

**ХРОНИЧЕСКАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩАЯ
ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРОПАТИЯ: КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ,
ДИАГНОСТИКА, ПРОГНОЗ****Игорь Владимирович Дамулин**

*Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова,
кафедра нервных болезней, 119991, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2, e-mail: damulin@mmascience.ru*

Реферат. Рассмотрены патогенетические и клинические особенности хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии, которая отличается от синдрома Гийена–Барре своими клиническими особенностями и прогнозом. Описаны клинические особенности этого заболевания и подчеркнуто, что в ряде случаев оно может протекать с признаками поражения структур центральной нервной системы. Приведены клинические и электрофизиологические особенности различных ее вариантов.

Ключевые слова: хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия, диагностика, дифференциальная диагностика.

**CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING
POLYRADICULONEUROPATHY. PROGNOSIS**

Igor V. Damulin

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University,
Department of nervous diseases, 119991, Moscow,
Trubetskaya Street, 8, building 2,
e-mail: damulin@mmascience.ru

There were considered pathogenic and clinical features of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, which differs from Guillain-Barre syndrome by its clinical features and prognosis. There were described the clinical features of the disease and stressed that in some cases it can occur with signs of lesions of the central nervous system structures. The clinical and electrophysiological features of different versions of it were given.

Key words: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, diagnosis, differential diagnosis.

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (ХВДП) является дизиммунным заболеванием и диагностируется примерно в 20% случаев у больных с полиневропатией неясного генеза. Точных данных о распространенности и заболеваемости нет, однако предполагается, что ее частота составляет 1–2 случая на 100 тысяч населения в год [14, 16, 25, 27], а в популяции от 70 до 79 лет – 6,7 случая на 100 тысяч населения в год [25]. Заболевание встречается во всех возрастных

группах, средний возраст больных – около 50 лет. В детской практике ХВДП встречается редко, для этой категории больных характерно монофазное течение заболевания с ремиссией. У мужчин это заболевание встречается чаще, чем у женщин.

ХВДП отличается от синдрома Гийена–Барре (СГБ) по своим клиническим особенностям и прогнозу (подострое начало – более 4 недель, длительное течение, в ряде случаев с обострениями и ремиссиями). Считается, что при СГБ симптоматика достигает своего максимума в течение 4 недель, при ХВДП – в течение более 8 недель [4, 31]. Однако сложности дифференциальной диагностики приводят к ошибкам: так, например, у 5% больных с первоначально диагностированным СГБ оказалась ХВДП с острым началом [24].

Возможны различные варианты течения ХВДП – с постоянным нарастанием симптомов, со ступенеобразным прогрессированием, со спонтанными обострениями и ремиссиями, однако в большинстве случаев после периода нарастания симптомов следует период плато с последующим медленным улучшением. Среди больных с рецидивирующим вариантом течения ХВДП преобладают лица 20–30 лет, с хроническим рецидивирующим течением – 50–60 лет.

Примерно в 30% случаев возникновению ХВДП предшествует перенесенная инфекция или вакцинация, однако точно судить о связи инфекционного процесса и ХВДП сложно из-за нередко незаметного начала заболевания. У женщин причиной рецидива может быть беременность и, возможно, прием оральных контрацептивов.

Клинически ХВДП характеризуется симметричной симптоматикой (в дебюте симптоматика может быть асимметричной), обусловленной поражением периферических нервов и спинномозговых корешков с рецидивирующим, ступе-

необразным или неуклонно прогрессирующим течением. Начало заболевания незаметное, прогрессирование более чем у 60% больных медленное (недели, месяцы), у трети пациентов – более быстрое (дни, недели), с эпизодами обострений, с частичным или полным восстановлением утраченных функций в период ремиссий. При прогрессирующем течении ХВДП отмечается медленное нарастание симптомов, достигающее своего максимума после 2 месяцев и более от начала заболевания. Лишь у 16% больных заболевание характеризуется острым или подострым началом [24]. Особенно часто подобный дебют встречается в детской практике.

В классическом варианте ХВДП характеризуется мышечной слабостью и в дистальных, и в проксимальных отделах конечностей, выпадением чувствительности и парестезии. Несколько реже, чем парестезии, встречаются невропатические боли (жгучие, ноющие, сопровождающиеся неприятным эмоциональным компонентом). У большинства больных двигательные нарушения преобладают по своей выраженности над сенсорными, и собственно двигательные нарушения являются основной причиной инвалидизации. Слабость в ногах приводит к расстройствам ходьбы, вставания, подъема по лестнице, в руках – к трудностям при причесывании, попытках повернуть ключ в замочной скважине, выполнении мелких движений. Нарушения ходьбы у детей обычно носят более выраженный характер, чем у взрослых. Мышечный тонус может быть снижен. Также могут выявляться гипотрофии мышц и фасцикуляции.

Выпадают все виды чувствительности – и поверхностная, и глубокая, однако в большей степени страдают миелинизированные толстые волокна, обеспечивающие проприоцептивную и вибрационную чувствительность. Болевая и температурная чувствительность страдают в меньшей степени. Сенсорная симптоматика выражена в ногах больше, чем в руках. Развивается сенситивная атаксия различной выраженности, усугубляющая расстройства ходьбы, обусловленные парезом.

Как правило (более чем у 90% больных), отмечается гипо- или арефлексия, причем даже в тех областях, где отсутствует клинически явное снижение мышечной силы. В этой связи весьма любопытной представляется дискуссия, развернувшаяся на страницах журнала «Neurology» в середине 90-х годов прошлого века. S. Ellis [7],

рассматривая патогенез гипорефлексии, предположил, что этот феномен является по механизму своего возникновения не двигательным, обусловленным поражением нижнего мотонейрона, а чувствительным, связанным с нарушением проведения афферентной импульсации к спинальным нейронам по Ia-волокам. В этих условиях непосредственной причиной снижения (или отсутствия) глубоких рефлексов служит торможение, обусловленное вставочными спинальными интернейронами. Это объясняет возникновение гипорефлексии при воспалительных полиневропатиях, когда почти во всех случаях имеются поражение Ia-волокон и отсутствие гипорефлексии при чисто двигательных поражениях – вплоть до поздних стадий бокового амиотрофического склероза или миастении. Высказанное S. Ellis предположение вызвало резкую реакцию W. Landau [15]. Согласно точке зрения W. Landau [15], у человека критическое значение в возникновении глубоких рефлексов имеет сохранность мышечных веретен. Подтверждением этому служат и клинические данные – например, гипорефлексия может отмечаться еще на ранних стадиях первично мышечных поражений (полимиозит, миодистрофии), когда снижение мышечной силы минимально, а также почти всегда при моторных невропатиях – как аксональных, так и демиелинизирующих. Кроме того, гипорефлексия возникает при поражении корешков (спинная сухотка) и аксонов, а также верхнего мотонейрона (обширные полушарные инфаркты, спинальный шок).

При ХВДП краниальные нервы (глазодвигательные, лицевой, в редких случаях – бульбарная группа и кохлеовестибулярный) вовлекаются в патологический процесс от 2 до 30% случаев. По данным C. Bouchard et al. [1], среди 100 обследованных пациентов с ХВДП у 14 отмечалось поражение лицевого нерва (из них у 3 – тяжелая лицевая диплегия), у 2 – частичное и еще у 1 – полное поражение III п., у 5 – одностороннее поражение VI п., у 2 – нарушения глотания и дизартрия и еще у 2 – снижение слуха. Примерно у 7% больных развивается отек дисков зрительных нервов, что связано с внутричерепной гипертензией и высоким уровнем белка в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ). У некоторых больных возникают тремор (интенционный, постуральный), генез которого остается неясным, а также вегетативные нарушения. Возможно развитие ортостатической гипотензии, сопровождающейся головокружением, аритмии, синдрома

Горнера, а также расстройств функций тазовых органов. Последние были выявлены R. Sakakibara et al. [26] у 8 из 32 пациентов с ХВДП (в 25% случаев), которые проявлялись как задержкой мочеиспускания, так и императивными позывами и недержанием мочи. Уродинамическое исследование показало, что в их основе лежали неврогенные нарушения, приводящие к расстройству чувствительности мочевого пузыря, арефлексии и дисфункции наружного сфинктера. У 2 пациентов признаки гиперактивности детрузора, по мнению авторов, были обусловлены невральными ирритативными процессами, а не поражением структур центральной нервной системы (ЦНС). Подтверждением неврального генеза расстройств функций тазовых органов служат и клинико-нейровизуализационные сопоставления. Использование у пациентов с СГБ и ХВДП, у которых имелись недержание мочи и задержка мочеиспускания, МРТ с контрастным усилением парамагнетиком гадолинием позволило визуализировать очаги поражения конского хвоста и спинномозговых корешков на пояснично-крестцовом уровне [2, 20]. В дискуссии этих же авторов, опубликованной в 1995 г. в журнале «Neurology» [3, 21] подчеркивается, что эти изменения отмечаются не во всех случаях и они не специфичны для демиелинизирующих полиневропатий. P. Crino et al. [3], выделяя эту группу больных, высказали предположение о возможном воспалительном процессе, отеке и нарушении гематоневрального барьера как причине подобных МР-феноменов. С помощью МРТ можно визуализировать очаги демиелинизации периферических нервов, которые выглядят как зоны повышенной интенсивности сигнала в режимах T_2 - и протонной плотности. При этом в ряде случаев отмечается также накопление гадолиния, которое происходит в период обострения заболевания и исчезает при ремиссии на фоне терапии.

Длительность наличия симптомов, необходимая для постановки диагноза ХВДП, должна составлять, по мнению большинства экспертов, не менее 12 недель.

Гипертрофия периферических нервов и корешков встречается менее чем в 10% случаев, однако при развитии подобных изменений в местах потенциально опасных в плане компрессии могут возникать довольно выраженные расстройства, связанные, например, со сдавлением конского хвоста.

Варианты ХВДП

Спектр клинических нарушений при ХВДП довольно широк, причем подобные атипичные варианты в практической деятельности встречаются чаще, чем это ранее предполагалось. По некоторым данным, атипичные варианты составляют более 50% случаев ХВДП [16]. Выделяют несколько вариантов этого заболевания: мультифокальную (синдром Льюиса–Самнера), мультифокальную с поражением преимущественно верхних конечностей, сенсорный вариант, ХВДП у детей, с острым началом, с признаками поражения ЦНС. Также возможно развитие преимущественно аксонального варианта ХВДП. Существование некоторых из этих форм является предметом дискуссий.

Для **мультифокальной формы ХВДП (синдром Льюиса–Самнера)**, встречающейся в основном у больных в возрасте от 25 до 55 лет, характерно наличие асимметричной мышечной слабости, более выраженной в дистальных отделах конечностей, причем руки вовлекаются в патологический процесс чаще, чем ноги. Может поражаться диафрагмальный нерв, что приводит к дыхательным нарушениям. Сенсорные нарушения в дистальных отделах конечностей, как правило, носят легкий характер. Глубокие рефлексы снижены, причем не диффузно, симметрично, а асимметрично. Заболевание может носить различный характер прогрессирования (медленно-прогрессирующий или с эпизодами обострений и ремиссий).

При электрофизиологическом исследовании выявляются множественные блоки проведения, различной выраженности снижение скорости распространения возбуждения и увеличение дистальной латенции. В ЦСЖ отмечается умеренное увеличение уровня белка. При МРТ с высоким разрешением может визуализироваться увеличение в размерах плечевого сплетения. По данным гистологических исследований выявляются мультифокальные («пятнистые») участки демиелинизации периферических нервов в сочетании с признаками аксональной дегенерации.

Мультифокальная ХВДП с преимущественным поражением верхних конечностей встречается у больных от 15 до 75 лет и начинается с боли, которая сменяется слабостью, обусловленной поражением одного или нескольких нервов руки – с одной стороны или билатерально. Помимо своеобразного начала заболевания этот вариант ни по клиническим особенностям, ни

по данным электрофизиологических методов исследования не отличается от типичных случаев ХВДП, однако для него характерен меньший эффект от лечения [11]. Симптоматика (двигательная и чувствительная) выражена преимущественно в дистальных отделах рук и носит асимметричный характер. Течение заболевания может быть связано с прогрессированием нарушений, однако возможна стабилизация состояния или спонтанное восстановление. В ЦСЖ у 2/3 больных выявляется умеренное повышение уровня белка, а по данным ЭМГ – демиелинизация, которая может сочетаться с признаками поражения аксона.

Сенсорный вариант ХВДП, как следует из названия, проявляется преимущественно сенсорными расстройствами в виде снижения всех видов чувствительности и болей в дистальных отделах конечностей – при минимальной мышечной слабости, причем двигательные нарушения у значительной части больных могут отсутствовать. Электрофизиологически выявляются признаки демиелинизации с блоками проведения, причем эти изменения отмечаются и при исследовании двигательных волокон [17].

ХВДП у детей примерно в половине случаев развивается после перенесенной инфекции или вакцинации. Клинически этот вариант сходен либо с типичным вариантом ХВДП, либо протекает с поражением преимущественно верхних конечностей. В некоторых случаях у пациентов могут выявляться признаки поражения ЦНС. Прогностически благоприятнее случаи, начало которых протекает более остро; хуже прогноз для восстановления у пациентов, у которых отмечаются признаки аксонального поражения.

ХВДП с острым началом отличается от типичного варианта лишь более быстрым нарастанием двигательных и сенсорных расстройств в дебюте заболевания. Однако именно при этом варианте возникают значительные сложности дифференциальной диагностики с СГБ. Однако в отличие от СГБ, для больных этой категории нехарактерно наличие выраженных нарушений ходьбы или патологии краниальных нервов [24].

ХВДП с признаками поражения ЦНС встречается редко [29], хотя существует и иное мнение – от 5 до 30% пациентов с ХВДП имеют церебральные нарушения [14]. По некоторым данным, изменения зрительных вызванных потенциалов выявляются у 50% больных с ХВДП [14]. Еще в 1975 г. P. Dyck et al. [6] подчеркивали, что хотя основой патологического процесса при ХВДП

является поражение спинномозговых корешков и проксимальных отделов периферических нервов, однако изменения могут затрагивать также церебральные и спинальные структуры. Клинически этот вариант может протекать с наличием пирамидной рефлекторной симптоматики в сочетании с невритом зрительного нерва, межъядерной офтальмоopleгией и мозжечковыми нарушениями, что заставляет предполагать не только периферическую, но и центральную демиелинизацию и делает сложным дифференциальную диагностику, в первую очередь с рассеянным склерозом. По данным С. Bouchard et al. [1], течение ХВДП с обострениями отмечается в 14% случаев, прогрессирующее течение – в 45%. Симптоматика со стороны ЦНС (мозжечковые нарушения, гиперрефлексия, патологические пирамидные рефлексы) выявлялась у 5 из 100 вошедших в исследование больных. Помимо этого, у 13 больных имелась сенситивная атаксия, у 7 – постуральный тремор.

S. Horowitz [13], рассматривая случаи сочетания периферической и центральной демиелинизации, отметил гетерогенность больных этой группы – в одних случаях имеется превалирование центральных нарушений, в значительной мере сходных с клиникой рассеянного склероза, и субклинических признаков полиневропатии, в других – периферических расстройств при менее значительной центральной демиелинизации. Также возможно параллельное вовлечение в патологический процесс центральных и периферических структур. Все это не исключает общность патогенетических механизмов, проявляющихся столь клинически различающимися расстройствами. У пациентов с рассеянным склерозом может выявляться симптоматика, обусловленная поражением периферической нервной системы, хотя эти нарушения и не являются характерными для данного заболевания. При этом возможно возникновение как полиневропатии через несколько лет после дебюта рассеянного склероза, так и обратная ситуация – развитие рассеянного склероза у пациента, длительное время имевшего полиневропатию [9]. Среди четырех подтвержденных на аутопсии случаев рассеянного склероза, сопровождавшихся патогистологическими признаками гипертрофической полиневропатии, которые приведены в статье W. Schoene et al. [28], в одном случае при жизни доминировали симптомы полиневропатии (выпадение глубоких рефлексов, расширенные фиксированные зрачки с нарушением аккомодации,

глухота, очень высокий уровень белка в ЦСЖ), а в двух случаях имелись легкие полиневропатические расстройства в рефлекторной и чувствительной сферах. Любопытно заметить, что в литературе имеется описание 2 случаев сочетания рассеянного склероза и томакулезной невропатии (от лат. “*tomasula*” – колбаска; характерные утолщения миелина), подтвержденной гистологически и представленной в виде хронической дистальной сенсомоторной полиневропатии [5].

I. Ormerod et al. [19] подчеркивают, что несмотря на редкое наличие клинических симптомов поражения ЦНС у пациентов с ХВДП, параклинические признаки этого поражения (по данным МРТ головного мозга и магнитной стимуляции) выявляются существенно чаще. Среди вошедших в это исследование 30 больных с ХВДП признаки поражения ЦНС имелись у 6: у 2 – патологический рефлекс Бабинского, по одному случаю – поражение ствола головного мозга, нистагм, проводниковые расстройства чувствительности и гиперрефлексия. При этом авторы обнаружили МР-очаги в головном мозге в половине случаев ХВДП, а изменение центрального времени проведения двигательного сигнала – в трети случаев. Объяснить возрастными различиями наличие очагов на МРТ в этом исследовании было нельзя, так как среди 14 больных с очагами 9 были моложе 50 лет, а 5 – старше 50 лет. Следует подчеркнуть, что в этом исследовании какого-либо отбора больных не было.

Среди вошедших в исследование, проведенное T. Feasby et al. [8], 19 больных с ХВДП лишь у одного имелись (помимо периферических расстройств) через 7 лет после начала заболевания симптомы поражения ЦНС – проводниковые расстройства чувствительности, повышение мышечного тонуса в ногах и рефлекс Бабинского с двух сторон. По данным МРТ, в 2 случаях из 19 визуализировались единичные небольшие субкортикальные очаги повышенной интенсивности сигнала в T2-режиме и в 7 – множественные очаги. Характер этих очагов, скорее, был сосудистым. Так, в 5 наблюдениях (все эти больные были старше 55 лет) очаги локализовались не перивентрикулярно, а субкортикально и были сходны с очагами, выявляемыми у пожилых клинически здоровых лиц. Еще в одном случае имелась постинсультная киста и у одной пациентки 38 лет – 2 небольших субкортикальных очага. В этом последнем случае каких-либо клинических или параклинических данных, подозрительных

в отношении рассеянного склероза, не было. S. Hawke et al. [12] при ХВДП выявили очаги с помощью МРТ у 1 из 10 пациентов в возрасте до 50 лет и у 5 из 16 – старше 50 лет. Полученные результаты позволили T. Feasby et al. [8] сделать вывод, что если в исследование включают не специально отобранные случаи, то для ХВДП нехарактерно наличие сходных с рассеянным склерозом изменений на магнитно-резонансных томограммах. Однако значительно чаще (до 100% случаев) с помощью МРТ визуализируются очаги в белом веществе головного мозга в специально отобранных группах больных с ХВДП и клиническими признаками центральной демиелинизации, обусловленными сосуществующим с ХВДП рассеянным склерозом [18, 30]. Интерпретировать эти результаты необходимо с определенной осторожностью, поскольку, например, в исследовании J. Mendell et al. [18] у пациентов с ХВДП и очагами была не только большая длительность заболевания, но и более пожилой возраст.

P. Thomas et al. [30] приводят описание 6 случаев ХВДП, подтвержденных результатами электрофизиологических методов исследования и данными биопсии. В 5 случаях из 6 отмечалось значительное повышение уровня белка в ЦСЖ, в одном – это повышение было на верхней границе нормы. У всех больных имелись клинические признаки многоочагового поражения ЦНС – неврит зрительного нерва, межъядерная офтальмоплегия, мозжечковая и пирамидная симптоматика, а поражение ЦНС было подтверждено параклиническими методами исследования – исследованием вызванных потенциалов и МРТ. Авторы подчеркивают, что во всех случаях можно было диагностировать клинически определенный рассеянный склероз, хотя олигоклональные антитела в ЦСЖ были выявлены только в 2 из 6 случаев, и ни в одном наблюдении не было патоморфологического подтверждения рассеянного склероза.

M. Rubin et al. [23] приводят описание 2 случаев сочетания рассеянного склероза и демиелинизирующей полиневропатии. У одного пациента клинические признаки полиневропатии отмечались за 12 лет до появления первых признаков рассеянного склероза. У второго больного уже в дебюте рассеянного склероза имелись также параклинические признаки периферической демиелинизации и аксонопатии. В обоих случаях повреждение периферических нервов подтверждалось данными электромиографического исследования и результатами биопсии. Авторы подчеркивают,

что иные причины центральной демиелинизации (помимо рассеянного склероза) – аденолейкодистрофия, метахроматическая лейкодистрофия, болезнь Краббе – в этих случаях были исключены. Рассматривая периферическую демиелинизацию как своеобразный, крайне редкий признак рассеянного склероза, М. Rubin et al. [23] не исключают и других объяснений имевшихся у больных нарушений – возникновение идиопатической формы ХВДП у пациентов с рассеянным склерозом, а также возможности наличия отдельной нозологической формы, проявляющейся центральной и периферической демиелинизацией. Сходные предположения высказывают J. Mendell и et al. [18] и М. Quesada et al. [22]. Предполагается, что в основе патогенеза поражения ЦНС при ХВДП – и периферической демиелинизации при рассеянном склерозе – может лежать сходство иммунных нарушений при этих двух разных заболеваниях [9, 19, 30].

Хроническая моторная аксональная невропатия по своим клиническим особенностям во многом напоминает болезнь двигательного нейрона. Дифференциальная диагностика особенно сложна при отсутствии у больных с этим типом полиневропатии блоков проведения или повышенных титров GM1-антител. К. Gorson et al. [10], приводя описание патологически подтвержденного случая хронической моторной аксональной невропатии, подчеркивают отсутствие изменений спинного мозга (кроме хроматолиза двигательных нейронов) при наличии истончения и потери аксонов только передних корешков в сочетании с периневральной и периваскулярной лимфоцитарной инфильтрацией спинномозговых корешков и смешанных нервов.

Дифференциальная диагностика при ХВДП проводится с острой воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатией, наследственными формами сенсомоторных невропатий, паранеопластической невропатией, невропатиями при заболеваниях соединительной ткани.

Параклиническое обследование при ХВДП

Обычные анализы крови и мочи существенной диагностической значимости при ХВДП не имеют, однако результаты помогают исключить некоторые другие варианты полиневропатии. При анализе ЦСЖ более чем в 90% случаев выявляется повышение уровня белка при отсутствии плеоцитоза. Увеличение количества клеток в ЦСЖ более 10 кл./мкл свидетельствует против этого

диагноза (исключение составляет синдром ХВДП при СПИДе и нейроборрелиозе, при котором может выявляться плеоцитоз до 50 кл./мкл.). Уровень белка в ЦСЖ часто повышен до 0,60 г/л и более, особенно в период рецидивов. Однако у небольшой части больных ХВДП этот показатель может быть в пределах нормы. При анализе ЦСЖ могут выявляться олигоклональные антитела, что особенно характерно для пациентов с ХВДП, имеющих также клинические и МРТ-признаки вовлечения в патологический процесс белого вещества ЦНС.

Электрофизиологическое исследование при ХВДП помогает подтвердить наличие демиелинизации периферических нервов и корешков. В типичных случаях выявляется снижение скорости распространения возбуждения по нервным волокнам (менее 70-80% от нижней границы нормы) и наличие блоков проведения. Снижается амплитуда двигательного потенциала, а также увеличиваются дистальная латентность и латентность F-волны. Причем на ранней стадии заболевания или при селективном вовлечении в патологический процесс спинномозговых корешков изменения F-волны могут быть единственным патологическим признаком, выявленным при электрофизиологическом исследовании.

При микроскопическом исследовании биоптата n.suralis при ХВДП демиелинизирующего или смешанного – демиелинизирующего и аксонального – типов выявляются потеря нервных волокон, наличие демиелинизированных или гипомиелинизированных волокон и изменений по типу «луковичных головок», свидетельствующих о процессах ремиелинизации, а также легкая или умеренная (редко – выраженная) аксональная дегенерация, отек эндоневрия, воспалительные изменения (которые менее выражены, чем это бывает при васкулитах), наличие макрофагов вокруг сосудов эндоневрия.

При МРТ-исследовании с контрастированием у больных ХВДП может выявляться накопление контраста в области конского хвоста или стволов периферических нервов, что отражает наличие нарушений гематоневрального барьера. В некоторых случаях можно визуализировать увеличенные в размерах спинномозговые корешки и периферические нервы. При МРТ также могут выявляться сходные с рассеянным склерозом очаги демиелинизации в полушариях головного мозга.

Течение и прогноз при ХВДП

Течение ХВДП характеризуется значительной вариабельностью. Полное восстановление отмечается редко, однако у 50–65% больных резидуальные неврологические расстройства не выражены и не сказываются существенно на качестве жизни. У 30–40% больных наблюдается умеренная, а у 10% – значительная инвалидизация. Прогноз хуже у больных с прогрессирующим течением, с признаками вовлечения в патологический процесс не только периферической, но и ЦНС, а также с более существенным повреждением аксонов. Причинами летального исхода могут быть интеркуррентные инфекции, тромбоэмболия легочной артерии или сепсис.

ЛИТЕРАТУРА

1. Bouchard C., Lacroix C., Plante V. et al. Clinicopathologic findings and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Neurology*. 1999. Vol. 52, N.3. P. 498–503.
2. Crino P.B., Zimmerman R., Laskowitz D. et al. Magnetic resonance imaging of the cauda equina in Guillain-Barre syndrome // *Neurology*. 1994. Vol. 44, N.7. P. 1334–1336.
3. Crino P.B., Zimmerman R., Laskowitz D. et al. MRI in Guillain-Barre syndrome // *Neurology*. 1995. Vol.45, N.5. P. 1024–1025.
4. Czaplinski A., Steck A.J. Immune mediated neuropathies: An update on therapeutic strategies // *J. Neurol.* 2004. Vol.251. P. 127–137.
5. Drulovic J., Dozic S., Levic Z. et al. Unusual association of multiple sclerosis and tomaculous neuropathy // *J. Neurol. Sci.* 1998. Vol.157. P. 217–222.
6. Dyck P.J., Lais A.C., Otha M. et al. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy // *Mayo Clin. Proc.* 1975. Vol. 50. P. 621–637.
7. Ellis S.J. Is hyporeflexia a lower motor neuron sign? // *Neurology*. 1994. Vol.44. P. 2416.
8. Feasby T.E., Hahn A.F., Koopman W.J., Lee D.H. Central lesions in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: An MRI study // *Neurology*. 1990. Vol.40. P. 476–478.
9. Forrester C., Lascelles R.G. Association between polyneuritis and multiple sclerosis // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1979. Vol.42. P. 864–866.
10. Gorson K.C., Ropper A.H., Adelman L.S. et al. Chronic motor axonal neuropathy: pathological evidence of inflammatory polyradiculoneuropathy // *Muscle Nerve*. 1999. Vol. 22, N.2. P. 266–270.
11. Gorson K.C., Ropper A.H., Weinberg D.H. Upper limb predominant, multifocal chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Muscle Nerve*. 1999. Vol.22, N.6. P. 758–765.
12. Hawke S.H.B., Hallinan J.M., McLeod J.G. Cranial magnetic resonance imaging in chronic demyelinating polyneuropathy // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1990. Vol.53. P. 794–796.
13. Horowitz S.H. The idiopathic polyradiculoneuropathies: a historical guide to an understanding of the clinical syndromes // *Acta Neurol. Scand.* 1989. Vol.80. P. 369–386.
14. Koller H., Kieseier B.C., Jander S., Hartung H.-P. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *New Engl. J. Med.* 2005. Vol.352. P. 1343–1356.
15. Landau W.M. Is hyporeflexia a lower motor neuron sign? // *Neurology*. 1994. Vol. 44. P. 2416–2417.
16. Latov N. Diagnosis of CIDP // *Neurology*. 2002. Vol.59. P. S2–S6.
17. Lewis R.A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and other immune-mediated demyelinating neuropathies // *Seminars in Neurology*. 2005. Vol. 25. P. 217–228.
18. Mendell J.R., Kolkin S., Kissel J.T. et al. Evidence for central nervous system demyelination in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy // *Neurology*. 1987. Vol. 37. P. 1291–1294.
19. Ormerod I.E.C., Waddy H.M., Kermod A.G. et al. Involvement of the central nervous system in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a clinical, electrophysiological and magnetic resonance imaging study // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1990. Vol.53. P. 789–793.
20. Perry J.R., Fung A., Poon P., Bayer N. Magnetic resonance imaging of nerve root inflammation in the Guillain-Barre syndrome // *Neuroradiology*. 1994. Vol.36, № 2. P. 139–140.
21. Perry J.R. MRI in Guillain-Barre syndrome // *Neurology*. 1995. Vol.45, № 5. P. 1024.
22. Quesada M.A., Izquierdo G., Bautista J., Chinchon I. Polineuropatia cronica desmielinizante asociada a esclerosis multiple. Un paciente y dos enfermedades // *Rev. Neurol.* 1995. Vol.23. P. 1053–1055.
23. Rubin M., Karpati G., Carpenter S. Combined central and peripheral myelinopathy // *Neurology*. 1987. Vol. 87. P. 1287–1290.
24. Ruts L., Drenthen J., Jacobs B.C. et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barre syndrome: A prospective study // *Neurology*. 2010. Vol. 74. P. 1680–1686.
25. Said G. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy // *J. Neurol.* 2002. Vol.249. P. 245–253.
26. Sakakibara R., Hattori T., Kuwabara S. et al. Micturitional disturbance in patients with inflammatory demyelinating polyneuropathy // *Neurology*. 1998. Vol.50, № 4. P. 1179–1182.
27. Sander H.W., Latov N. Research criteria for defining patients with CIDP // *Neurology*. 2003. Vol.60. P. S8–S15.
28. Schoene W.C., Carpenter S., Behan P.O., Geschwind N. “Onion bulb” formations in the central and peripheral nervous system in association with multiple sclerosis and hypertrophic polyneuropathy // *Brain*. 1977. Vol.100. P. 755–773.
29. Swash M., Schwartz M. Neuromuscular Disease. A practical approach to diagnosis and management. Second Edition. London etc.: Springer-Verlag, 1988. 456 p.
30. Thomas P.K., Walker R.W.H., Rudge P. et al. Chronic demyelinating peripheral neuropathy associated with multifocal central nervous system demyelination // *Brain*. 1987. Vol.110, part 1. P. 53–76.
31. van Doorn P.A. Treatment of Guillain-Barre syndrome and CIDP // *J. Periph. Nerv. Syst.* 2005. Vol.10. P. 113–127.

Поступила 25.11.13.