

Предисловие

Среди большого числа заболеваний периферического нейро-моторного аппарата более половины составляют полинейропатии (ПНП). Распространенность ПНП в популяции — около 2400 человек на 100 000 населения (2,4%). С возрастом она увеличивается более чем в три раза (8% населения).

ПНП протекают остро, подостро или хронически. Чаще всего они характеризуются генерализованным, диффузным, симметричным поражением кожных нервов, сплетений и периферических нервов, а иногда и с вовлечением черепных нервов (ЧН). Существуют ПНП как с тотальным, так и с изолированным поражением различных типов нервных волокон (вегетативных, сенсорных, моторных). При этом клиническая картина может широко варьировать от классической до атипичной (асимметричные, мультифокальные, фокальные формы). Клинический полиморфизм, гетерогенность причин и варианты течения различных полинейропатий нередко ставят в тупик практикующих неврологов: после первых диагностических шагов по исключению самых частых причин диагноз часто остается синдромальным, что не подразумевает под собой назначения патогенетической терапии. В результате многие пациенты так и не получают должного лечения, тем самым лишаются шанса на улучшение, а в отдельных случаях — даже выздоровления.

Особого внимания заслуживают остро развивающиеся полинейропатии, характеризующиеся быстрым нарастанием двигательных нарушений вплоть до невозможности самостоятельного передвижения и самообслуживания, а также нарушением жизненно важных функций вплоть до необходимости в проведении неотложных реанимационных мероприятий. Своевременная диагностика и высокая настороженность в отношении таких нейропатий определяют успех лечения многих потенциально курабельных состояний. Практикующим неврологам всегда необходимо помнить об основных причинах синдрома острого вялого тетрапареза, среди которых на первом месте стоит синдром Гийена–Барре. В книге отдельные главы посвящены данной проблеме, что позволит в короткие сроки получить необходимую подсказку о тактике диагностики и подходах к лечению.

Разобраться в широчайшем спектре возможных причин хронических полинейропатий бывает непросто. В большинстве случаев они являются следствием соматических болезней. Кроме того, многие системные заболевания могут дебютировать с неврологических нарушений, в том числе с симптомов поражения периферических нервов. Данный факт требует от невролога широкого кругозора и междисциплинарных знаний, диктует необходимость тщательного всестороннего обследования пациента с уточнением истинных причин неврологических нарушений и их своевременной коррекции.

Дизиммунные полинейропатии, для которых в значительной степени раскрыты механизмы развития и разработаны эффективные методы патогенетической терапии, требуют отдельного рассмотрения. С сожалением стоит отметить, что до сих пор пациенты с этими курабельными ПНП длительное время остаются без адекватного лечения. Одной из причин является недостаточная осведомленность врачей и недостаток знаний об особенностях тактики ведения данной категории пациентов. Наблюдается и обратная ситуация, когда пациентам с полинейропатией, без особой надобности и прямых показаний, назначается терапия глюкокортикостероидными препаратами, внутривенным иммуноглобулином или плазмаферез. Это приводит, с одной стороны, к разочарованию в возможностях современной медицины, а с другой — к развитию побочных эффектов необоснованно назначенной терапии, которая в свою очередь утяжеляет общее состояние пациента.

В настоящей монографии приведена информация об отдельных формах дизиммунных полинейропатий, для которых с учетом личного и международного опыта четко определены подходы к диагностике, представлены алгоритмы дифференциальной диагностики и тактики лечения, имеющие убедительную доказательную базу.

Еще одной важной проблемой являются наследственные ПНП. Как показывает практика, неврологи и врачи других специальностей, занимающиеся лечением взрослого контингента пациентов, недостаточно осведомлены о высокой распространенности и клинических проявлениях генетически детерминированных полинейропатий. Наследственная патология, не диагностированная в детском возрасте или дебютировавшая позднее, воспринимается специалистами как прогрессирующее приобретенное, а не наследственное заболевание. Это ведет не только к чрезмерным и необоснованным обследованиям, но и к некорректной тактике лечения.

Настоящая монография базируется на многолетнем собственном опыте, накопленном специалистами Научного центра неврологии по ведению пациентов с полинейропатиями, а также на результатах международных руководств (guidelines) и мультицентровых исследований по оценке эффективности различных видов терапии. Важным является принцип построения монографии, который заключается в том, что полинейропатии не сгруппированы в зависимости от этиологии, как это часто встречается в подобных изданиях. Здесь они разделены на группы с учетом как скорости развития неврологических нарушений (с острым/подострым началом и хроническим течением), так и данных электронейромиографии о характере первичного поражения периферических нервов (демиелинизирующие и аксональные). Выбранный подход представляется нам наиболее целесообразным прежде всего с практической точки зрения. Он помогает быстро сориентироваться в поисках нужной информации и найти помощь в дифференциальной диагностике возможных причин ПНП для каждого конкретного случая.

Основной целью этой книги является улучшение знаний неврологов и врачей других специальностей в отношении современных методов диагностики и лечения полинейропатий различного генеза. Авторами были сознательно опущены многие вопросы этиологии и патогенеза, минимизировано текстовое

предоставление информации, в то же время были разработаны наглядные дифференциально-диагностические алгоритмы, в удобных для восприятия схемах представлены диагностические критерии и терапевтическая тактика. Подчеркнута необходимость разумного и, тем не менее, тщательного обследования пациентов с диагнозом «Полинейропатия» для своевременного определения генеза неврологических нарушений и, соответственно, терапевтической тактики.

Монография будет полезна широкому кругу специалистов, предназначена как для студентов и ординаторов, так и врачей, уже имеющих собственный опыт работы с пациентами, страдающими полинейропатиями.

Авторский коллектив выражает особую благодарность всем сотрудникам Центра заболеваний периферической нервной системы ФГБНУ НЦН за помощь в подготовке монографии.