирующее нарастание мышечной слабости, появление амиотрофий в ранее не пораженных мышцах. Прогрессирование парезов через годы после перенесенного острого полиомиелита диагностируется как *постполиомиелитный синдром*. Описаны случаи, когда период от острого заболевания до развития постполиомиелитного синдрома составлял более 30 лет.

ДИЗИММУННЫЕ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ

СИНДРОМ ГИЙЕНА–БАРРЕ

СГБ — это острое воспалительное иммунно-опосредованное заболевание периферических нервов и нервных корешков (полирадикулонейропатия). Основной мишенью иммунных атак являются шванновские клетки и миелин.

В основе патогенеза СГБ лежат механизмы молекулярной мимикрии с формированием перекрестно реагирующих аутоантител, атакующих структуры миелиновой оболочки и/или аксонов периферических нервов. В качестве такой мишени для аутоиммунной атаки особенно тщательно изучаются ганглиозиды периферических нервов.

По характеру поражения периферических нервов выделяют несколько форм: острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП); острая моторная аксональная полинейропатия (ОМАП); острая моторно-сенсорная аксональная полинейропатия (ОМСАП).

В большинстве случаев конечным результатом аутоиммунной атаки при **ОВДП** является демиелинизация периферических нервов, которая является обратимым процессом. Именно эта форма ассоциируется с хорошим прогнозом. Начало через 1–3 недели после воздействия пускового фактора, среди которых у детей преобладают респираторные и кишечные инфекции. Вместе с тем клиника может развиваться и на фоне полного

здоровья. Характерно отсутствие лихорадочного периода в начале болезни. Лихорадка не исключает СГБ, но ставит вопрос о возможности другого заболевания.

Течение заболевания монофазное, включающее период прогрессирования от 12 ч до 28 дней; период стабилизации развившейся симптоматики (фаза плато) в течение 10–14 дней; период восстановления. При прогрессировании заболевания в течение 4–8 недель диагностируют подострую воспалительную демиелинизирующую полирадикулонейропатию, более 8 недель — ХВДП. Вместе с тем у 3 % больных СГБ возможны рецидивы. При этом у некоторых развивается новое ухудшение сразу после улучшения или стабилизации состояния. В клинике подчас трудно провести границу между рецидивирующим течением СГБ и ХВДП. Диагноз СГБ сомнителен, если у пациента вновь начинается ухудшение после 8 недель заболевания или отмечаются 3 обострения и более.

У большинства пациентов ОВДП начинается с мышечной слабости, парестезий, покалываний и болей в конечностях, которые вначале появляются в ногах (до 50 % всех случаев) и, спустя несколько часов или дней, распространяются на руки, иногда поражаются одновременно руки и ноги. Слабость доминирует в дистальных мышечных группах конечностей, вместе с тем может быть и в проксимальных и даже приобретать генерализованный характер. У детей младшего возраста мышечная слабость по своим проявлениям может имитировать расстройство координации при ходьбе, появляется моторная неловкость, падения при ходьбе, что порой трактуется как травматическое поражение, а не вялый парез конечностей. Развившиеся вялые парезы симметричные, с преимущественной локализацией в дистальных отделах конечностей, в тяжелых случаях — с поражением мышц туловища, включая мышцы шеи, спины, живота. Атрофия мышц в остром периоде отсутствует, а развивается позже. Мышечная слабость при СГБ может распространяться не только по восходящему типу, но и по нисходящему, с вовлечением вначале краиниальной мускулатуры, затем мышц рук и ног. Выраженная сохраняющаяся асимметрия двигательных нарушений вызывает сомнения в диагнозе СГБ, но не исключает его вовсе.

В первые дни болезни практически у всех пациентов происходит резкое снижение, а затем полное выпадение глубоких рефлексов. Отмечается снижение мышечного тонуса, что иногда сложно выявить из-за наличия выраженного болевого синдрома. При этом маленькие дети отказываются становиться на ноги, стараются найти щадящее положение, при котором неприятные ощущения могли бы исчезнуть или значительно уменьшиться, что заставляет подозревать парезы конечностей. Чувствительные нарушения негрубые, развиваются по полиневритическому типу (по типу «перчаток», «чулок»), чаще в виде гипестезии либо гипересте-

зии. Однако выявить сенсорные проявления у ребенка, особенно на раннем этапе заболевания, порой бывает достаточно сложно в силу возрастных особенностей. Вместе с тем, если выявляется четкий проводниковый уровень чувствительных нарушений, диагноз СГБ сомнителен.

Поражение ЧН имеется не всегда. В патологический процесс чаще вовлекаются: лицевой нерв (VII пара) с различной степенью выраженности — от небольшой слабости мимических мышц до грубой диплегии с лагофthalmом и гипомимией, бульбарные нервы (IX и X пары) — в виде дисфагии, дисфонии, реже — глазодвигательные нервы (III, IV, VI пары). Возникающая слабость мышц шеи является следствием двустороннего поражения добавочного нерва (XI пара) в совокупности с нарушением функций шейных спинномозговых нервов.

Самые тяжелые, создающие угрозу жизни пациента, это бульбарные нарушения, характеризующиеся носовым оттенком речи вплоть до афонии, нарушением глотания, поперхиванием при еде, опущением мягкого неба, отсутствием глоточного рефлекса. При бульбарном синдроме, как и при глубоких параличах дыхательных мышц, возникают дыхательные расстройства, опасные для жизни ребенка. Слабость дыхательной мускулатуры, приводящая к необходимости проведения ИВЛ, развивается в трети случаев СГБ. К факторам, повышающим риск развития дыхательной недостаточности у детей, относятся короткий продромальный период, вовлечение в процесс ЧН, высокий уровень белка в ЦСЖ.

Стойкие нарушения функций тазовых органов при СГБ не характерны. В тяжелых случаях дизурические явления, которые иногда связывают с инфекцией мочевыводящих путей и лишь при появлении двигательной симптоматики трактуют как проявления ОВДП, могут наблюдаться в первые несколько дней.

У $\frac{2}{3}$ больных СГБ в остром периоде отмечаются вегетативные нарушения: тахикардия или брадикардия, сердечная аритмия, внезапные падения АД, гипергидроз ладоней, стоп, туловища, ослабление моторики желудочно-кишечного тракта вплоть до развития клиники кишечной непроходимости, задержка или недержание мочи. В 3 % случаев встречается синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона, при котором наблюдаются гипонатриемия и снижение осмолярности крови.

В ЦСЖ через 1 неделю от начала парезов обычно выявляется повышение белка ($> 0,55$ г/л) с максимумом на 4–6-й неделе при нормальном или слегка повышенном цитозе (≤ 50 кл./мм³). Однако характер ликвора может быть неизмененным на протяжении всего острого периода СГБ. При плеоцитозе > 50 кл./мм³ и при наличии полиморфно-ядерных лейкоцитов в ликворе диагноз СГБ сомнителен.

Наиболее чувствительным методом в диагностике является ЭНМГ, позволяющая определить клинический вариант СГБ. При классическом

демиелинизирующем варианте СГБ выявляется снижение амплитуды вызванных мышечных ответов (М-ответ) и блоки проведения по нервам уже в течение первых 2 недель заболевания. Скорость проведения по нервам в первые 2 недели болезни может быть в пределах нормы, и только затем снижается. Регистрация денervationной активности в первые две недели заболевания у пациента с ОВДП является настораживающим фактором в плане прогноза и требует более пристального наблюдения за пациентом в течение не менее 8 недель от начала заболевания.

В клинике встречается тяжелая форма СГБ — **восходящий паралич Ландри**, которая характеризуется фульминантным течением прогрессирующего восходящего тетрапареза с бульбарными нарушениями. Отмечается быстрое нарастание симптоматики, иногда в течение нескольких часов, происходят развитие тетраплегии, расстройство речи, глотания, дыхания, сердечной деятельности, что представляет угрозу для жизни пациента. Парезы больше выражены в проксимальных отделах конечностей. Выявляются патологические пирамидные знаки, симптомы натяжения. Смерть может наступить на 2–3-и сутки от паралича дыхания.

ОМАП встречается преимущественно у детей и подростков, а **ОМСАП** — преимущественно у взрослых. Вместе с тем обе формы встречаются довольно редко (3 % и 1 % соответственно). Патоморфологически выявляется тяжелая аксональная дегенерация моторных и сенсорных нервных волокон с незначительными признаками демиелинизации, что определяет более медленный темп восстановления и большую вероятность сохранения стойких остаточных парезов. В особо тяжелых случаях вследствие аутоиммунной агрессии развивается аксональная дегенерация, лежащая в основе необратимых двигательных нарушений.

Для ОМАП характерно развитие симметричной дистальной мышечной слабости при отсутствии сенсорных нарушений. Клинически напоминает ОВДП, однако протекает тяжелее. ЭНМГ выявляет снижение амплитуды М-ответа при сохранной проводимости по сенсорным волокнам и отсутствие признаков демиелинизации.

Для ОМСАП характерно начало с болей, парестезий и дизестезий в дистальных отделах конечностей с последующим развитием снижения всех видов чувствительности в дистальных и проксимальных отделах, двигательных и вегетативных нарушений. Глубокие рефлексy отсутствуют. Функциональное восстановление длительное, зачастую неполное. ЭНМГ выявляет аксональную дегенерацию.

В целом прогноз для жизни пациентов при СГБ благоприятный. Однако продолжительность стадии восстановления зависит от процессов ремиелинизации и регенерации поврежденных нервов. Дети, перенесшие как ОВДП, так и ОМАП/ОМСАП, имеют очень хороший прогноз в плане восстановления двигательных функций, в отличие от взрослых, у кото-

рых фаза функционального восстановления различна по продолжительности от 4–6 месяцев до 2 и более лет, а в тяжелых случаях формируется стойкий двигательный дефицит. В то же время у большинства пациентов в течение многих месяцев и лет отмечаются повышенная мышечная утомляемость и болезненные мышечные спазмы по типу крампи.

В практической деятельности врача встречаются и более редкие формы СГБ.

Синдром Миллера Фишера (2–3 % случаев СГБ) характеризуется триадой симптомов: офтальмоплегией внутренней и наружной, атаксией и сухожильной арефлексией. Ведущий симптом — офтальмопарез, проявляющийся двусторонней относительно симметричной слабостью глазодвигательных мышц (диплопия, ограничение движения глазных яблок во все стороны, блефароптоз, мидриаз). Нарушения координации характеризуются мимопаданием при проведении пальценосовой и коленно-пяточной проб, неустойчивостью в позе Ромберга. При этом степень выраженности атаксии не соответствует степени выраженности сенсорных расстройств. Глубокие рефлексы не вызываются на руках и ногах к концу первой недели заболевания, при этом двигательные нарушения отсутствуют либо отмечается легкая мышечная слабость (4 балла). Существенно реже регистрируются чувствительные нарушения (легкая гипестезия, парестезии, дизестезии в дистальных отделах конечностей и на лице). Характерно отсутствие нарушения сознания и вовлечение кортикоспинального тракта. Бульбарные и дыхательные нарушения редки. В ЦСЖ — легкое повышение уровня белка. Полное восстановление нарушенных функций в течение 1–3 месяцев. По данным МРТ патология ствола головного мозга не выявляется, при контрастном усилении могут визуализироваться накапливающие контраст краниальные нервы. ЭНМГ — нормальные результаты или изолированное повреждение аксонов чувствительных нервов при сохранности двигательных нервов.

В сыворотке крови выявляются аутоантитела к ганглиозиду GQ1b, который локализуется в глазодвигательном, отводящем и блоковом нервах; эти же антитела в высоком титре обнаруживаются в сыворотке крови больных стволовым энцефалитом Бикерстаффа, одним из проявлений которого также является офтальмопарез.

Ключевыми симптомами *стволового энцефалита Бикерстаффа, ассоциированного с СГБ*, являются офтальмоплегия и атаксия, которые сочетаются с расстройством сознания (от оглушения до сопора и комы, может быть делирий). Офтальмоплегия наружная, относительно симметричная, зрачковые нарушения в трети случаев. У половины пациентов выявляется двусторонняя слабость лицевой мускулатуры, бульбарные нарушения, рефлекс Бабинского. У 60 % пациентов наблюдается вялый симметричный тетрапарез, что по данным ЭНМГ обусловлено демиелинизирующим пора-

жением двигательных нервов. Во всех случаях течение заболевания монофазное с прогрессированием симптоматики в течение 4 недель. В ЦСЖ — белково-клеточная диссоциация. В сыворотке крови выявляются аутоантитела к ганглиозиду GQ1b.

Острая множественная краниальная ПНП (1 %) проявляется множественным поражением ЧН, не связанных с другими причинами: избирательное поражение глазодвигательных мышц без атаксии; вовлечение в процесс мимической или орофарингеальной мускулатуры.

Фарингоцервикобрахиальная форма (< 1 %) подразумевает поражение мышц глотки, сгибателей шеи, мышц рук. Проявляется сочетанием бульбарного синдрома, слабости мышц шеи, плечевого пояса, мышц рук; в сыворотке крови выявляются антитела к ганглиозиду GT1a.

Парапаретическая форма (2–3 % случаев) — более легкий вариант ОВДП, при котором в патологический процесс вовлекаются только нижние конечности. Однако при дополнительном электрофизиологическом исследовании выявляются признаки нарушения и в руках.

Острая вегетативная ПНП (пандизавтономия) (< 1 %) — достаточно тяжелая форма СГБ, характеризующаяся полным спектром симптомов вегетативной дисфункции. Иммунопатогенез связывают с образованием антител к антигенам вегетативных ганглиев. Отмечаются признаки дисфункции симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы; возможно сочетание с арефлексией и нарушением чувствительности; восстановление медленное и неполное, не исключены рецидивы.

Острая сенсорная ПНП (< 1 %) выявляет только нарушения чувствительности; сенсорная атаксия; в сыворотке крови — антитела к ганглиозиду GD1b; у детей практически не встречается.

ХРОНИЧЕСКАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩАЯ ПОЛИРАДИКУЛОНЕЙРОПАТИЯ

ХВДП — медленно прогрессирующее иммуноопосредованное заболевание, развивающееся за период свыше 8 недель, характеризующееся преимущественно симметричной проксимальной и дистальной слабостью конечностей, арефлексией и белково-клеточной диссоциацией в ЦСЖ. ХВДП с острым началом в первые 4–8 недель клинически не отличима от СГБ. Основная трудность для врача состоит в дифференцировании этих состояний в ранние сроки, так как подходы к лечению этих двух аутоиммунных заболеваний различны. Обычно при ХВДП за хронически монофазным началом может следовать медленно прогрессирующее или рецидивирующее течение. В качестве возможных триггеров рассматривают предшествующие острые респираторные инфекции, гриппоподобные состояния, гастроэнтерит, хирургические вмешательства, вакцинации.

В дебюте заболевания дети жалуются на повышенную утомляемость, нарушение походки, частые падения. Мышечная слабость появляется в дистальных отделах нижних конечностей, постепенно распространяясь на проксимальные отделы, в некоторых случаях вовлекаются и верхние конечности. Слабость носит симметричный характер, отмечается снижение или выпадение глубоких рефлексов, особенно ахиллова рефлекса. Могут наблюдаться тремор конечностей и атаксия. Сенсорные нарушения в виде парестезий, дизестезий, нарушения глубокой чувствительности отмечаются у $\frac{1}{3}$ детей. Поражение ЧН, слабость дыхательной мускулатуры, дисфункция вегетативной нервной системы не являются типичными проявлениями у детей. Острая угроза жизни и необходимость в проведении ИВЛ возникают редко.

При исследовании ЦСЖ для ХВДП характерна белково-клеточная диссоциация с увеличением содержания белка > 50 мг/дл и наличием числа лейкоцитов менее 10 в 1 мм^3 . Однако не у всех детей с ХВДП отмечается повышение уровня белка в ЦСЖ.

При ЭНМГ определяются все признаки демиелинизирующей ПНП с неравномерным поражением разных нервов и даже с неодинаковым поражением одноименных нервов правой и левой конечности. Выраженное снижение скорости распространения возбуждения (32 м/с и ниже) в сочетании с рецидивирующим или хроническим течением характерно для ХВДП.

При проведении МРТ СМ у детей с ХВДП может быть обнаружен отек (утолщение) спинномозговых корешков, что связывают с нарушением проницаемости гематоэнцефалического барьера вследствие воспалительного процесса.

ХВДП обычно не представляет угрозы для жизни пациентов. У детей в большинстве случаев возможно достижение полной ремиссии. При своевременном и адекватном лечении возможно купирование неврологических симптомов с продолжительной ремиссией заболевания. В редких случаях заболевание приобретает прогрессирующее течение с частыми обострениями, формированием стойкого неврологического дефицита и вторичных ортопедических нарушений.

Мультифокальная моторная нейропатия

ММН — редкое медленно прогрессирующее иммуно-опосредованное заболевание ПНС, характеризующееся развитием асимметричных дистальных парезов, чаще в руках, и гипотрофиями мышц. В основе болезни лежит избирательная локальная сегментарная демиелинизация двигательных волокон с формированием стойких блоков проведения возбуждения с присоединением вторичных аксональных нарушений и атрофии отдельных мышечных групп. Чаще встречается у взрослых, как правило у

мужчин, но известны случаи заболевания у детей. Характерно медленно прогрессирующее либо скачкообразное течение, возможны спонтанные ремиссии.

Начало характеризуется развитием прогрессирующей асимметричной мышечной слабости преимущественно в верхних конечностях — в их дистальных отделах, в основном в разгибателях кисти и пальцев, с последующим присоединением слабости в других мышечных группах и быстрым развитием мышечных атрофий. Моторная дисфункция сохраняется в течение более 1 месяца (чаще более 6 месяцев). Однако (до 10 %) поражение может быть и в нижних конечностях. Распределение парезов укладывается в зону иннервации определенных периферических нервов и со временем может приобретать характер множественного мононеврита. Для постановки диагноза важно, что двигательные нарушения должны наблюдаться в зоне моторной иннервации не менее двух нервов. Выявление в зоне одного нерва позволяет диагностировать ММН только как возможную.

При ММН глубокие рефлексy снижены либо отсутствуют, редко возможно их оживление. Объективные признаки чувствительных нарушений отсутствуют либо незначительны. В зоне пораженного нерва развиваются локальные фасцикуляции и крампи. Краниальные нервы в патологический процесс не вовлекаются, однако описаны случаи поражения подъязычных нервов.

В ЦСЖ повышение уровня белка до 0,8–1 г/л при нормальном цитозе. В сыворотке крови отмечается повышение уровня антител IgM к ганглиозиду GM1. Ганглиозид GM1 локализуется в аксонах (аксолемах) и миелине периферических нервов, преимущественно в перехватах Ранвье и прилежащих к ним зонам, химический состав его в чувствительных и двигательных нервах отличается. Это и обуславливает избирательное поражение моторных нервов с наличием периваскулярной демиелинизации при биопсии при ММН.

Ультразвуковое исследование плечевого сплетения, срединного, локтевого и лучевого нервов выявляет изменения нервов в виде увеличения их диаметра мультифокального сегментарного характера.

МРТ плечевого сплетения демонстрирует повышение МР-сигнала в T2-взвешенном режиме от плечевого сплетения, что связано с диффузным отеком нервных стволов вследствие дизиммунного воспаления.

На ЭНМГ регистрируются множественные очаги демиелинизации двигательных нервов с локальным блоком при нормальном проведении по сенсорным волокнам.

Отмечается положительный эффект на иммуномодулирующую терапию в виде восстановления двигательной функции и мышечной силы.

Критериями исключения ММН являются: признаки поражения верхнего мотонейрона, бульбарные нарушения, чувствительные нарушения

больше, чем легкое снижение вибрационной чувствительности в ногах, диффузная симметричная слабость в течение более 2 недель от начала болезни.

Необходимо дифференцировать с мультифокальной сенсомоторной демиелинизирующей нейропатией (синдромом Льюиса–Самнера), которая отличается наличием чувствительных нарушений, нейропатических болей, эффективностью терапии глюкокортикостероидами.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ

ИПН относятся к приобретенным вторичным ПНП, хотя могут быть проявлением первичной инфекции и развиваться на фоне или вследствие перенесенной вирусной либо бактериальной инфекции. В большинстве случаев над воспалительными преобладают дегенеративно-дистрофические изменения, ограничивающиеся лимфоцитарной инфильтрацией на уровне оболочек нерва и ганглия. Возбудителями ИПН могут быть и вирусные, и бактериальные агенты: энтеровирусы, вирусы простого герпеса, ветряной оспы, гриппа, клещевого энцефалита, кори, ВИЧ, а также иерсинии, боррелии, риккетсии, коринебактерии дифтерии и др.

Отмечается определенная последовательность поражения образований ПНС в зависимости от степени миелинизации нервных волокон: сначала поражаются вегетативные, затем чувствительные и в последнюю очередь двигательные как наиболее миелинизированные. Регресс симптоматики, как правило, происходит в обратном порядке: сначала проходят сенсорные и двигательные нарушения, а в последнюю очередь — вегетативные, что подчеркивает значимость в генезе ИПН сосудистого фактора и обменно-трофических нарушений, обусловленных вегетативной денервацией, глубина и степень которой определяют характер течения ПНП.

У большинства пациентов ИПН протекают по типу СГБ. Клиническая картина ИПН характеризуется преобладанием симптомов поражения ПНС при отсутствии или слабой выраженности признаков интоксикации. Начало заболевания постепенное или острое с умеренно выраженным болевым синдромом в виде разнообразных болевых ощущений в конечностях, болезненности по ходу нервных стволов, симптомов натяжения и нарушений чувствительности в виде парестезий, гиперестезии, гипестезии по типу «перчаток» и «носков». Характерны нарастающие вялые, преимущественно дистальные парезы конечностей, обычно симметричные, с угнетением глубоких рефлексов, гипотонией, нарастающей мышечной атрофией. Нередко присоединяются парезы лицевой мускулатуры с двух сторон, бульбарные нарушения, парезы глазодвигательных мышц. Типична ранняя арефлексия, несвязанная с тяжестью пареза и атрофией мышц, но зависящая от демиелинизации и блока проведения по пораженным не-

рвам. Выражены вегетативные нарушения: похолодание, гипергидроз или сухость кистей и стоп, их цианоз, вазомоторные расстройства, нарушения трофики. В ЦСЖ выявляются плеоцитоз, белково-клеточная диссоциация.

Восстановление неврологических функций наблюдается в обратной последовательности: сначала в проксимальных отделах и туловище, а затем — в дистальных отделах рук и ног. На ногах особенно грубо поражается малоберцовый нерв, а на руках — лучевой нерв. Регресс неврологической симптоматики разный, может быть в течение 4–12 месяцев.

Одним из наиболее частых проявлений поражения ПНС инфекционного генеза является *синдром Баннварта* — менингополирадикулоневрит вследствие клещевого боррелиоза (болезни Лайма), вызываемый спирохетами *Borrelia burgdorferi* или *Borrelia garinii*, передающимися человеку при укусе иксодовых клещей. Развивается не сразу, через несколько недель после укуса клеща (2-я стадия). Дебютирует интенсивной болью, локальной (вблизи места укуса клеща) или корешковой, возникающей вследствие вовлечения корешков спинальных нервов в любом отделе позвоночника, но чаще в шейно-грудном. Менингеальные симптомы выражены слабо либо отсутствуют. В последующем присоединяются парезы в нижних, реже в верхних конечностях, нарушения чувствительности, выпадение сухожильных рефлексов. Двигательные расстройства в целом бывают более выражены, чем нарушения чувствительности. Симптоматика, как правило, бывает асимметричной. Возможно одномоментное вовлечение отдельных корешков на верхних и нижних конечностях, но иногда развитие симптоматики приобретает восходящий характер. Ликворологические изменения при синдроме Баннварта характеризуются умеренным лимфоцитарным плеоцитозом (100–600 клеток в 1 мкл), увеличенным содержанием белка (до 0,66–0,99 г/л), нормальным содержанием глюкозы и хлоридов.

Менингополирадикулоневрит может сопровождаться нейропатией лицевого нерва. Но она чаще развивается изолированно, иногда как единственное проявление нейроборрелиоза. В четверти случаев нейропатия лицевого нерва бывает двусторонней. Онемение и покалывание пораженной половины лица, боли в области уха и нижней челюсти свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс тройничного нерва.

Возможно развитие плечевой или пояснично-крестцовой плексопатии, множественной мононейропатии, синдрома запястного канала. На 3-й (поздней) стадии, развивающейся через 6 месяцев – 8 лет от момента инфицирования, поражение ПНС может принимать форму дистальной, преимущественно сенсорной или сенсомоторной аксональной ПНП.

При лечении неврологические симптомы обычно полностью исчезают через несколько месяцев, но могут рецидивировать, и заболевание

приобретает затяжное или хроническое течение (клинические проявления сохраняются более 6 месяцев).

Вирусной инфекцией, поражающей СМ, корешки спинномозговых нервов и периферические нервы и приводящей к развитию вялых парезов и параличей у детей, является *клещевой энцефалит*, в клиническом течении которого имеются полиомиелитическая и полирадикулоневритическая формы заболевания.

Полиомиелитическая форма характеризуется наличием вялых парезов конечностей (преимущественно верхних) и шейно-плечевой мускулатуры. Возникновение этих парезов обусловлено поражением передних рогов СМ на уровне шейного утолщения. При этом резко ограничивается двигательная активность в руках, невозможно поднять их вверх, согнуть и разогнуть в локтевых суставах, развести в стороны. В результате слабости мышц шеи голова «сваливается» на грудь. Реже двигательные нарушения распространяются на нижние конечности.

Полирадикулоневритическая форма характеризуется болевыми и чувствительными расстройствами. Отмечаются ломящие, тупые, жгучие боли по ходу нервных стволов, чувство онемения, парестезии и даже зуд кожи. Иногда заболевание начинается с ощущения «ползания мурашек» в конечностях. Расстройства чувствительности полиморфны по корковому, проводниковому, сегментарному и периферическому типам. Необходимо помнить о возможности течения этой формы в виде восходящего паралича Ландри. Вялые параличи в этих случаях начинаются с ног и распространяются на мускулатуру туловища и рук. Восхождение может начинаться и с мышц плечевого пояса, захватывать шейные мышцы и каудальную группу ядер продолговатого мозга.

Необходимо помнить, что случаи СГБ, ХВДП, множественной нейропатии должны обследоваться для исключения инфекционной природы заболевания.

ОСТРАЯ ИНФЕКЦИОННАЯ МИЕЛОПАТИЯ

Острая инфекционная миелопатия — спорадическое паралитическое заболевание детей, преимущественно 1–5 лет жизни, характеризующееся остро развившимся двигательным дефицитом, изменением мышечного тонуса, рефлексов, ЭНМГ-параметров и благоприятным исходом. Ранее трактовалось как полиомиелитоподобное заболевание. Этиологически значимыми являются энтеровирусы 68–71-го типа, вирусы Коксаки и ЕСНО 1–6, 7–13, 25, 30, реже — вирусы гриппа, иерсинии.

Накануне возможна легкая вирусная инфекция. Внезапно, чаще утром после сна, на фоне полного здоровья развивается прихрамывание на одну ногу. Развивается легкий вялый парез одной из нижних конечно-

стей. При осмотре мышцы дрябловаты на ощупь, снижен тургор тканей, типичен легкий парез отдельных мышечных групп, чаще четырехглавой, икроножной и приводящей, что определяет характер походки: прогибание в колене, свисание стопы, ротацию ноги кнаружи, возможны симптомы натяжения. Превалирует поражение проксимальных мышечных групп над дистальными. Характерно повышение коленных и снижение ахилловых рефлексов, возможен рефлекс Бабинского. Преобладают монопарезы, причем чаще малоберцового, большеберцового и седалищного нервов. Возможны транзиторные нарушения функции сфинктеров. Восстановление движений происходит в течение 2–6 недель. При этом полное восстановление наступает в 90 % случаев. В 10 % развиваются легкая гипотрофия (до 0,5–1 см) и небольшая гипотония мышц.

МИЕЛИТ

Миелит — воспаление СМ, захватывающее большую часть его поперечника с поражением как серого, так и белого вещества. Воспаление, ограниченное несколькими соседними сегментами СМ, обозначают как поперечный миелит. При локализации очагов на нескольких уровнях СМ — рассеянный миелит. Клиническая картина зависит от локализации воспалительных изменений, которые чаще развиваются в нижнегрудном отделе.

Начало заболевания сопровождается повышением температуры в течение 1–3 суток. Появляются боли в спине, иррадиирующие в зоны иннервации пораженных корешков, где возможны и парестезии. Вслед за болевым синдромом ниже уровня спинального поражения развиваются парезы, проводниковые либо сегментарные нарушения чувствительности и тазовые расстройства. Симптоматика часто асимметрична, может нарастать в течение нескольких часов или дней. В остром периоде независимо от уровня поражения параличи носят вялый характер (период дишиза): гипотония, сухожильные рефлексы вызываются с трудом или отсутствуют. Однако уже на ранних стадиях болезни отмечается симптом Бабинского. При миелите шейной и грудной локализации через несколько дней вялые парезы постепенно трансформируются в спастические с появлением высоких рефлексов, клонусов стоп, патологических стопных знаков. Характерно развитие нарушений функции тазовых органов по центральному типу (задержка мочеиспускания, реже — дефекации). Развиваются трофические нарушения (пролежни). Возможно поражение половины поперечника СМ с развитием синдрома Броун-Секара с парезами и нарушением глубокой и частично тактильной чувствительности на стороне очага и выпадением болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне. В первые 2–3 недели заболевания при отеке и компрессии СМ возможна картина полного поперечного поражения и

лишь в дальнейшем выявляются истинные размеры процесса. В ЦСЖ — клеточно-белковая диссоциация, белок может быть в норме.

При благоприятном течении процесс стабилизируется и спинальная симптоматика постепенно регрессирует. В тяжелых случаях сохраняется картина поперечного поражения СМ.

ЭНЦЕФАЛОМИЕЛОПОЛИРАДИКУЛОНЕЙРОПАТИЯ

Энцефаломиелополирадикулонейропатия — тяжелое поражение структур центральной и периферической нервной системы. Заболеванию предшествует вирусная инфекция. Течение постепенное с прогрессированием и медленным нарастанием неврологических симптомов. В большинстве случаев на фоне нормальной температуры возникают тетрапарез с максимальным поражением нижних конечностей, нарушение чувствительности по проводниковому типу, патологические стопные знаки, нарушения функции тазовых органов. Брюшные рефлексы отсутствуют. Менингеальные симптомы слабopоложительные.

Отмечается заинтересованность краниальных нервов.

В ЦСЖ — белково-клеточная диссоциация.

НЕЙРОМИАЛГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Нейромиалгический синдром развивается остро на 6–7-й день вирусной инфекции, чаще на фоне уже нормальной температуры тела. В клинике доминирует выраженный болевой мышечный синдром, локализующийся чаще в ногах, но может быть генерализованным с вовлечением мышц туловища, рук и лица, значительно затрудняющий движения и ходьбу, вплоть до обездвиженности пациента. Боли неравномерные, чаще в дистальных отделах нижних конечностей, симметричные, усиливающиеся при выполнении движений, преобладающие в дневное время и практически не беспокоящие ночью. Также отмечаются умеренные боли по ходу нервных стволов, симптомы натяжения, что ошибочно может быть принято за симптом Кернига. Пациенты отказываются ходить в течение недели и более. При уменьшении интенсивности болей видно изменение походки — это могут быть прихрамывание на одну ногу, ходьба на носочках, на пятках, семенящая, шаткая походка, с анталгическим наклоном в сторону, что свидетельствует о неравномерном вовлечении в патологический процесс различных мышечных групп. При болезненности передних мышц голени дети стараются ходить на носочках, задних мышц голени — на пятках, бедренных мышц — шаткая походка, мышц голени и бедер — семенящая.

Мышечная сила в конечностях достаточная (5 баллов), однако выраженный болевой синдром может создавать впечатление псевдопареза. Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексы в сегментах конечностей, где локализуется болевой синдром, могут быть снижены, но чаще нормальной живости. Патологические пирамидные рефлексы, клonus стоп отсутствуют. Нарушения чувствительности выявляются редко, чаще по типу гиперестезии. Регресс симптоматики в течение 7–10 дней, иногда в течение месяца без остаточных явлений.

Лабораторно в клинических анализах крови и ликвора изменений нет. Креатинкиназа в пределах нормальных значений. На ЭНМГ — функциональные нарушения невралной проводимости и возбудимости.

МОНОНЕЙРОПАТИИ

Большинство мононейропатий как у детей, так и у взрослых имеют компрессионно-ишемический (травматический) либо воспалительный генез повреждения. Вместе с тем во многих случаях причина остается неизвестной.

Нейропатия лицевого нерва — наиболее частый вариант краниальных мононейропатий. К развитию нейропатии лицевого нерва у детей предрасполагают анатомо-физиологические особенности: нерв имеет сложный ход в узком костном канале, занимая до 70 % поперечника; кровоснабжение нерва происходит из наружной сонной артерии, а магистральные сосуды в условиях узкого костного ложа ведут себя подобно конечным, что способствует первичной и вторичной ишемии; лимфоотток в шейные лимфатические узлы; нерв располагается в близком соседстве с барабанной полостью; часто встречаются аномалии развития канала лицевого нерва. Поэтому легко происходит компрессия ишемизированного и отекающего нерва в узком фаллопиевом канале. Условия для компрессии лицевого нерва наиболее благоприятны в его нижнем отделе, где на уровне шилососцевидного отверстия эпинеуральная оболочка утолщена и очень упруга.

Непосредственным пусковым механизмом в развитии нейропатии лицевого нерва являются переохлаждение, инфекции (энтеровирусная инфекция, вирус простого герпеса, инфекция вируса Эпштейна–Барр, боррелиоз и др.), аутоиммунные заболевания, гормональные и метаболические расстройства.

Заболевание развивается остро, в течение нескольких часов, реже — нескольких дней. Медленное нарастание прозопареза в течение недель или месяцев в большинстве случаев имеет неопластическую этиологию. У большинства пациентов отмечается боль в околоушной области, которая иногда может иррадиировать в затылок, что обусловлено вовлечени-

ем волокон заднего ушного нерва или связями лицевого нерва с системой тройничного нерва. Выраженность боли в области уха не коррелирует с тяжестью пареза и вероятностью восстановления. Часто возникают неприятные ощущения на паретичной половине лица, но объективно изменения чувствительности не выявляются.

Основным синдромом поражения лицевого нерва является слабость мимической мускулатуры (прозопарез) на всей ипсилатеральной половине лица, которая чаще развивается внезапно утром при пробуждении. Лицо становится асимметричным: кожные складки на стороне поражения сглажены, угол рта опущен, рот перетягивается в здоровую сторону. Во время жевания пациент иногда прикусывает щеку, пища застревает между щекой и десной, жидкая пища выливается из угла рта. Из-за пареза мимических мышц речь может становиться невнятной. Пациент не может поднять бровь, наморщить лоб, зажмурить глаз, надуть щеку, посвистеть. При зажмуривании веки не смыкаются, глазное яблоко отводится вверх, остается видна белая полоска склеры (лагофтальм). Отмечаются снижение надбровного и роговичного рефлексов, редкое моргание. У $\frac{2}{3}$ пациентов присутствует слезотечение вследствие слабости круговой мышцы глаза и редкого моргания, когда слезная жидкость скапливается в конъюнктивальном мешке и не распределяется равномерно по поверхности глазного яблока. При поражении лицевых нервов в области фаллопиевого канала на фоне прозопареза появляются: нарушение вкусовосприятия на передних $\frac{2}{3}$ языка (дисгевзия), обусловленное поражением *chorda tympani*; искаженное, неприятно усиленное восприятие звуков (гиперакузия), связанное с парезом стремени мышцы; сухость глаза вследствие поражения волокон большого каменистого нерва. Наличие герпетических высыпаний в области наружного слухового прохода свидетельствует о ганглионите узла колленца (синдроме Рамсея Ханта).

Регресс симптомов, вплоть до полного восстановления, при благоприятном развитии происходит в течение 4–6 недель. В других случаях улучшение наступает спустя 3–6 месяцев и бывает лишь частичным. Возможно рецидивирующее течение.

Мононейропатии верхних и нижних конечностей встречаются чаще поражения краниальных нервов, преимущественно у детей старшего школьного возраста.

Нейропатия седалищного нерва встречается при компрессии нерва грушевидной мышцей и крестцово-остистой связкой, при переломах головки бедра, седалищной кости, неправильном расположении бедра во время медицинских процедур, проведении внутримышечных инъекций. Мышечная слабость распространяется только на заднюю группу мышц ноги, а передняя группа, иннервируемая бедренным нервом, остается интактной.

Отмечаются нарушение сгибания ноги в коленном суставе, стопа слегка свисает, при ходьбе выпрямленная нога выносится вперед. Сила четырехглавой мышцы бедра сохранена (иннервируется бедренным нервом), в связи с чем разгибание ноги в коленном суставе не нарушено. Также не нарушено приведение ноги (иннервируется запирательным нервом). На стороне поражения чаще всего снижен либо отсутствует ахиллов рефлекс, а коленный рефлекс сохранен. Характерны боль в ноге с онемением, парестезиями в голени, стопе, ягодице в зоне иннервации нерва; гипотрофия мышц голени; трофические нарушения (отечность стопы и голени).

При ЭНМГ выявляются признаки денервации в мышцах, иннервируемых седалищным нервом, однако для появления этих изменений требуется около 4 недель.

Нейропатия большеберцового нерва возможна при плоскостопии, неудобной позе при сидении, варусной деформации стоп, изменениях в голеностопном суставе, синдроме тарзального канала. Сопровождается нарушением сгибания стопы и пальцев, пронации стопы, приведения и поднимания внутреннего края стопы. Формируется «когтистое» положение пальцев стопы, пациент не может ходить на носках (пяточная стопа); угасают ахиллов, медиоплантарный, подошвенный рефлекс. Нарушается чувствительность (гипестезия) на задней поверхности голени и подошвенной поверхности стопы, возникают боли в месте иннервации нерва; атрофия задней группы мышц голени и стопы, формирование углубленного свода стопы, западение межплюсневых промежутков.

Нейропатия малоберцового нерва возникает при травме колена и его связочного аппарата, переломах костей голени, вследствие тесной гипсовой лангеты, при работе на корточках или на коленях. Отмечается нарушение разгибания стопы и пальцев, стопа свисает, подвернута кнутри, затруднен поворот стопы кнаружи, невозможно ходить на пятках. Пациент вынужден высоко поднимать ногу, роняя вслед за этим стопу; пальцы согнуты в пястно-фаланговых суставах («конская» стопа); при ходьбе стопа прищелпывает, появляются «петушиная походка», шаг; чувствительность нарушена на передненаружной поверхности голени и тыле стопы; гипотрофия перонеальной группы мышц, разгибателей и наружных ротаторов стопы.

Дифференциальная диагностика проводится с радикулопатией L₅, так как она может проявляться симптомом «свисающей» стопы. Но при этом всегда пациенты жалуются на боль в спине, которая может иррадиировать в ногу (люмбоишиалгия). В данном случае проведение МРТ позвоночника обязательно. ПНП и миопатия критических состояний также могут проявляться симптомом «свисающей» стопы, но мышечная слабость имеет двустороннее симметричное распределение, а при миопатии — диффузное распределение.

У большинства пациентов наблюдается улучшение, хотя достаточно часто отмечается персистирующее снижение мышечной силы, из-за чего пациенты могут спотыкаться и падать во время ходьбы.

Мононейропатии верхней конечности у детей встречаются реже.

Нейропатия лучевого нерва — самая частая из всех нейропатий периферических нервов. Возникает при неправильном положении во время сна, переломе плечевой кости, неправильно произведенной инъекции, сдавлении жгутом, использовании костылей. Клинические проявления зависят от уровня поражения, вместе с тем характерным двигательным нарушением является невозможность разгибания кисти и пальцев («свисающая» кисть) с приведением I пальца ко II. Разгибательно-локтевой рефлекс (C7–C8) с трехглавой мышцы плеча отсутствует только при высоком поражении нерва на уровне подмышечной ямки, что сопряжено с нарушением разгибания не только в кисти, но и в предплечье («свисающая» рука). Чувствительные расстройства в виде парестезии и/или гипестезии в зоне иннервации нерва (задней поверхности плеча и предплечья, тыльной поверхности I, II и половины III пальцев). Диагностическую значимость имеют следующие симптомы: невозможность супинации кисти и отведения I пальца при опущенных руках; невозможность одновременного касания к плоскости тылом кисти и пальцами; невозможность положить III палец на соседние; при прижатых друг к другу ладонях пальцы не разводятся, сгибаются, скользят по ладони здоровой кисти. В некоторых случаях функция нерва может восстанавливаться практически сразу после прекращения давления, а в других имеется стойкое аксональное повреждение, на восстановление которого требуется несколько месяцев.

В некоторых случаях поражения головного мозга, например инсульты, могут проявляться симптомом «свисающей» кисти, однако этого не бывает без вовлечения других мышц. Проявлением инсульта может быть слабость в мышцах разгибателей запястья. Однако при данном нарушении в патологический процесс вовлечены и другие мышцы. Глубокие рефлексы при этом повышены.

Плечевая плексопатия может проявляться слабостью в мышцах, иннервируемых лучевым нервом, но в сочетании со слабостью в мышцах, иннервируемых локтевым и срединным нервом.

Для подтверждения диагноза используется ЭНМГ, результаты которой положительные не у всех пациентов, что связано с трудностями оценки скорости проведения на уровне поражения. Кроме того, спустя несколько недель признаки частичной денервации могут исчезнуть.

Судить о наличии дисфункции лучевого нерва по скорости проведения импульсов сложнее, чем при других мононейропатиях. Важным критерием диагноза служит выявление отклонений со стороны мышц, иннервируемых лучевым нервом, при полной сохранности мышц, иннервируемых

срединным и локтевым нервами. Слабость обычно проходит. Скорость восстановления функций разная — от нескольких недель до нескольких лет в случае выраженных аксональных повреждений. Основой профилактики рецидива заболевания является защита нерва от повреждений.

Нейропатия локтевого нерва развивается при его компрессии в области локтевого сустава или запястья, что бывает во время работы с опорой локтями на письменный стол либо станок, длительном сильном сгибании в локтевом суставе, положении рук на подлокотниках кресел. Кисть принимает вид «когтистой лапы» — основные фаланги разогнуты за счет лучевого нерва, срединные фаланги согнуты за счет срединного нерва; V палец отведен; снижение силы в приводящих и отводящих мышцах пальцев. Отмечаются онемение, парестезии в зонах иннервации локтевого нерва (безымянный палец и мизинец, локтевая поверхность кисти), боль в локтевой области. При проведении диагностических тестов выявляются: неполное сгибание V, IV и отчасти III пальцев при попытке сжать кисть в кулак; невозможность царапания мизинцем по столу, а также разведения и приведения пальцев при положении ладони вниз; невозможность сжать лист бумаги выпрямленными I и II пальцами.

Улучшение наступает постепенно, вместе с тем у многих пациентов отмечается стойкое онемение в области иннервации локтевого нерва. Однако нередко случаи длительного сохранения мышечной слабости.

Нейропатия срединного нерва возникает чаще при поражении в локтевом суставе и в запястном канале. Причинами могут быть неправильное выполнение инъекций в локтевую вену, резаные раны выше лучезапястного сустава, длительное вынужденное положение кисти. Объективно кисть принимает вид «обезьяньей лапы», нарушены сгибание I, II, III пальцев и разгибание их срединных фаланг, а также ладонное сгибание кисти. При сжатии кисти в кулак I, II и отчасти III пальцы не сгибаются, невозможно царапание вторым пальцем по столу, нарушено противопоставление I и V пальцев, пациент не может вращать большой палец вокруг другого большого пальца при скрещенных пальцах (симптом мельницы), при компрессии нерва в запястном канале его перкуссия в этой области вызывает боль (симптом Тинеля). Возможна интенсивная жгучая боль в пальцах и на внутренней поверхности предплечья, атрофия мышц возвышения большого пальца.

Наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления характеризуется развитием рецидивирующих демиелинизирующих мононейропатий, обусловленных повышенной чувствительностью периферических нервов к сдавлению, имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Выявление мутации миелинового гена RMR22, локализованного в коротком плече 17-й хромосомы, подтверждает диагноз. Манифестирует на втором-третьем десятилетии жизни.

У пациентов отмечаются повторные острые эпизоды поражения периферических нервов, проявляющиеся парезами, парестезиями и расстройством чувствительности в соответствующих зонах; типичен безболевого характер. Чаще всего наблюдаются симптомы поражения общего малоберцового, лучевого, локтевого, срединного нервов и плечевого сплетения. Количество эпизодов острых параличей может варьировать от 1–2 до многих десятков, при этом восстановительный период колеблется от 1 суток до нескольких месяцев. В большинстве случаев имеет место смешанный сенсомоторный дефицит, реже — изолированные чувствительные или двигательные нарушения. В дальнейшем развиваются симметричные или асимметричные атрофии мышц дистальных отделов конечностей, вялые парезы, деформация стоп (*pes cavus*), нарушение походки, выпадение глубоких рефлексов, сенсорные расстройства.

При биопсии нерва характерны изменения миелина с формированием колбасовидных утолщений (томакулярная нейропатия); сегментарная демиелинизация нервов.

Наиболее специфичными для диагностики являются ЭНМГ-изменения: при исследовании срединного нерва — двустороннее удлинение дистальной латентности и уменьшение скорости проведения по чувствительным волокнам в ладонно-запястном сегменте; при исследовании моторных нервов — удлинение дистальной латентности или снижение скорости проведения по двигательным волокнам.

ОБЩИЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ ЗАБОЛЕВАНИЙ, СОПРОВОЖДАЮЩИХСЯ РАЗВИТИЕМ ОСТРЫХ ВЯЛЫХ ПАРАЛИЧЕЙ У ДЕТЕЙ

Принципы лечения пациентов с синдромом ОВП предусматривают одновременное решение нескольких задач: достижение наиболее полного восстановления неврологического дефицита; предупреждение развития или купирование осложнений; улучшение инструментальных параметров неврологических расстройств; купирование клинических и лабораторных параметров острого воспаления; предупреждение формирования хронического течения.

На ранних стадиях заболевания даже в легких случаях к ОВП надо относиться как к неотложному состоянию и наблюдать исключительно в условиях стационара, то есть госпитализация при любой степени тяжести ОВП. В случае острого паралитического полиомиелита на период вирус выделения все дети требуют изоляции. Кроме того, учитывая возможность утяжеления состояния в остром периоде, а также высокий риск неврологического дефицита в исходе болезни, необходимо проведение тщательного обследования ребенка с ОВП вне зависимости от клинической формы.

В фазу прогрессирования вялых парезов необходим мониторинг состояния пациентов (АД, частота сердечных сокращений, электрокардиограмма, частота дыхания, жизненная емкость легких, кислотно-щелочное состояние крови, неврологический осмотр), соблюдение ортопедического режима, исключение внутримышечных инъекций. Важно своевременно выявить начальные признаки нарушения дыхания, чтобы вовремя применить ИВЛ. В стадии нарастания параличей необходим мониторинг дыхательных функций. При снижении жизненной емкости легких на 25–50 % и наличии бульбарных симптомов дыхательная реанимация обязательна. В начале острого периода синдрома при снижении жизненной емкости легких, затруднении отделения бронхиального секрета, дисфонии используют массаж (поколачивание и вибрация с одновременным поворотом тела в положении лежа) в течение дня каждые 2 ч. Осуществляют пассивные движения для шеи, туловища, конечностей. Эти мероприятия позволяют избежать пролежней, пневмонии и других осложнений, стимулируют восстановление двигательных функций, предупреждают венозные стазы, улучшают приток крови к сердцу, уменьшают паралитическую гипокинезию.

При развитии бульбарных нарушений может возникнуть необходимость не только в ИВЛ, но и в питании через назогастральный зонд или гастростому. Рекомендуются высокоэнергетическая (40–45 непротеиновых ккал) и высокобелковая (2–2,5 г/кг) диета, которая должна снижать мышечное истощение и способствовать восстановлению дыхательных нарушений. При этом непрерывное энтеральное питание у этих пациентов лучше переносится, чем болюсное.

При лечении ОВП обязательно соблюдение этиопатогенетического принципа. С учетом преобладающего патологического воздействия в острый период инфекционных заболеваний ПНС и СМ имеют значение адекватное этиотропное противовирусное или антибактериальное лечение, проведение экстракорпоральной детоксикации, внутривенное введение иммуноглобулина. Этиотропное лечение особенно важно на начальном этапе болезни: при дифтерии — раннее введение антитоксической противодифтерийной сыворотки, при ботулизме — введение противоботулинической сыворотки в любые сроки болезни, при столбняке — человеческий противостолбнячный иммуноглобулин или столбнячный анатоксин, при боррелиозе — назначение цефалоспоринов, при герпетическом процессе — ацикловир (Виролекс, Зовиракс). Ацикловир назначают в дозе по 10–15 мг/кг (разовая доза) каждые 8 ч внутривенно капельно на 100–200 мл физиологического раствора со скоростью 20–30 капель в минуту в течение 14 дней (у новорожденных — не менее 21 дня). При этом необходимо проводить контроль уровня креатинина, мочевины, трансаминаз в крови. При нарушении функции почек или печени частота введения препарата сокращается до 1–2 раз в сутки, при необходимости — даже с одновремен-

ным проведением гемодиализа. По литературным данным и по нашим наблюдениям, тяжелых осложнений при введении препарата не наблюдается.

В лечении воспалительных, иммуноопосредованных поражений ПНС перспективно раннее применение ВВИГ. В клинической практике используются препараты этого ряда разных фирм и производителей (Пентаглобин, Интраглобин F, Сандоглобулин, Биовен и др.). Эффективность действия ВВИГ зависит от концентрации IgG, которая должна быть не менее 95 %, и распределения подклассов IgG, максимально соответствующего их распределению в нормальной плазме: IgG1 ~66 %, IgG2 ~23 %, IgG3 ~7 %, IgG4 ~4 %. Этим критериям соответствует препарат Октагам производства Octapharma AB (Швеция), разрешенный к применению в Республике Беларусь как у взрослых, так и у детей с 0 лет. Препарат обладает хорошей переносимостью с минимальными побочными эффектами, что дает ему преимущество перед плазмаферезом и определяет его первоочередное применение в педиатрической практике.

Цель терапии ВВИГ заключается в снижении титра аутоантител и аутоантигенов путем нейтрализации и быстрой элиминации посредством стимуляции фагоцитоза, в нейтрализации токсинов и цитокинов, в купировании воспаления благодаря влиянию на активность лимфоцитов и моноцитарных клеток (Н. В. Скрипченко, В. Н. Команцев, 2006).

Вместе с тем ВВИГ является препаратом первой линии при лечении дизиммунных ПНП у детей, а также у беременных, пожилых и ослабленных пациентов. В исследованиях *in vitro* было показано, что ВВИГ ингибирует связывание антител к ганглиозиду GM1 с их специфическим антигеном, что приводит к восстановлению проведения импульсов по аксонам мотонейронов и клиническому улучшению.

При выборе тактики введения ВВИГ используются две схемы терапии с суммарной курсовой дозой 2 г/кг массы тела: по 0,4 г/кг массы тела в сутки в течение 3–5 дней либо по 1 г/кг массы тела в течение 2 дней. В тяжелых случаях можно ввести всю курсовую дозу 2 г/кг сразу за одно введение. Вместе с тем минимальная терапевтическая доза не должна быть менее 1 г/кг. Клиническое улучшение после ВВИГ может отмечаться в течение 7–10 дней от начала лечения. При необходимости курс ВВИГ повторяют через 2–4 недели в той же суммарной дозе 2 г/кг массы тела. Для детей предпочтительнее считается 5-дневная схема терапии, так как быстрое введение ВВИГ может быть сопряжено с возникновением рецидивов заболевания. В условиях ограничения использования ВВИГ доза введения должна быть не менее 1 г/кг массы тела.

После введения ВВИГ пациент должен находиться под особенно пристальным наблюдением врача для отслеживания первых признаков побочных реакций. В истории болезни рекомендуется отмечать номер и се-

рию партии вводимого препарата на случай возникновения нежелательных явлений. В течение всего периода внутривенной иммунотерапии необходимо контролировать диурез (для выявления олигурии — первого признака развивающейся почечной недостаточности), по окончании курса лечения и по необходимости следует проводить контроль уровня креатинина в крови.

С целью прогнозирования течения СГБ и ответа на терапию ВВИГ рекомендуется измерение IgG в сыворотке до и через 2 недели после окончания курса ВВИГ (K. Kuitwaard et al., 2009): минимальное увеличение IgG ассоциировано с плохим прогнозом при СГБ; показатель прироста свыше 10 г/л является благоприятным в плане формирования самостоятельного передвижения в течение последующих 6 месяцев.

При ХВДП требуется длительная поддерживающая терапия ВВИГ, так как заболевание не имеет монофазного течения. Первая инфузия ВВИГ проводится в дозе 2 г/кг в течение 2–5 дней, последующие — в дозе 1 г/кг каждые 3 недели в течение 6 месяцев. Для первоначального улучшения состояния пациентам с ХВДП требуется 2 курса ВВИГ с интервалом в 3 недели, а поддерживающая терапия может продолжаться несколько месяцев или даже лет, но при этом интервалы введения ВВИГ могут варьировать в зависимости от характера течения заболевания. Терапия ВВИГ наиболее эффективна у пациентов с обострениями или продолжительностью заболевания менее 1 года, преимущественно с наличием двигательных нарушений.

При подтверждении диагноза ММН ВВИГ используется в дозе 2 г/кг в течение 2–5 дней. В большинстве случаев необходимы курсы поддерживающей терапии: применяется доза 1 г/кг каждые 2–4 недели или 2 г/кг каждые 4–8 недель. Описано снижение эффективности от повторных курсов ВВИГ, что приводит с течением времени к увеличению дозы препарата или укорочению интервалов между инфузиями. На фоне проводимой терапии ВВИГ при ММН длительная ремиссия более 12 месяцев отмечается у 20 % пациентов. Большинство пролеченных (70–80 %) нуждаются в повторном курсе, но у 50 % отмечается необходимость в назначении цитостатиков. Анализ электрофизиологических результатов показывает, что терапия ВВИГ способствует ремиелинизации и реиннервации, но не предотвращает развитие аксональной дегенерации. Отмечено, что при снижении мышечной силы эффект ВВИГ снижается из-за прогрессирующей аксональной дегенерации.

Рекомендуемые дозы и кратность курсов могут отличаться при различных заболеваниях. Однако у детей важна инициация лечения ВВИГ в наиболее ранние сроки (в первые 3–5 дней) для предотвращения необратимого повреждения нервного волокна, что позволяет достичь более раннего наступления фазы плато и добиться менее тяжелого течения заболевания.

В качестве терапии первого выбора также рекомендуется использование программного плазмафереза. Эффективность плазмафереза связана с удалением циркулирующих в крови иммунных комплексов, компонентов комплемента, провоспалительных цитокинов, повреждающих нервное волокно. Применение в первые 2 недели заболевания сокращает период выздоровления на 1 месяц. Однако это технически сложная процедура, особенно у маленьких детей. В то же время усиления эффекта при сочетании плазмафереза с терапией ВВИГ не отмечено. Начало терапии возможно как с ВВИГ, так и с плазмафереза.

Кортикостероиды в лечении СГБ признаны неэффективными, так как не оказывают заметного влияния на скорость восстановления двигательных функций, а, следовательно, и не улучшают исход заболевания. Их не рекомендуют включать в схему лечения СГБ ни у детей, ни у взрослых, кроме случаев ХВДП.

Вместе с тем в тяжелых случаях, особенно инфекционных поражений ПНС, при необходимости возможно назначение глюкокортикостероидных гормонов: при быстром (в течение 1–5 дней) нарастании неврологической симптоматики, наличии бульбарных нарушений, дыхательных расстройств, тетра- или параплегии. Назначаются в пересчете на преднизолон до 10 мг/кг в сутки на период нарастания симптоматики (курс 3–7 дней) исключительно как средство интенсивной терапии, обладающее противовоспалительным и десенсибилизирующим эффектами, стабилизируют АД, оказывают противоотечное действие, угнетают синтез цитокинов. При этом максимальный эффект наиболее выражен у дексаметазона (его противовоспалительный потенциал в 6 раз выше, чем у преднизолона). Существуют различные схемы использования кортикостероидов, однако подход к их назначению должен быть строго индивидуальным в зависимости от тяжести заболевания и возраста ребенка. Предпочтительнее начинать с дексаметазона в дозе 0,5–1 мг/кг/сут внутривенно струйно каждые 6 ч в течение 1–2 дней (до первых признаков эффективности), затем со 2–3-го дня суточную дозу снижают наполовину каждые 1–2 дня в зависимости от скорости регресса неврологической симптоматики. Можно в последующем через 1–2 дня перейти на преднизолон в дозе 3–5 мг/кг/сутки внутривенно. В тяжелых случаях можно использовать пульс-терапию метилпреднизолоном в дозе 10–15 мг/кг/сутки внутривенно 1 раз в сутки коротким курсом (до 5 дней).

При болевом синдроме легкой выраженности назначают нестероидные противовоспалительные средства: ибупрофен, диклофенак, Вольтарен и др. При резко выраженных болях рекомендуется карбамазепин (Финлепсин) по 10–15 мг/кг в сутки или прегабалин по 75–150 мг 2 раза в сутки. При постоянных жгучих болях возможны антидепрессанты: амит-

риптилин в дозе 12,5–25 мг на ночь. Следует учесть, что прием больших доз препарата может уменьшить противоболевое действие.

В раннем восстановительном периоде заболеваний, сопровождающихся ОВП, в терапию включают: антихолинэстеразные препараты (Нейромидин, Прозерин), улучшающие нервно-мышечную проводимость, продолжительностью до 3–4 недель; нейровитамины (витамин В₁ обладает антихолинэстеразным эффектом, витамин В₁₂ влияет на синтез миелина, витамин В₆ обеспечивает функционирование окислительно-восстановительных реакций), препараты альфа-липоевой кислоты, карнитина, нейропептиды. Важным является последовательное проведение физиотерапевтических методов лечения: ультравысокочастотная терапия, электрофорез, парафиновые (озокеритовые) аппликации, электростимуляция мышц, а также массажа, лечебной физкультуры, роботизированной механотерапии, кинезиотейпирования, иглорефлексотерапии, гипербарической оксигенации на всех этапах лечения пациентов. Проведение восстановительного лечения может проводиться в условиях дневного стационара или амбулаторно.

В лечении нейропатии локтевого нерва зачастую используют ортезы для лучезапястного сустава, которые имеют достаточно низкую эффективность. Для защиты локтевого нерва полезны подкладывание под локоть мягких подушечек, избегание травмирования локтевого нерва в области локтевого сустава. Хирургическое лечение обычно показано в случаях выраженной мышечной слабости, устойчивой к консервативному лечению. Возможно хирургическое перемещение локтевого нерва на уровне локтевого сустава или его дистальная декомпрессия в зависимости от места поражения.

При поражении малоберцового нерва в качестве вспомогательного средства для ходьбы используется ортез на голеностопный сустав, предотвращающий свисание стопы, которое нарушает процесс ее переноса при шаге вперед. Для увеличения мышечной силы применяется лечебная физкультура. В редких случаях требуется хирургическая декомпрессия малоберцового нерва. Особое значение имеют рекомендации, касающиеся защиты малоберцового нерва от травмирования, а также необходимости совершения движений конечностями у пациентов, соблюдающих постельный режим.

План диспансерного наблюдения для каждого ребенка после выписки из стационара индивидуален, определяется с учетом темпа восстановления утраченных функций, динамики регресса неврологической симптоматики, степени функциональной компенсации двигательных нарушений. Наблюдение осуществляется неврологом, педиатром по месту жительства в течение 1 года с частотой 1 раз в 3 месяца, а затем — по показаниям. Пациентам после перенесенных воспалительных поражений ПНС рекомен-

дуется избегать вакцинаций в течение 1 года от начала заболевания, поскольку они могут провоцировать рецидив болезни.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Брильман, Дж.* Неврология / Дж. Брильман, К. Скотт ; пер. с англ. П. П. Тигонова. 3-е изд. Москва : МЕДпресс-информ, 2015. 224 с.
2. *Возможности* использования человеческого иммуноглобулина в терапии неврологических заболеваний : пособие / Л. В. Шалькевич [и др.]. Минск : Наша Идея, 2014. 32 с.
3. *Лечение* хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии у детей: обзор литературы и собственный опыт / С. Л. Куликова [и др.] // Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа. 2017. Т. 7. № 4. С. 639–651.
4. *Избранные* вопросы полинейропатий в детском возрасте : учеб.-метод. пособие / О. А. Львова [и др.]. Минск : БелМАПО, 2014. 40 с.
5. *Мисулис, К. Э.* Справочник по неврологии Неттера / К. Э. Мисулис, Т. К. Хэд ; пер. с англ. Москва : МЕДпресс-информ, 2019. 608 с.
6. *Мтуи, Э.* Клиническая нейроанатомия и неврология по Фицджеральду / Э. Мтуи, Г. Грюнер, П. Докери ; пер. с англ. под ред. Ю. А. Щербука, А. Ю. Щербука. Москва : Издательство Панфилова, 2018. 400 с.
7. *Никитин, С. С.* Иммуноглобулины в неврологической практике: обзор литературы / С. С. Никитин, Л. М. Борискина // Нервно-мышечные болезни. Т. 9. № 1. 2019. С. 32–51.
8. *Пирадов, М. А.* Синдром Гийена–Барре : диагностика и лечение / М. А. Пирадов, Н. А. Супонева. Москва : МЕДпресс-информ, 2011. 208 с.
9. *Рушкевич, Ю. Н.* Мультифокальная моторная нейропатия: современный взгляд на проблему / Ю. Н. Рушкевич, С. А. Лихачев // Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа. 2016. Т. 6. № 2. С. 152–159.
10. *Алгоритм* клинико-лабораторной дифференциальной диагностики заболеваний с синдромом острого вялого паралича у детей / Е. О. Самойлович [и др.] // Инструкция по применению. Регистрационный № 196-1113. Минск, 2014. 13 с.
11. *Скрипченко, Н. В.* Инфекционные заболевания периферической нервной системы у детей : руководство для врачей / Н. В. Скрипченко. Москва : Медицина, 2006. 560 с.
12. *Супонева, Н. А.* Внутривенная иммунотерапия в неврологии / Н. А. Супонева, М. А. Пирадов. 2-е изд., испр. Москва : Горячая линия-Телеком, 2014. 312 с.
13. *Diagnosis of Guillain–Barré syndrome and validation of Brighton criteria* / C. Fokke [et al.] // Brain. 2014. N 137. P. 33–43.
14. *Hughes, R. A.* Pharmacological treatment other than corticosteroids, intravenous immunoglobulin and plasma exchange for Guillain–Barré syndrome / R. A. Hughes, J. Pritchard, R. D. Hadden // Cochrane Database Syst. Rev. 2013. N 2.
15. *Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy of childhood: clinical and neuroradiological findings* / D. P. Rossi [et al.] // Neuroradiology. 2013. N 55 (10). P. 1233–1239.
16. *Van Doorn, P. A.* Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain–Barré syndrome / P. A. Van Doorn, L. Ruts, B. C. Jacobs // Lancet Neurol. 2008. N 7(10). P. 939–950.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений.....	3
Введение	4
Клинико-диагностические аспекты острого вялого паралича у детей.....	4
Алгоритм действий врача при выявлении случая острого вялого паралича у детей	10
Полиомиелит	10
Дизиммунные полинейропатии.....	14
Синдром Гийена–Барре.....	14
Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия	19
Мультифокальная моторная нейропатия	20
Инфекционные полинейропатии.....	22
Острая инфекционная миелопатия	24
Миелит	25
Энцефаломиелополирадикулонейропатия.....	26
Нейромиалгический синдром.....	26
Мононейропатии.....	27
Общие подходы к лечению заболеваний, сопровождающихся развитием острых вялых параличей у детей.....	32
Список использованной литературы	38

Учеб. ание

Федулов Александр Сергеевич
Ясинская Лариса Иосифовна
Логинов Вадим Григорьевич
Байда Алла Григорьевна

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск А. С. Федулов
Старший корректор А. В. Царь
Компьютерная вёрстка С. Г. Михейчик

Подписано в печать 07.08.20. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».
Ризография. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. 2,32. Уч.-изд. л. 2,4. Тираж 90 экз. Заказ 381.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования
«Белорусский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/187 от 18.02.2014.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.

Репозиторий БГМУ