Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови

Версія цього документу для друку: http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00781&format=pdf

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00781. Полінейропатії

Автори: Esa Mervaala, Mari Auranen, Juhani V.Partanen
Редактори оригінального тексту: -
Дата останнього оновлення: 2014-06-03

Основні положення

- Зазвичай симетричне ураження периферичних нервів (моторних і сенсорних) та/або автономної нервової системи
- Етіологія включає фактор, що викликає пошкодження периферичних нервів.
    - Найпоширенішими причинами полінейропатії є цукровий діабет, вживання алкоголю, гіпотиреоз і дефіцит вітаміну B_{12}. Полінейропатія також може розвинутись у пацієнтів відділень інтенсивної терапії. Інші причини зустрічаються рідко.
- Якщо етіологія відома, пацієнт може лікуватися в умовах закладу первинної медичної допомоги. Якщо етіологія залишається невизначеною і симптоми швидко прогресують, необхідно направити пацієнта до спеціалізованої клініки.
- Електронейроміографія (ЕНМГ) є основним методом діагностики, що також може використовуватись для моніторингу прогресування захворювання.
- Лікування спрямоване на основну причину: успішна етіологічна терапія може зупинити прогресування захворювання. Призначається також симптоматичне лікування.

Діагностика

- Наступні дослідження можуть бути виконані в умовах первинної медичної допомоги: рівень глюкози крові, тест толерантності до глюкози, за необхідності, загальний аналіз крові з підрахунком кількості тромбоцитів, плазмовий рівень вітаміну B_{12}-ТС2 (зв'язаний транскобаламін), ШОЕ, рівень глутамілтрансферази плазми, сироватковий ТТГ, рівень креатиніну сироватки.

  Коментар експерта. Обсяг досліджень на первинній медичній допомозі визначений Порядком надання первинної медичної допомоги, затвердженим наказом МОЗ України від 19.03.2018 №504 http://moz.gov.ua/article/ministry-mandates/nakaz-moz-ukraini-vid-19032018--504-pro-zatverdzhennja-porjadku-nadannja-pervinnoi-medichnoi-dopomogi

- Якщо етіологія не може бути визначена на основі анамнезу [настанова 00778|Периферичні нейропатії: ...] та скринінгових досліджень, пацієнт має бути направлений на консультацію до невролога.
- Діагноз підтверджується ЕНМГ. Це також є джерелом інформації щодо типу і тяжкості полінейропатії.
- Для діагностики нейропатії дрібних волокон досліджують пороги для гарячих і холодних подразників (кількісне сенсорне дослідження), а також використовують панч-біопсію шкіри для визначення кількості дрібних нервових волокон.
- Молекулярно-генетичне дослідження використовується для прицільної діагностики спадкових полінейропатій (див. Спадкові полінейропатії нижче).
- Підозра на полінейропатію, що має запальний характер, асоційована із хворобою накопичення та/або швидко прогресує, є показанням для виконання біопсії нерва (литкового нерва) або м'яза.
- Приблизно у 25% пацієнтів навіть ретельне клінічне обстеження не дозволяє визначити етіологію захворювання.

Токсичні нейропатії

Алкогольна полінейропатія

- Найпоширеніша з усіх токсичних полінейропатій

- Клінічно підтверджується у приблизно 20% осіб, що зловживають алкоголем; крім того, у близько 30% має субклінічний перебіг (тобто патологічні зміни виявляються лише при ЕНМГ)
- Гостра полінейропатія розвивається під час тяжких запоїв у дистальних відділах кінцівок, часто спочатку в ногах. Симптоми включають виражені гіпералгезії, еритему та іноді набряки, що може заважати ході.
- Типовими ознаками на ЕНМГ є сенсорно-моторна полінейропатія. У легких випадках домінують сенсорні симптоми (печіння у стопах, болісні парестезії), у той час як більш важкі стани включають також рухові порушення.
- У випадку хронічної полінейропатії прогресування захворювання та відновлення після нього відбуваються впродовж тривалого проміжку часу.
- Лікування полягає у відмові від алкоголю та призначенні вітамінів групи В [настанова 00800|Неврологічні розлади і а…].

Полінейропатія, викликана дією важких металів і розчинників

- Вплив миш'яку, свинцю, талію, ртуті та золота може спричинити клінічні прояви полінейропатії.
- Розчинники, такі як гексан у клеях, МБК (метил бутил кетон) у фарбах і шеллаках та акриламід, що використовується у виробництві крейдованого паперу, можуть викликати полінейропатію внаслідок контакту з ними на робочому місці або навмисному вдиханні. Інші причини — це дисульфід вуглецю та органофосфати.

Медикаментозна полінейропатія

- Численні цитотоксичні препарати (особливо цисплатин, вінкристин та таксани) можуть спричинити периферичну нейропатію.
- Полінейропатії, спричинені нітрофурантоїном та гідразидом ізонікотинової кислоти (ГІНК), є відносно поширеними проблемами. Спочатку полінейропатії, викликані ГІНК, зазвичай характеризуються наявністю болю.
- Прийом дисульфіраму (Antabuse®) може спричинити нейропатію, що може бути пов'язана зі зловживанням алкоголем.

- Піридоксин (вітамін B_6) у великих дозах може викликати полінейропатію (переважають сенсорні симптоми). Це може утруднювати діагностику, оскільки пацієнтам із полінейропатією призначаються вітаміни групи В, при цьому специфічна етіологія не враховується.
- Інші причини включають, наприклад, прийом статинів, хлорамфеніколу, кліохінолу, дапсону, метронідазолу, деяких антиаритмічних препаратів (аміодарон, пропафенон), хлорпротиксену та зальцитабіну (антиретровірусний препарат).

Метаболічні нейропатії

Діабетична нейропатія

- Див. [настанова 00495|Діабетична нейропатія].

Уремічна полінейропатія

- Часте ускладнення ниркової недостатності, яке виникає приблизно у 25% пацієнтів. Ефективним методом лікування є гемодіаліз.
- Цей стан відрізняється від інших метаболічних нейропатій тим, що моторні та сенсорні розлади виражені однаково (тобто сенсорні симптоми не домінують).

Полінейропатія, пов'язана з дефіцитом вітамінів

- Дефіцит вітаміну B_{12} (перніціозна анемія) зустрічається найчастіше.
- Доцільнішим є визначення біологічно активної форми вітаміну B_{12} (B_{12}-ТС2), ніж загальної концентрації вітаміну B_{12}.
- Важливо поцікавитися особливостями харчування пацієнта і розглянути можливість дефіциту вітаміну B_{12}, якщо, наприклад, пацієнт є вегетаріанцем.
- Лікування дефіциту B_{12} частково послаблює симптоми приблизно через рік.
- У осіб, що зловживають алкоголем, у західних країнах була виявлена пелагра, причиною якої є дефіцит нікотинової кислоти або триптофану. Крім того, дефіцит піридоксину (B_6), тіаміну (B_1) або токоферолу (Е) зрідка може викликати полінейропатію. Нейропатія після гастропластики також може бути спричинена дефіцитом вітамінів.

- Целіакія може супроводжуватися аксональною полінейропатією з переважанням порушень чутливості.

Полінейропатія у випадку гіпотиреозу

- Цей стан в основному виражається як мононейропатія (= зап'ястковий тунельний синдром, часто двобічний).
- Сенсорна полінейропатія — це найпоширеніший периферичний нервовий розлад, пов'язаний з гіпотиреозом.
- Лікування гіпотиреозу може повністю ліквідувати клінічні прояви нейропатії.

Полінейропатія при гострій порфирії

- Клінічними проявами є гострий біль у животі, психіатричні симптоми і периферична нейропатія.
- У пацієнта, як правило, спостерігається гострий млявий моторний параліч і відсутність сухожильних рефлексів.

Паранеопластична полінейропатія

- У чоловіків цей стан, як правило, пов'язаний з раком легенів, у жінок — з раком молочної залози.
- У випадку виявлення підгострої сенсорної аксональної полінейропатії необхідний прицільний пошук ознак онкологічного захворювання.
- При паранеопластичних нейропатіях концентрація білка в цереброспінальній рідині часто збільшується.
- Моторна нейропатія може виникати при парапротеїнеміях, лейкозах та мієломі.

Спадкові полінейропатії

- Спадкові нейропатії є одними з найбільш поширених спадкових неврологічних захворювань.
- Поширеність 1:2 500
- Необхідний ретельний збір сімейного анамнезу.
- Значна частина цих нейропатій успадковується за аутосомно-домінантним типом.

- Використання молекулярно-генетичних методів діагностики може бути доцільним у випадку більшості спадкових нейропатій.
- Крім зазначених нижче захворювань є й інші, рідкісні сенсорно-моторні або сенсорні нейропатії, наприклад, спадковий амілоїдоз гельсоліну, що є частиною Фінської спадкової хвороби.

Спадкові моторні та сенсорні нейропатії [доказ 06017|A]

- Тип 1: демієлінізуюча форма хвороби Шарко-Марі-Тута (ШМТ 1)
  - М'язова слабкість, більш виражена в перонеальній групі м'язів, атрофія м'язів дистальних відділів кінцівок і високе дугове склепіння стопи з дитинства
  - Симптоми різної тяжкості.
  - ЕНМГ демонструє значне зменшення швидкості провідності рухового нерва.
  - Тип успадкування аутосомно-домінантний; як правило, захворювання викликане дуплікацією в гені PMP22.
- Тип 2: аксональна форма хвороби Шарко-Марі-Тута (ШМТ 2)
  - М’язова слабкість часто розвивається пізніше, ніж у випадку 1 типу.
  - Характерні деформації стоп.
  - На ЕНМГ визначається аксональне пошкодження і хронічна денервація.
    - Є цілий ряд генів, дефекти яких лежать в основі захворювання; у Фінляндії, наприклад, дефект гена GDAP1.
  - Захворюваннями, які слід враховувати при диференційній діагностиці є, наприклад, дистальні міопатії та особливо дистрофія тибіальних м'язів; у випадку цих станів швидкість нервової провідності є нормальною [настанова 00794|Спадкові міопатії].

Синдром крихкого нерва

- Рецидивуючі парези і парестезії, спричинені крихкістю мієлінової оболонки
- Швидкість нервової провідності знижена, особливо в зонах ураження нерва
- Тип успадкування — аутосомно-домінантний; зазвичай причиною є делеція в гені PMP22.

Полінейропатії при імунологічних розладах

Гострий поліradикуліт = синдром Гійєна-Барре

- Висхідна м'язова слабкість і оніміння розвивається гостро у період від декількох днів до декількох тижнів. За наявності підозри на це захворювання, пацієнт повинен бути негайно направлений на госпіталізацію [настанова 00796|Синдром Гієна-Барре (пол…].
- Існує кілька типів хронічних запальних полінейропатій: демієлінізуюча і аксональна, а також моторна і сенсорна. Діагноз ґрунтується на результатах ЕНМГ і виявленні антитіл (антигангліозидні антитіла), при цьому дослідження повинні виконуватись у закладах спеціалізованої медичної допомоги.

Нейропатія у ВІЛ-інфікованих

- Початкові симптоми у 10–30% ВІЛ-інфікованих пацієнтів проявляються з боку центральної або периферичної нервової системи.
- Різні види нейропатій, які виявляються при ВІЛ-інфекції та СНІДі, і включають:
    - Дистальна больова сенсорна полінейропатія
    - Множинні мононейропатії
    - Прогресуючий поліradикуліт (Гійєна-Барре)
    - Хронічні розлади за типом синдрому Гійєна-Барре.
- Крім того, нейропатії можуть викликати інші віруси (цитомегаловірус, віруси герпесу, гепатиту В і С).

Мультифокальна моторна нейропатія

- Мультифокальна моторна нейропатія (ММН) — це рідкісне імуноопосередковане захворювання, що зазвичай проявляється як прогресуюча асиметрична м'язова слабкість у кінцівках.
- Діагноз насамперед ґрунтується на типовій клінічній картині та на висновках ЕНМГ.
- Факторами, що свідчать на користь діагнозу, є підвищена концентрація білка цереброспінальної рідини та виявлення антигангліозидних антитіл у сироватці крові.

- Феномен блокування проведення вважається основним критерієм ЕНМГ; це блок проведення нервових імпульсів за межі типової локалізації защемлення нервів через їх демієлінізацію.
- У деяких випадках важко диференціювати ММН від хвороби моторних нейронів.
- Пацієнтів слід направити на консультацію до невролога. Внутрішньовенний імуноглобулін зазвичай полегшує симптоми [доказ 04873|С].

Нейропатія при Лайм-бореліозі

- Див. [настанова 00031|Лайм-бореліоз (ЛБ)].
- Початкові симптоми, такі як парези або болісні радикуліти, можуть походити з периферичної нервової системи.
- Це, як правило, підгостра сенсорно-моторна полінейропатія.
- Іноді виникають симптоми, пов'язані з мононевритом (найчастіше це парез лицевого нерва [настанова 00785|Периферичний парез лицев…], який може бути білатеральним, але також зустрічається, наприклад, парез малогомілкового нерва).
- Болісна радикулопатія або поліradикуліт
- Крім того, багато інших бактерій та паразитів (збудники дифтерії, прокази, трипаносоми) можуть викликати нейропатії.

Полінейропатія при парапротеїнеміях

- Доброякісна парапотеїнемія або мієлома може бути пов'язана з сенсорно-моторною полінейропатією, викликаною зв'язуванням білків у периферичному нерві.
- Якщо ці стани викликають виражені симптоми, слід призначити імуносупресивну терапію (кортикостероїди або цитостатики) або у важких випадках плазмаферез.

Полінейропатії при васкулітах і системних захворюваннях сполучної тканини

- Для нейропатій, викликаних васкулітом, характерні односторонні симптоми (як правило, в нижніх кінцівках).

- Системний червоний вовчак може бути пов'язаний з багатьма типами нейропатій, подібних до синдрому Гійєна-Барре або з дистальною сенсорно-моторною полінейропатією.
- Крім мононевропатії, синдром Шегрена може супроводжуватися дистальною сенсорно-моторною полінейропатією.
- Змішані захворювання сполучної тканини (ЗЗСТ) або саркоїдоз також можуть викликати нейропатії.

Лікування, прогноз та подальше ведення пацієнтів із полінейропатіями [доказ 01239|D] [доказ 00589|D] [доказ 01366|C] [доказ 04220|D] [доказ 04572|C] [доказ 06171|D]

- Етіологія має вирішальне значення у призначенні лікування і визначенні прогнозу. Лікування спрямоване на основну причину.
- Симптоматична терапія застосовується для лікування нейропатичного болю

  Коментар експерта. В Україні наявні медико-технологічні документи за темою Хронічний больовий синдром http://mtd.dec.gov.ua/index.php/uk/haluzevi-standarty-ta-klinichni-nastanovy/item/30-khronichnyi-bolovyi-syndrom
- Контроль ЕНМГ для моніторингу полінейропатії не повинен призначатися надто часто, тому що зміни в клінічних симптомах передують змінам на ЕНМГ. Рекомендований інтервал між дослідженнями становить приблизно 6 місяців.

Лікування нейропатичного болю [доказ 04707|A]

- У випадку *ноцицептивного болю*, викликаному пошкодженням тканин, чутливих до болю, безпосередньо нерви залишаються інтактними. Терапія, спрямована на усунення основної причини захворювання, дозволяє зменшити біль і може поєднуватися з призначенням протизапальних препаратів.
- Нейропатичний біль вказує на пошкодження безпосередньо в нервовій тканині.
    - Тупий біль, гіпералгезія, біль, що заважає сну: амітриптилін або нортриптилін, спочатку 10–25 мг на добу (увечері), зі збільшенням впродовж 2–3 тижнів до 100 мг на добу.

      Коментар експерта. Лікарський засіб нортриптилін станом на 12.03.2019 в Україні не зареєстрований

    - Альтернативними препаратами є прегабалін, габапентин, і болезаспокійливі антидепресанти класу СІЗЗСН (наприклад, венлафаксин і дулоксетин).
    - Біль, що нагадує удар електричним струмом або прострілюючий біль: карбамазепін до 200 мг × 2–3 (збільшення дози 100 мг на 3 дні)
- Див. також Хронічний біль [настанова 00931|Хронічний біль].

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [пов'язані 00285|Polyneuropathies – Relat…]
- Інтернет-ресурси [пов'язані 00285|Polyneuropathies – Relat…]
- Література [пов'язані 00285|Polyneuropathies – Relat…]

Настанови

- Настанова 00778. Периферичні нейропатії: обстеження пацієнта.
- Настанова 00800. Неврологічні розлади і алкоголь.
- Настанова 00495. Діабетична нейропатія.
- Настанова 00794. Спадкові міопатії.
- Настанова 00796. Синдром Гієна-Барре (поліradикулоневрит).
- Настанова 00031. Лайм-бореліоз (ЛБ).
- Настанова 00785. Периферичний парез лицевого нерва.
- Настанова 00931. Хронічний біль.

Доказові огляди Duodecim

- Доказовий огляд 06017. Ascorbic acid for the treatment of Charcot-Marie-Tooth disease.
  Дата оновлення: 2016-03-10
  Рівень доказовості: A
  Резюме: Ascorbic acid does not improve the course of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A in adults or children.
- Доказовий огляд 04873. Intravenous immunoglobulin for multifocal motor neuropathy.
  Дата оновлення: 2011-09-27
  Рівень доказовості: C
  Резюме: Intravenous immunoglobulin (IVIg) may have a beneficial effect on strength in patients with multifocal motor neuropathy.

- Доказовий огляд 01239. Immunosuppressive treatment for multifocal motor neuropathy.
  Дата оновлення: 2015-05-26
  Рівень доказовості: D
  Резюме: In multifocal motor neuropathy mycophenolate mofetil might possibly not be beneficial. There is no evidence from randomised controlled trials of other immunosuppressive treatments.
- Доказовий огляд 00589. Corticosteroids for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy.
  Дата оновлення: 2017-10-12
  Рівень доказовості: D
  Резюме: Corticosteroids seem to have limited effect in the short term in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP). Standard-dose daily oral corticosteroid (prednisolone) seems to be as beneficial as high-dose oral corticosteroid (dexamethasone), although the evidence is insufficient.
- Доказовий огляд 01366. Intravenous immunoglobulin (IVIg) for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP).
  Дата оновлення: 2014-04-01
  Рівень доказовості: C
  Резюме: Intravenous immunoglobulin (IVIg) may improve disability in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP), having probably similar efficacy to plasma exchange and oral prednisolone.
- Доказовий огляд 04220. Azathioprine, interferon beta-1a or methotrexate for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy.
  Дата оновлення: 2017-06-13
  Рівень доказовості: D
  Резюме: There is insufficient evidence to decide whether azathioprine, interferon beta or methotrexate are beneficial in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP).
- Доказовий огляд 04572. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy.
  Дата оновлення: 2015-10-23
  Рівень доказовості: C
  Резюме: Plasma exchange may provide significant short-term benefit for patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy but rapid deterioration may occur afterwards.
- Доказовий огляд 06171. Immunotherapy for IgM anti-myelin-associated glycoprotein paraprotein-associated peripheral neuropathies.
  Дата оновлення: 2008-09-01
  Рівень доказовості: D
  Резюме: There is insufficient evidence on longer-term benefits of immunotherapies in anti-myelin associated glycoprotein paraproteinaemic peripheral neuropathy.
- Доказовий огляд 04707. Venlafaxine in the treatment of neuropathic pain.
  Дата оновлення: 2005-02-08
  Рівень доказовості: A
  Резюме: Venlafaxine is effective in the treatment of different kinds of neuropathic pain, with a significantly better side-effects profile than tricyclic antidepressants.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical

Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00781 Ключ сортування: 036.072 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англомовного оригіналу: 2014-06-03

Автор(и): Esa MervaalaMari AuranenJuhani V.Partanen Редактор(и): Sari Atula Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Neurology Internal medicine Genetics

Ключові слова індексу
mesh: Polyneuropathies mesh: Acute polyneuropathy mesh: Alcoholic Neuropathy mesh: Drug-induced polyneuropathy
mesh: Guillain-Barre Syndrome mesh: Heavy metal neuropathy mesh: Hereditary polyneuropathy
mesh: Immuno-mediated polyneuropathy mesh: Metabolic polyneuropathy mesh: Motor polyneuropathy
mesh: Neurogenic pain mesh: Neuropathic pain mesh: Paraneoplastic Polyneuropathy
mesh: Peripheral Nervous System Diseases mesh: Polyneuropathy, sensory mesh: Solvent polyneuropathy
mesh: Toxic polyneuropathy mesh: Uremic polyneuropathy mesh: peripheral neuropathy mesh: acute porphyria
mesh: Alcoholism mesh: Lyme Disease mesh: Carbamazepine mesh: HMSN 2 mesh: Analgesia mesh: nociceptive pain
mesh: HMSN 1 mesh: Porphyrias mesh: Solvents mesh: Isoniazid mesh: Neuralgia mesh: Alcoholic Beverages
mesh: Pain mesh: Paraproteinemias mesh: HIV Infections mesh: Diabetic Neuropathies mesh: Amitriptyline
mesh: Charcot-Marie-Tooth Disease mesh: Hereditary Neuropathy with liability to Pressure Palsies mesh: Mononeuropathies
mesh: Hypothyroidism mesh: Guillain-Barre Syndrome mesh: systemic disease mesh: vitamin deficiency mesh: Vasculitis
speciality: Genetics speciality: Internal medicine icpc-2: N94 speciality: Neurology