

Клініко-патогенетичне обґрунтування ураження окорушійних нервів при ідіопатичному полірадикулонеуриті Гійєна–Барре–Штроля

Я.О. ЯРОШ

Резюме. На підставі обстеження 82 хворих з ідіопатичним полірадикулонеуритом Гійєна–Барре–Штроля (ІПРН) встановлені клінічні особливості уражень окорухового, відвідного і блокового нервів, а застосування імпульсно-ступінчатої (фазово-тонічної) оцінки цих розладів дозволило описати їх як оригінальні феномени своєрідних монокулярних асиметричних осциляцій, патогенезом яких є вибіркова іннерваційна недостатність окремих їх коріньців внаслідок періаксіального процесу. Висока частота вказаних феноменів при ІПРН визначає певну специфічну спрямованість щодо процесу при цій патології, а отже, і високу інформативність для її клінічної діагностики.

Ключові слова: ідіопатичний полірадикулонеурит, окорушійні нерви, клініка розладів, патогенез.

За останні десятиріччя все більший інтерес неврологів привертає ідіопатичний полірадикулонеурит Гійєна–Барре–Штроля (ІПРН), що пов'язано зі збільшенням захворюваності [1], відсутністю достовірних даних щодо причинно-наслідкових зв'язків його виникнення та перебігу, а також достатньо інформативних критеріїв діагностики.

У МКХ-10 ІПРН представлено як *синдром Гійєна–Барре* (G61.0), що не відповідає принципам вітчизняної медицини в цілому і класичної неврології зокрема. Це пов'язане з тим, що полірадикулонеуритні ускладнення виникають за наявності низки захворювань зі встановленою причиною (і не тільки нервової системи), тобто можуть бути синдромом певної патології. При цьому ІПРН як окрема нозологія в межах патології нервової системи була виділена майже вік тому.

За перебігом ІПРН розділяють на гостру форму Гійєна–Барре–Штроля та хронічну форму Аустіна, а в межах останньої виділяють форму Міллера–Фішера з ураженням окорушійних нервів у вигляді глибоких порушень їх функцій ступеню офтальмоплегії [2] чи офтальмопарезу та арефлексичного мідріазу [3]. При цьому часто домінують ураження тих чи інших, в основному рухових черепних нервів, у вигляді недостатності їх функцій, що за відсутності достатнього розуміння патогенеза клініки цієї патології розглядається як її монопрояви, у результаті чого втрачається нозологія хвороби. Що стосується безпосередньо окорушійних, то такі

порушення їх відправ відносять до уражень інших систем, що регулюють рухові функції очей, зокрема мозочкових, вестибулярних.

Мета дослідження – встановити частоту і особливості клінічних проявів ураження окопушійних нервів при ІПРН та визначити патогенез їх формування.

Матеріали і методи

Обстежено 82 хворих (44 з них (53,7%) – чоловіки) у віці 19–59 років з ІПРН. Діагноз встановлювали на підставі клінічних, імунологічних, нейроміографічних і нейроофтальмоскопічних досліджень, виключаючи дані щодо активності вірусної інфекції, алергічних реакцій та інтоксикаційних впливів.

Оцінку розладів функцій очей проводили на підставі імпульсно-ступінчатого (фазово-тонічного) принципу візуальної оцінки осциляцій очних яблук.

Результати та їх обговорення

Встановлено, що з окопушійних нервів найчастіше уражуються ІІІ (околоруховий) і VI (відвідний) пари і досить рідко IV (блоковий) черепно-мозковий нерв (59 хворих (71,9% випадків), 57 хворих (69,5% випадків) і 9 хворих (11% випадків) відповідно), як одно-, так і двобічно, до того ж у різних можливих поєднаннях розладів притаманних їм відправ у вигляді своєрідних клінічних проявів, які вказують на недостатність їх функціональної здатності [4]. При цьому хворі насамперед відзначають не стільки подвоєння предметів при погляді в сторони, скільки неможливість зафіксувати їх зором, що проявляється роздвоєнням обрисів та посликуваннями зображення з боку в бік.

При ураженні окопушійних нервів однією із найбільш частих ознак є слабкість внутрішніх прямих м'язів ока, оскільки саме вони переважно забезпечують філогенетично молоду, а отже, вразливу функцію, притаманну тільки вищим приматам, – розглядання предметів зблизька. Проявляється це у її недостатності, зокрема під час проби на конвергенцію, частіше при зведенні очей до кінчика носа і перенісся; при цьому за такої фіксації погляду виникає «відпливання» одного з очей чи асиметрично обох. Примітним є те, що під час неодноразових повторень цієї проби нерідко відмічається гомолатеральне одно- чи двобічне нерівномірне «напливання» повіки на веселку як прояв часткового птоза і/чи можливе розширення зіниці за збереженості її фотореакцій. При цьому обсяг інших рухів очей повний, а наявність такої асиметрії розладів конвергенції відрізняє периферичну недостатність відповідних гілочок ІІІ пари черепно-мозкових нервів від дифузних процесів центрального походження, за яких ослаблення зведення очей є симетричним без будь-якого приспущення повік.

Досить часто описані прояви недостатності окоорухових нервів поєднуються зі своєрідними осциляціями очних яблук при погляді в боки і фіксації на об'єкті в цьому положенні, хоча можуть бути і обособленими. Саме для пояснення патогенезу цих розладів нами і застосовано принцип імпульсно-ступінчатої, або фазово-тонічної, оцінки змін іннервації посмугованих м'язів очей як основи саккадичних рухів очних яблук [5, 6, 7]. Так, саккадичний рух – це вольове відхилення ока на заданий кут, що відбувається під впливом саккадичного імпульсу, який є регулятором його швидкості і обсягу. Сам процес переміщення очного яблука з одного положення в інше відбувається внаслідок генерації високочастотних змін іннервації. Саккадичний ступінь – це команда положенню ока, яка генерує певний рівень іннервації в кінці саккади, і воно утримується у визначеному положенні. При цьому долаються сили еластичності очниці, які постійно спрямовують око на погляд поперед себе.

Відповідно до цього принципу нами встановлено, що за недостатності окоорухового нерва під час приведення ока на кут саккади внутрішньо у момент його фіксації виникають осциляції зі швидкою фазою внутрішньо і повільною – зовнішньо при зростаючій амплітуді, яка не співпадає ані за фазою, ані за розмахом з коливаннями протилежного ока. При цьому око поступово зміщується назовні, короткочасно зупиняється, після чого швидко приводиться на встановлений кут саккади і вищеописаний цикл повторюється, що відзначено нами як феномен *внутрішніх монокулярних асиметричних осциляцій*, оскільки коливання протилежного ока є не проявом патології, а наслідком збереження зв'язків між очима в системі медіального поздовжнього жмутика.

За недостатності *відвідного нерва (VI пара черепно-мозкових нервів)* функційна іннерваційна його недостатність проявляється такими ж, як і при недостатності III пари, осциляціями очного яблука, але швидка їх фаза спрямована до зовнішнього кута очниці, а повільна – внутрішньо. Тому ці розлади ми відмічали як *феномен зовнішніх монокулярних асиметричних осциляцій*. Нерідко вказані осциляційні феномени однобічно поєднуються або ж виявляються двобічно в різних своїх поєднаннях, відрізняючись тільки ступенем виразності проявів. Примітним також є те, що у випадках, коли з одного боку виявляється недостатність VI пари, а в другому – гілочки III пари черепно-мозкових нервів, що іннервує внутрішній прями́й м'яз ока, наступає певна компенсація іннерваційної недостатності очей, чим і можна пояснити відсутність скарг на розлади зору у таких хворих. Важливим також є те, що за вказаних порушень обсяг рухів очей без фіксацій погляду повний.

Що стосується *блокового нерва*, то рідкісність його ураження пояснюється тим, що він філогенетично найбільш старий порівняно з іншими окорушіями, а тому селективної його патології нами не встановлено. Клінічно його патологія проявляється так званим ротаторним компонентом, за якого швидка фаза повторних осциляцій ока відмічається у бік іннерваційно більш ослабленого верхнього косоного м'яза, а повільна більш сильних – чи то зовнішнього прямого, чи нижнього косоного, чим доповнюються розлади інших окорушіїх нервів. Звертає на себе увагу те, що у всіх випадках у обстежених нами хворих офтальмоплегічних порушень, описаних за формою Міллера–Фішера, встановлено не було.

Приведені осциляційні феномени практичні лікарі в минулому позначали терміном «ністагмод», відділяючи їх таким чином від ністагма як наслідка мозочкової патології, оскільки чіткої уяви ані про морфологічний субстрат ураження, ані про процес, за якого вони виникають, а відтак і про патогенез клінічних проявів цих розладів. Так, для ністагма як наслідка ураження мозочка чи його шляхів характерними є симетричні осциляції очних яблук, які виникають відразу ж при відведенні очей на кут саккади і співпадають як по фазі, так і по амплітуді зі збільшеннями останньої у процесі наближення очей до кінцевої мети. При цьому при фіксації погляду їх коливання не припиняються, що є тотожним інтенційному тремору. Патогенезом цих розладів є порушення гальмівних регуляційних впливів з боку мозочкових структур на клітини соматичних ядер окорушіїх нервів, аналогів клітин передніх рогів спинного мозку, внаслідок чого виникають розлади реціпрокної регуляції тонуся посмугованих м'язів, які рухають очі, що клінічно і проявляється ністагмом. У свою чергу, механізмом формування описаних осциляційних феноменів, на нашу думку, є вибіркоче ураження періаксіальним процесом філогенетично найбільш молодих провідників у корінцях певних нервів, при чому в окремих сегментах цих волокон відбувається не повне розпадання, а стоншення мієлінових оболонок, а відтак, не блокування, а затримка проходження саккадичних імпульсів. Саме цим і пояснюється своєрідна фазність та зміни амплітуди осциляцій на тлі зростаючої слабкості відповідних м'язів ока.

Висновки

Приведені клінічні особливості розладів функцій іннерваційної здатності окорушіїх нервів при ІПРН як наслідок недостатності їх іннерваційної здатності, зумовленої вибіркочим поширенням періаксіального процесу на сегменти окремих волокон відповідних корінців, саме і визначають патогенез проявів цієї патології, а відтак, і

певну специфічну спрямованість описаних окорушійних порушень при ній. Цим обґрунтовується висока інформативність вказаних ознак для діагностики.

Література

1. The Epidemiology of Guillain-Barré Syndrome Worldwide / A. McGrogan, G. C. Madle, H. E. Seaman et al. // Neuroepidemiology – 2009. – Vol. 32. – P. 150–163.
2. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia) / M. Fisher // The New England Journal of Medicine- 1956. – Vol. 255, № 2. – P. 57–65.
3. Acute Bilateral Ophthalmoparesis with Pupillary Areflexical Mydriasis in Miller-Fisher Syndrome Treated with Intravenous Immunoglobulin / T. Papanikolaou, C. Gray, B. Boothman et al. // Journal of Ophthalmology. – 2010. – Vol. 2010 – P. 4.
4. Miller Fisher Syndrome: 10 Years' Experience in a Third-Level Center / O.D. San-Juan, J.F. Martinez-Herrera, J. Moreno Garcia et al. // European Neurology. – 2009. – Vol. 62. – P. 149–154.
5. Disorders of Ocular Motility: Neurophysiological and Clinical Aspects / A.D. Robinson, G. Kommerell, J.F. Bezzmann. – Verlag, Munich, 1978. – P. 43–61.
6. Thompson, H. Stanly Topics in Neuro-Ophthalmology / H. Thompson. – Baltimore, MD, 1979. – P. 266–285.
7. Zee D.S. A hypothetical explanation of saccadic oscillation/ D.S. Zee, D.A. Robinson // Annals of neurology. – 1979. – Vol. 5 – P. 405.

Клинико-патогенетическое обоснование поражений глазных двигательных нервов при идиопатическом полирадикулоневрите Гийена–Барре–Штроля

Я.А. ЯРОШ

Резюме. На основании обследования 82 больных с идиопатическим полирадикулоневритом Гийена – Барре – Штроля установлены клинические особенности поражений глазодвигательного, отводящего и блокового нервов, а применение принципа импульсно-ступенчатой (фазово-тонической) оценки этих расстройств позволили описать их как оригинальные феномены своеобразных монокулярных асимметрических осцилляций, патогенезом которых является избирательная иннервационная недостаточность отдельных проводников конкретных корешков этих нервов вследствие периаксиального процесса. Высокая частота данных феноменов при идиопатическом полирадикулоневрите определяет специфическую направленность относительно процесса при этой патологии, а следовательно, и высокую информативность для её клинической диагностики.

Ключевые слова: идиопатический полирадикулоневрит, глазные двигательные нервы, клиника нарушений, патогенез.

Clinical and pathogenic substantiation of ocular motility nerves malfunction caused by Guillain–Barré–Strohl idiopathic polyneuropathy syndrome

IA. IAROSH

Summary. *Based on study of 82 patients suffering from Guillain–Barré–Strohl idiopathic polyneuropathy syndrome we have identified the clinical features of malfunctions of Oculomotor nerve, Abducens nerve and Trochlear nerve. To assessment malfunctions of the nerves the author used principles of Pulse-step (phase-tonic) methods and described them as the original phenomena of peculiar monocular asymmetric oscillations, the pathogenesis of which is the selective innervations failure of individual conductors of specific roots of these nerves, as a result of periaxialis process. The sufficient frequency of occurrence of these phenomena during Guillain–Barré–Strohl idiopathic polyneuropathy syndrome defines specific focus on the process in this pathology and therefore is highly informative for clinical diagnosis.*

Keywords: *idiopathic polyneuropathy, ocular motility nerves, disorders clinics, pathogenesis.*