

СОМАТОНЕВРОЛОГИЯ

**Кафедра нервных болезней и нейрохирургии с
курсом ФПК и ППС
дмн профессор Барабанова М.А.**

ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

паранеоплазии - опосредованные клинические признаки, опухолевых заболеваний, проявляющиеся со стороны определенных органов и тканей и возникающие в результате каких-либо биохимических, гормональных, иммунологических или наследственных нарушений по доминантному типу.

дают важные в практическом отношении "маркеры" или информацию, позволяющие выйти на более своевременную и даже раннюю диагностику. В ряде случаев они могут проявляться задолго до клинически проявляемой опухоли.

Что такое паранеопластический синдром?

- **ПС - это дистанционное воздействие новообразования, не связанное с прямой инвазией или компрессией опухоли и/или метастазами.**
- **Помимо неврологических синдромов, паранеоплазии могут включать гормо-нальные, биохимические или гемато-логические нарушения, сочетающиеся с злокачественными опухолями.**

Как часто встречается ПС?

- По некоторым сообщениям, синдромы, связанные с дистанционным воздействием неоплазий, встречаются у 10% 18% больных с опухолями

Какие виды рака наиболее часто сочетаются с ПС?

- В большинстве случаев - рак легких и пищеварительного тракта, хотя рак молочной железы, женских половых органов и простаты признаются способными вызывать дистанционные неврологические изменения.

Как проявляется типичный неврологический паранеопластический синдром?

- **Фактически нервная система может поражаться на любом уровне, но преобладают мозжечковые, и нервно-психические нарушения.**
- **Чаще клиническая картина представлена резким возбуждением, спутанностью сознания с расстройством памяти, атаксией, нистагмом, дизартрией, потерей периферической чувствительности, общей слабостью и нарушением зрения.**
- **Неврологический ПС часто является наиболее изнуряющей чертой болезни у раковых пациентов.**

Перечень диагнозов, с которых начинается паранеопластическое поражение НС, вначале скрывающихся под «первичным» неврологическим диагнозом

- **Энцефалит**
- **Панэнцефалит**
- **Вертебробазилярные кризы**
- **Церебеллит**
- **Опсоклонус-эпилепсия**
- **Хроническая полиневропатия**

Многим больным на первом этапе, в зависимости от возраста, ставится диагноз: ДЭП, резидуальная энцефалопатия, шейный и поясничный остеохондроз и др.

К паранеопластическим относятся поражения нервной системы не только при установленном органном раке, но и когда первичная локализация рака еще не определена, но есть неврологический дефицит, умеренно выраженные соматические жалобы и идентифицированные онкомаркеры

**Albert M.L.,Austin L.M.//Ann.Neurol.-2000,
Graus F. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological Syndromes //Neurol.Neurosurg.Psychiatry. -2004.**

Основные патогенетические механизмы развития паранеопластического синдрома

1. Воздействие секретируемых опухолью биол.активных белков, ф-ов роста, интерлейкинов, цитокинов, простагландинов и др.

2. Образование аутоиммунных и иммунных комплексов и вследствие этого наличие иммунной супрессии

3. Образование эктопических рецепторов и конкурентное блокирование нормальных гормонов и биологически неактивными гормонами, продуцируемыми опухолью

Известно около 30 парнеоластических антигенов, имеющих отношение к антителообразующей функции у онкологических больных и ассоциированы с поражением нервной системы

J.C.Antoine //Ann.Neurol. 2001,
Pelkofer H.//Brain, 2004,
Direkze N.C. //J.R.Soc.Med.,2000

Паранеопластические синдромы

- **Синдромы поражения головного мозга**
 1. Мозжечковая корковая дегенерация
 2. Синдром опсоклонуса – миоклонуса
 3. Паранеопластическая ретинопатия
 4. Энцефалопатия (лимбическая, стволовая)
- **Синдромы поражения спинного мозга**
 1. Паранеопластическая болезнь моторного нейрона
 2. Подострая некротическая миелопатия
 3. Миелит
 4. Подострая моторная нейронопатия
 5. Сенсорная нейронопатия

- **3. Мультифокальная энцефаломиелополинейропатия и нейромиопатия**
- **4. Синдромы поражения периферической и вегетативной нервной системы**
- **5. Синдромы нервно-мышечных и мышечных расстройств:**

1. С-м Ламберта-Итона
2. Паранеопластический синдром «ригидного человека»
3. Полидерматомиозит
4. Миотония

Классификация ПНС на основе патогенетического разделения неврол. нар-ний на антителопозитивные, антителонегативные

Антителопозитивные

- Миастенический с-м Ламберта-Итона
- Паранеопластический синдром ригидного человека
- Вегетативная пандизавтономия
- Паранеопластическая сенсорная невропатия
- Паранеопластическая энцефаломиелопатия
- Мозжечковая дегенерация
- Паранеопл. с-м зрительных расстройств
- Болезнь моторного нейрона
- Периферическая невропатия с микроваскулитом периферических нервов, с индуцированными аутоантителами
- Опсоклонус-миоклонус

• Антителонегативные

- Подострая некротическая миелопатия
- Периферическая сенсомоторная невропатия
- Миопатия с остеодистрофией и остеомалацией, связанной с опухолью
- Полидерматомиозит и острый мышечный некроз

Кроме сенсорной и моторной нейропатии, выделяют:

- Паранеопластическую сенсорную полиневропатию**
- Дистальную сенсорную полиневропатию со жгучими парастезиями**
- Хроническую сенсорную полиневропатию**
- Вегетативную полиневропатию**
- Множественную мононевропатию**
- Паранеопластическую нейромиопатию**

Локализация поражения	Классический синдром	Неклассический синдром
Головной мозг, черепные нервы, сетчатка	Дегенерация мозжечка Лимбический энцеф-т Синдром Морвана Энцефаломиелит Опсоклонус- миоклонус	Стволовой энцефалит Невропатия зрит.нерва Опухоль- ассоциированная ретинопатия Ретинопатия, ассоциированная с меланомой С-м ригидного человека
Спинной мозг		Миелит Некротическая миелопатия С-мы двигательного нейрона
Нервно- мышечное	Миастенический с-м Ламберта-Итона	

Локализация поражения	Классический синдром	Неклассический синдром
Периферические нервы или мышцы	Сенсорная нейропатия Дерматомиозит	Сенсорно-моторная нейропатия Нейропатия и парапротеинемия Нейропатия с локальным васкулитом Приобретенная нейромиотония Пандизавтономия Полиомиозит Острая некротическая миопатия

Клинические проявления ПС

Тип	Клинические проявления	Рак	Развитие
Лимбический энцефалит	Спутанность сознания, потеря памяти, деменция, беспокойство	Овсяно-клеточный легкие	Недели месяцы
Подострая дегенерация мозжечка	Атаксия, дизартрия, головокружение	Овсяноклеточный, яичники, молочная железа, лимфома Ходжкина	Недели месяцы
Опсоклонус, миоклонус	Пляшущие глаза, атаксия	Нейробластома легкие, молочная железа	Недели

Клинические проявления ПС

Тип	Клинические проявления	Рак	Развитие
Стволовой энцефалит	Нистагм, вертиго, диплопия, дизартрия, атак-сия, дисфагия	Опухоли легких	От дней до недель
Некротизирующая миелопатия	Параплегия, сенсорный уровень Мышечная слабость,	Овсяноклеточный, лимфома Неходжкинская лимфома	От часов до недель (летальный исход)
Подострая моторная невропатия	мышечная атрофия		Недели месяцы

Клинические проявления ПС

Подострая сенсорная невропатия Гийена-Барре	Значительная утрата чувствительности Мышечная слабость, арефлексия	Овсяноклеточный Лимфома Ходжкина	Недели месяцы От дней до недель
Сенсорномоторная невропатия	Потеря дистальной двигательной, чувствительной функций, дистальная арефлексия	Овсяноклеточный, миелома	От недель до месяцев

Клинические проявления ПС

Миастения	Мышечная слабость, утомляе-мость	Тимома	От недель до месяцев
Ламбера – Итона	Мышечная слабость, утомляе-мость	Овсянокле-точный, молочной железы, предстатель-ной железы, желудка	От недель до месяцев
Полиммиозит	Проксимальна я мышеч-ная слабость ЗСН, болез-ненность мышц	Карцино-ма, рак легких молочной железы, яичников	Чаще у мужчин после 40 лет 1-2 года

Всегда ли ПС предшествует другим признакам рака?

- **Да.** Общей особенностью ПС является их свойство предшествовать неделями или месяцами другим симптомам злокачественных опухолей. **Если заподозрен ПС, то оправдано полное обследование для поиска какого-нибудь доказательства опухоли.**

У 20-30% больных - метастазирование в головной мозг (5-10% - в оболочки)

- **предрасположение к развитию инсульта (изменение свертываемости крови (в т.ч. ДВС), септическая, карциноматозная эмболия, метастатическая окклюзия вен**
- **поражение н.с. в связи с метаболическими расстройствами, инфекцией, побочным действием лучевой и химиотерапии**

Карциноматоз мозговых оболочек

(при раке молочной железы, легких, меланоме, лимфомах и лейкозах)

- обшемозговые с-мы
- ригидность шейных мышц
- спутанность, когнитивные расстройства
- припадки
- вовлечение ЧН (чаще глазодвигательные, VIII, V, II)
- вовлекаются спинномозговые корешки со слабостью, амиотрофией н/конечностей
- подтверждение диагноза на КТ, МРТ
- СМЖ - плеоцитоз, увеличение белка при нормальном (сниженном) уровне глюкозы
- осложнения: стафилококковая инфекция, лейкоэнцефалопатия

паранеопластическая мозжечковая дегенерация

- чаще при раке легкого, яичника, матки, лимфоме
- неврологические нарушения в дебюте (за несколько месяцев):
 - КТ - диффузная атрофия мозжечка,
 - МРТ - повышение сигнала (в T-2 режиме) от белого вещества и больших полушарий
- - шаткость походки
- - нарушение зрения
- - головокружения
- - грубая статолокомоторная атаксия
- - нарушения координации, дизартрия (чаще симметрично)
- - в 50% - нейросенсорная тугоухость
- - нарушение глотания
- - пирамидные и экстрапирамидные с-мы
- - полиневропатия
- - деменция

Дифференцировать

- метастазы в мозг
- карциноматоз мозговых оболочек
- вирусный энцефалит
- лекарственная интоксикация
- рассеянный склероз
- мозжечковый инсульт
- прионовые заболевания
- гипотиреоз
- алкогольная и наследственная дегенерация мозжечка

Энцефаломиелит

- при раке легких
- -деменция,
- мозжечковая атаксия,
- стволовые,
- экстрапирамидные нарушения,
- миелопатия
- часто сочетается с подострой сенсорной нейронопатией
- лимбическим и стволовым энцефалитами

Лимбический энцефалит

- чаще при раке легких
- изменения личности, эмоциональных реакций, нарушение памяти, спутанность, галлюцинации, сложные парциальные припадки
- СМЖ - воспалительные изменения,
- МРТ - иногда увеличение интенсивности сигнала от медиальных отделов височных долей

С-м Морвана – проявление паранеопластического аутоиммунного локального лимбического энцефалита, чаще при аденокарциноме легкого

- **Клиника:**

- **Снижение веса**
- **Панические атаки**
- **Тяжелые симпатoadреналовые кризы**
- **Гипергидроз**
- **Чрезмерное слюноотечение**
- **Миоклонии с элементами миотонии**
- **Длительная бессоница, чередующаяся с сомноленцией**
- **В сыворотке крови постоянно высокий уровень норадреналина, низкий мелатонина**
- **Облигатный признак – постоянные поджелудочковые экстрасистолы, приступы пароксизмальной тахикардии**

Стволовой энцефалит

- -двоение,
ограничение
подвижности
глазных яблок,
- нистагм,
- головокружение,
- осциллопсия
- снижение слуха,
- дисфагия,
- дизартрия,
- дисфония,
- парез мягкого
неба,
- гиповентиляция

Подострая сенсорная нейронопатия

- в 1/3 при раке легкого
- в большинстве случаев развивается в дебюте заболевания
- ЭНМГ - снижение амплитуды сенсорных потенциалов, ЭМГ - норма
- возможно сочетание с энцефаломиелитом
- - боли, онемение, парестезии в стопах
- ->тоже на кистях, туловище, лице
- - все виды чувствительности
- - грубая сенситивная атаксия
- - выпадение сухожильных рефлексов без атрофий и парезов

Вегетативная полиневропатия

- м.б. в сочетании с сенсорной нейронопатией
- чаще - при раке легкого
- - ортостатическая гипотония,
- нарушение моторики кишечника,
- нарушение моторики мочевого пузыря,
- нарушение зрачковой иннервации

Опсоклонус-миоклонус

- -быстрые хаотичные
непроизвольные
размашистые
неритмичные
содружественные
движения глазных яблок
- часто в сочетании с
генерализованными или
фокальными
миоклоническими
поддрагиваниями
- туловищный тремор
- Атаксия
- дизартрия
- головокружение
- Рвота
- деменция
- у детей может возникать
после вирусной инфекции,
при нейробластоме
- **у взрослых - при раке
легкого**
- улучшение возможно после
удаления опухоли, лечения
витамином В-1,
клоназепамом

Некротическая миелопатия

- при лимфомах, лейкозах, раке легкого, других онкологических заболеваниях (иногда - идиопатически)
- -вялая н/параплегия (быстро нарастает), иногда после болей
- -при восходящем течении - нарушения дыхания, летальный исход
- МРТ - иногда утолщение спинного мозга, изменение интенсивности сигнала (исключает более частые эпидуральную компрессию, интрамедуллярную опухоль)

Подострая моторная нейронопатия

- чаще при лимфомах
- - прогрессирующий вялый парез (больше в ногах),
- атрофии и минимум фасцикуляций.
- Нет бульбарных и чувствительных нарушений
- ЭМГ - денервация
- СМЖ - легкое увеличение белка
- МРТ - норма
- Дифференцировать БАС, который протекает тяжелее и с годами прогрессирует

Подострая сенсомоторная полиневропатия

- чаще при сахарном диабете, алкоголизме, интоксикациях, дефиците В-12
- реже - при раке легкого, молочной железы
- -симметричная слабость дистальных мышц,
- нарушения чувствительности по типу носков, перчаток,
- выпадение сухожильных рефлексов
- Иногда - быстрая инвалидизация
- или с-ка ХВДП с хорошей реакцией на кортикостероиды
- СМЖ - иногда увеличение белка
- ЭНМГ - аксонопатия

Миастенический синдром Ламберта-Итона

- чаще при раке легкого, иногда при аутоиммунных заболеваниях
- -слабость проксимальных мышц, быстрая утомляемость
- не вовлекаются краниальные мышцы (дифференцировать от миастении),
- снижаются сухожильные рефлексы, часты вегетативные дисфункции (сухость во рту, импотенция)
- иногда - сочетание с энцефаломиелитом, мозжечковой дегенерацией
- ЭНМГ - очень малые групповые потенциалы действия увеличиваются после кратковременной нагрузки и другие признаки
- реагирует на плазмаферез, иммуносупрессию, блокаторы калиевых каналов (аминопиридин)

Дерматомиозит/полимиозит

- Наблюдается
 - при раке молочной железы, легких, яичника, желудка, реже лимфоме, раке предстательной железы, тонкого кишечника)
- увеличение активности КФК
- слабость дыхательных и бульбарных мышц могут вести к смерти
- удаление опухоли + кортикостероиды - улучшение

Лечение ПНС

- В/в введение кортикостероидов (коротким курсом)
- Иммуноглобулины (биовен 7 мл/кг)
- Плазмаферез
- Улучшение у 80% (на фоне данного лечения)

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНЯХ СЕРДЦА



- **Инсульты**
- Патогенез:
 - 1) кардиогенная эмболия (мерцательная аритмия)
 - 2) Реже эмболия из вен большого круга кровообращения при незаращении овального окна
- 3) Инфаркт миокарда в остром периоде – тромбоэмболия (мозговые расстройства могут появляться одновременно с инфарктом, сразу после него или спустя 2-4 недели).
- Инфаркт миокарда (кардиогенный шок, низкий сердечный выброс, падение АД) – *гемодинамический инсульт в зоне смежного кровообращения*

- Неврогенные расстройства, сопутствующие инфаркту
- - страх, психомоторное возбуждение, нарушение сознания, потеря сознания, генерализованные эпилептические припадки.
- Неврогенные расстройства, являющиеся следствием инфаркта - преходящие и стойкие.

Стойкие протекают в тяжелой форме в виде «апоплектиформного синдрома». Выраженность картины может маскировать инфаркт – только ЭКГ.

- **В зависимости от локализации отмечаются следующие варианты клинической очаговой патологии:**
- 1) подкорково-экстрапирамидный
- 2) корково-подкорковый вследствие каротидных нарушений (афазии, параличи, нарушения зрения, джексоновские судороги, Корсаковский синдром)
- 3) стволовой (вертебро-базил. поражение) – тетрапарезы, альтернирующие синдромы, дизартрия и т.д.

- **Инфекционный эндокардит** – ИИ - инфицированная эмболия, осложняющаяся развитием абсцессом или менингоэнцефалитом



Скопление бактерий при эндокардите



Рисунок 1. Острый эндокардит

Артериальная гипертония.....

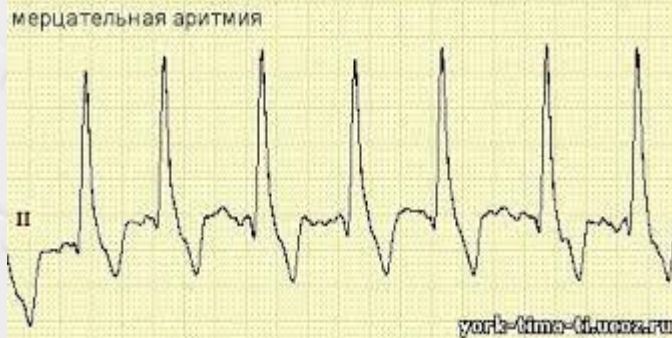
- 1) **ПНМК** – гипертонический церебральный криз
- 2) **ОНМК** – ИИ, ВМК
- 3) Дисциркуляторная гипертоническая Энцефалопатия (**ДЭП**)



Стенокардия

- - головокружение, страх, тревога, тоска
- - затылочно-спинная, плечевая реперкуссия
- - гиперестезия в зонах Захарьина-Геда
- - синкопе (обморок) – результат ухудшения мозгового кровообращения при нарушении общей гемодинамики
- - **церебрально-кардиальная форма мигрени** – возникает с чувства сжатия и боли в области сердца, сопровождается лабильностью пульса (от 180 до 60 в 1 мин), иногда ознобом, дрожью. Лицо бледнеет или краснеет. Головная боль в виде гемикрании, диффузная, пульсирующая. Несколько часов, суток. Полиурия в конце.

Аритмии сердца



- **Клиника** - неврологические нарушения наступают наиболее часто при полной атрио-вентрикулярной блокаде, реже – при экстрасистолах и абсолютной аритмии.
- **С. Морганьи – Эдемса-Стокса:** - нарушение сознания; - судороги.
 - После асистолии в течение 8-10 сек. больной бледнеет и теряет сознание;
 - спустя 15-20 сек. наступает цианоз и судорожный припадок, часто с прикусом языка, произвольным мочеиспусканием.
 - может быть в начале приступа – крик или развитию приступа предшествует аура, может развиваться парциальный приступ, после приступа возникает амнезия.

- **Экстрасистолия и абсолютная аритмия**

Преходящая мозговая гипоксия с преходящими или стойкими очаговыми симптомами.

Потемнение в глазах, головокружение, нетромботическое, эмболическое размягчение.

- **Пароксизмальная тахикардия –**

неврологические симптомы возникают у 20-30% больных: - страх, психомоторное возбуждение, иногда бред, истерические реакции; - общемозговые симптомы, иногда эпилептиформные приступы, редко – парциальные приступы.

Врожденные пороки сердца

- Неврологические симптомы у 25% больных, причем в 15% случаев поражения мозга являются основной причиной смерти.
- **«Синие пороки»** (с цианозом) при отверстии между правой и левой половинами сердца и прохождении венозной крови справа-налево:
 - -триада-тетрада-пентада – Фалло
 - -незаращение Боталлова протока;
 - -дефект межпредсердной перегородки;
 - -дефект межжелудочковой перегородки
- Проход венозной крови справа-налево непосредственно в большой круг.

- Патогенез 1) гипоксия-гиперглобулия-увеличение вязкости крови – расширение сосудистой сети – стаз – тромбоз;
- прохождение венозной крови в большой круг – прохождение инфицированного материала – тромба в мозг – эмболия – абсцесс (1,4%).

Клиника

- 1) часто – дебильность;
- 2) нарушение сознания при физ.нагрузках;
- 3) обмороки, очаговые симптомы (преходящие и стойкие);
- 4) абсцессы одиночные (90%) и множественные (10%)

- **Коарктация аорты** – сужение после отхождения подключичных артерий приводит к избыточному поступлению крови к голове – повышение давления в сосудах мозга, приводит к раннему склеротическому изменению сосудистых стенок:
 - хрон. недостаточность мозгового кровообращения,
 - ишемические, геморрагические инсульты, аневризмы.
 - Неврологические нарушения могут быть и со стороны спинного мозга за счет расширения его артерий и механического сдавления.
 - **Стеноз аорты:**
 - частые головокружения (30%)
 - слабость при физ.нагрузке, - обмороки (17%).

Легкие и мозг



- **1. Острые и хронические бронхопнемопатии** (приводят к дыхательной недостаточности) - поражению НС, – дыхательная энцефалопатия (венозная энцефалопатия)
- **2. Злокачественные и хронические гнойные процессы** дают метастазы в головной мозг (опухоли, абсцессы).
- **3. Туберкулез легких** – туберкулезный менингит
- **4. Острая дыхательная недостаточность** может привести к гипоксической энцефалопатии.
- **5. Острые заболевания легких**, такие как пневмония, могут приводить к возникновению вторичного менингита.

Патогенетический фактор - гипоксия

- **Острые и хронические бронхопневмонии – дыхательная энцефалопатия**
- **Эмболии и тромбоз ЛА - неврологическая с-ка зависит от калибра пораженного легочного сосуда, скорости его закрытия, исходного состояния мозгового кровотока**

- **Острая закупорка основного ствола:**
 - Внезапная потеря сознания
 - Летальный исход

- **Постепенная закупорка**
 - Выраженная дыхательная недостаточность
 - Состояние удушья
 - Боли в грудной клетке
 - Тахикардия
 - Падение АД
 - Выраженный цианоз
 - Набухание вен шеи, признаки отека легких
 - Чувство страха, психомоторное возбуждение, эпилептиформные приступы

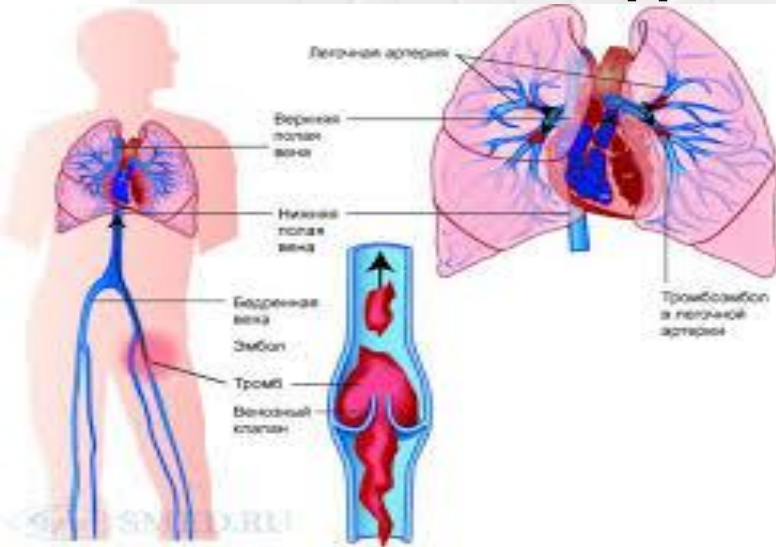


Рисунок 11

После выхода из состояния возбуждения:

- Вялость, сонливость, заторможенность,
- Нистагмоидные подергивания глазных яблок
- Анизокория,
- Нарушение речи,
- Парезы, патологические стопные знаки
- Затруднение при выполнении ПНП и ПКП

Острое легочное сердце

- Диффузные мозговые расстройства
- Бред, помрачнение сознания или кома
- Диагностика - ЭЭГ (изм-я вследствие гипоксии и гиперкапнии в мозговой ткани), оксигемоглобин, углекислота в крови, и рН.
- Появление очаговой неврологической симптоматики связано с предшествующим поражением сосудов головного мозга

Острый период воспаления легких

- Явления менингизма (без изменений СМЖ, токсическое поражение мозговых оболочек)
- Развитие пневмококкового менингита

Хронический бронхит, дыхательная недостаточность



Нарушение
проницаемости
сосудов
Отек головного мозга
Повышение ВЧД

Повышенная чувствительность отдельных зон к гипоксии (затыл.доли, гипоталам. структура)



Гиперкапния (↑ CO₂ в артер. крови)
Более 90 мл за 100 г в 1 мин.
↑ CO₂ в артер. крови
увел

↑ давления СМЖ



Сопутствующие атеросклер.п-е мозговых с-дов
При гипоксии, гиперкапнии – не расширяются, не компенсируют кровоток

Клиника неврологических расстройств

- Постоянная диффузная головная боль, усиливающаяся после сна
- Повышенная раздражительность
- Больные возбуждены, эйфоричны
- Инвертирован ритм сна (сонливый днем, беспокойны ночью)
- Часто нар-я сознания – сонливость переходит в сопор и кому
- При выраженной легочн. недостатке при поступлении O_2 : ВЧД, отек мозга, судороги, кома («двууглекислый наркоз»)
- Кашель – беттолепсия, возможны судороги
- На глазном дне – расширенные вены с цианозом сетчатки, отек ДЗН
- Легочная энцефалопатия – общее снижение глубоких рефлексов
- Миоклонии – (flapping, астериксис) – при выпрямленных плечах, кистях, разогнутых пальцах через несколько сек. – непроизвольные движения сжимания и разжимания кистей и пальцев.
- временно подавляется усилием воли

**Хроническая
дыхательная
недостаточность**

кома

Очаговые с-мы при аноксии, гипоксии – стойкое снижение, утрата зрения (зрител. кора затылоч. доли – двусторонние неспецифические изм-я БЭА мозга с

Очаговые симптомы:
Нар-е речи
Нар-е когнитив. ф-ций
Диплопия
Парезы (локальные нар-я микроциркуляции из-за атеросклерот. пор-я

**ЭЭГ
диагностика**

Преобладанием медленных волн (дисритмия с диффузными f-волнами на фоне нормального ритма; ряды мономорфого & ритма высокого вольтажа с более или менее ритмическими, гиперсинхронными, симметричными в лобно-височных

Прогноз и лечебные критерии

- Прогностическое значение имеют:

- 1) Давность патологии легких и бронхов (бронхопневмопатии)
- 2) Число и частота приступов дыхательной недостаточности с мозговыми явлениями
- 3) Состояние кровеносных сосудов ГМ (экстра- и интрацеребральных артерий)
- 4) Возраст больного

Ш При лечении дыхательной недостаточности с мозговыми проявлениями – не давать дышать O_2 из-за опасности развития комы

Мозговые абцессы при воспалительных заболеваниях легких

Абсцесс – ограниченное скопление гноя в веществе мозга.

Часто – внутримозговые, реже – эпи-, субдуральные

Пути метастазирования

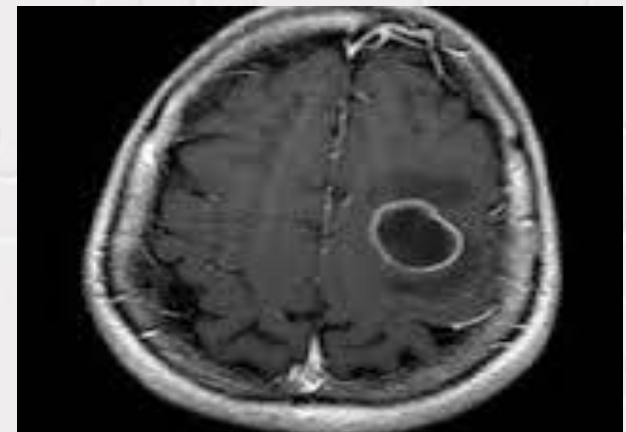
Чаще по венозной системе – ретроградный метастаз кровотока
Часто – совпадает сторона гнойного очага в легких и в полушарии ГМ

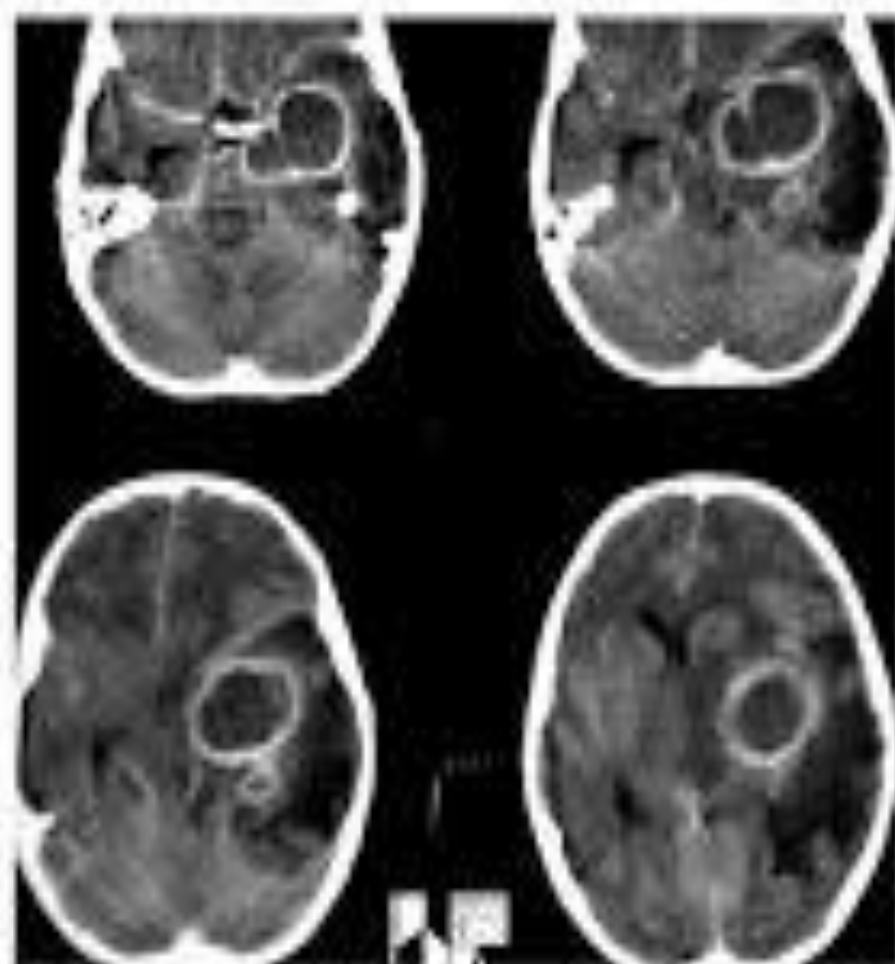
Фазы развития болезни

1) Начальная – скрытая (2-3 нед)

2) Фаза клинических невролог. симптомов с признаками внутричерепной гипертензии, очаговыми симптомами и воспалительными изменениями крови

3) Конечная фаза





Абсцесс головного мозга



MRT T1-режим. Аксиальная проекция. Большой внутримозговой абсцесс лобной доли с зоной перифокального отека. После введения контраста четко определяется капсула абсцесса.

- Острое течение
- Хроническое течение - с тенденцией образования капсулы или некапсулированный абсцесс, развивается в короткие сроки или даже молниеносно

- **Клинические симптомы**

- Упорная головная боль
- Застой ДЗН
- У 1/2 – эпилептические приступы
- Очаговые с-мы связаны с локализацией абсцесса (лобная, височная, теменная, мозжечок)

Т.о. а) общемозговые, б) общеинфекционные, в) очаговые

Клинические формы

- 1) Типичная для абсцесса ГМ клинич. картина с комплексом гипертензионных, очаговых, воспалительных явлений
- 2) клинич.форма, напоминающая очаговый эмболический энцефалит с бурной и неблагоприятной эволюцией
- 3) Псевдоопухолевая картина с хрон. течением, диагноз - только на операции, если нет воспалительных явлений и данных о первичном

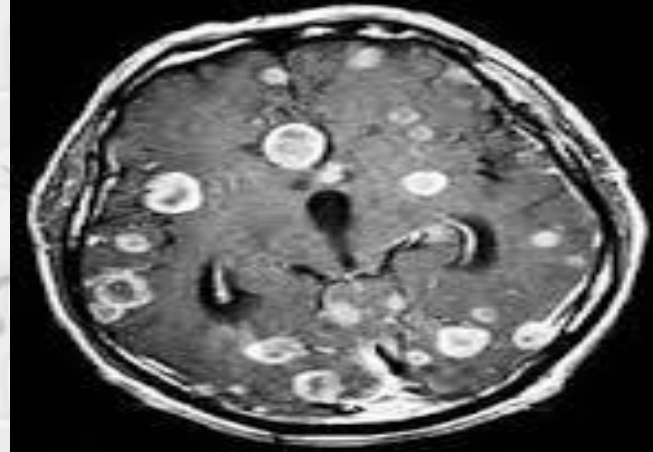
Лечение

- консервативное

- Оперативное

Целесообразно после формирования капсулы (через 2-3 недели)

- **Метастазы** рака легкого в головной мозг, в спинной мозг
- **канцероматоз оболочек**
- **опухоль Панкоста** (поражается сплетение, симп. Узлы – с-м Горнера, шейный отдел спинного мозга)
- **паранеопластическая нейропатия**
- **Синдром Пиквика**
- **Кашлево-обморочный синдром (беталепсия).**



Железодефицитная анемия

- 80% всех анемий
- Дети, подростки, женщины
- Повышенный расход Fe, нарушенное поступление Fe (несбалансированное питание, нарушенное всасывание)
- Длительный латентный период
- Астенический с-м (вялость, слабость, снижение толерантности к физ.нагрузке, лабильность настроения, ухудшение памяти)
- Бледность кожи, голубоватые склеры, сухость кожи, изменение ногтей, дисфагии, глосситы, извращения вкуса, обоняния, сглаженность сосочков языка, заеды в углах рта
- Слабость не соответствует степени анемии (мышеч. слабость, гипотония – нарушение синтеза миоглобина)
-

V12-дефицитная анемия

- Клиника формируется постепенно
- Кожа бледная с лимонно-желтым оттенком, субэктричность склер, одутловатость лица
- Диффузная или локальная гиперпигментация кожи
- Печень, селезенка могут быть увеличены
- Диспепсические, астенические расстройства
- Малиновый, «лакированный» язык

язык

!!! Неврологические нар-я могут опережать развитие самой анемии

Фуникулярный миелоз

- Нар-е глубокой чувств-ти
- Сенситивная атаксия
- Форма заднестолбовая
- Форма пирамидная (боковые ст)
- Полиневритическая форма
- Абортивная форма
- Энцефалопатия с массивной демиелинизацией лобной, теменной долей, мозолистого тела
- Депрессия, спутанность, бред, галлцинации

ФУНИКУЛЯРНЫЙ МИЕЛОЗ

- **Комбинированный склероз - подострая комбинированная дегенерация спинного мозга с поражением задних и боковых канатиков.**
- **Причина болезни - дефицит витамина В12.**
- **Наблюдается при пернициозной анемии и некоторых других болезнях крови, иногда при авитаминозах, интоксикациях, гипокалиемии почечного генеза, портокавальном анастомозе.**

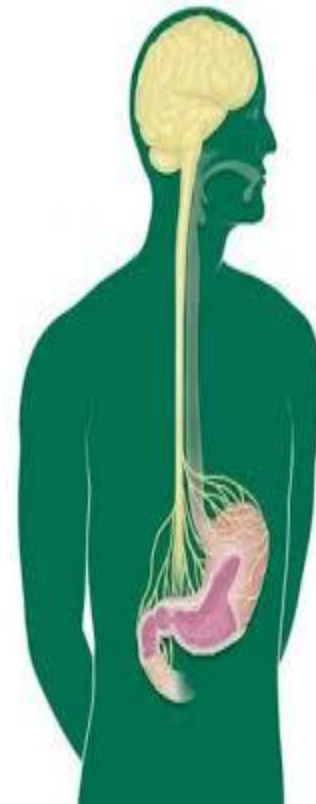
- **Исподволь появляются парестезии в стопах**
- **затем присоединяются нарушения глубокой чувствительности, сенситивная атаксия и слабость в ногах.**
- **В зависимости от степени расстройства суставно-мышечного чувства парезы в ногах могут носить либо спастический, либо вялый характер.**
- **Сухожильные рефлекссы вначале повышены, но по мере развития болезни угасают.**
- **Постоянно обнаруживаются стопные патологические рефлекссы (Бабинского и др.).**
- **Сочетание пирамидных симптомов с вялыми парезами - характернейшая особенность болезни.**
- **Чувствительным и двигательным расстройствам сопутствуют нарушения функций тазовых органов.**

- **Нередко фуникулярный миелоз сочетается с В12-дефицитной полиневропатией, когда в процесс вовлекаются периферические нервы.**
- **Типичные формы характеризуются сочетанием сенситивной атаксии и параплегии (атактическая параплегия).**
- **Иногда отмечается острое развитие неврологических нарушений, при котором в течении 2-3 нед возникает картина поперечного поражения спинного мозга с нижней параплегией, параанестезией, тазовыми расстройствами.**
- **В настоящее время в связи с широким применением витамина В12 не менее половины случаев фуникулярного миелоза протекают атипично.**

Лечение

- **Начинают с в/м введения 500-1000 мкг витамина В12 ежедневно.**
- **После 5 инъекций дозу уменьшают до 100 мкг 1 раз в неделю в течение 6 мес.**
- **Поддерживающая - 100 мкг витамина В12 1 раз в месяц.**
- ***Назначение фолиевой кислоты в дозе 5-15 мг/сут допустимо только при форме фуникулярного миелоза - фолиево-дефицитной, в противном случае фолиевая кислота вызывает обострение болезни.***
- **Лечение, начатое через несколько недель с момента появления спинальных симптомов, приводит обычно к выздоровлению;**
- **при запоздалом лечении наступает улучшение или стабилизация процесса.**
- **Основной регресс симптомов наблюдается в первые 3-6 мес лечения.**

ЖКТ и НС



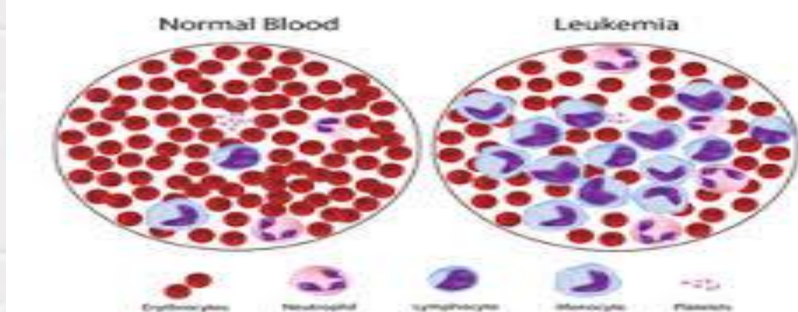
- Патогенетические отношения между заболеваниями ЖКТ и НС двусторонние:
- *при патологии ЖКТ, особенно хронического характера нарушается резорбция витамина В 12, В1, других активных веществ, связанных с метаболизмом нервной ткани.*
- недостаток витамина В1 приводит к **полиневритическим синдромам** (алкогольная полинейропатия).
- недостаток витамина В12 – **фуникулярный миелоз**.
- С другой стороны – заболевания ЦНС могут вызвать дисциркуляторные и дистрофические изменения ЖКТ – язвы, кровотечения.

Язвенная болезнь

- **Неврастенический синдром** – раздражительность, эмоционально-волевая неустойчивость, быстрая смена настроения, депрессия, подавленность, бессоница.
- **В неврологическом статусе** – тремор, потливость, гиперрефлексия.

Лейкозы

1. Поражение внутренних органов
2. Анемический синдром
3. Геморрагический синдром
4. Интоксикационный синдром (общая слабость, потливость, субфебрильная температура, боли в суставах, похудание)
5. Гепато- и спленомегалия – в 50-75%
6. Инфекционные поражения органов (грибковые, бактериальные, вирусные)



Поражение нервной системы

5%

При о.нелимфо-
бластном
лейкозе

3-22%

При монобластном

15-20%

О.лимфо-
бластный

25%

Миеломоно-
бластный

Причина поражения ЦНС

1. Инфильтрация лейкемическими клетками
2. Кровоизлияния
3. Инфекции
4. Осложнения химиотерапии
5. Электролитные нарушения
6. Нар-я мозгового кровообращения
7. Интоксикации

Нейролейкемия

- Клинически проявляется только у 50%
- Может быть выявлена только при исследовании ЦСЖ: лейкемические клетки, повышение белка, снижение глюкозы
- Нейровизуализация
- Вовлечение мозговых оболочек: головная боль, тошнота, рвота, ригидность, сонливость, угнетение сознания, эпилептички
- Диффузная инфильтрация оболочек - гидроцефалия
- Часто – отек диска зрительного нерва
- Лейкемические депозиты могут сдавливать черепные нервы, корешки спинного мозга

Фокальные лейкемические инфил-ты

- В любом отделе ЦНС: пор-е ЧМН, Афазия, гемиплегия, атаксия, гемианопсия, припадки, корковая слепота

Внутричерепные кровоизлияния

- чаще в дебюте или ослож – е химиотерапии
- Многоочаговый хар-р (головной и

При тромбоцитопении – о. и хр. субдуральные гематомы
Lp может вызвать спинальную субдуральную гематому со сдавлением спинного мозга
С-м повышенной вязкости – слуховые, зрительные нарушения, головная боль, атаксия, сонливость, адинамия, угнетение сознания

Нейролейкемия

Поражение спинного мозга

- сдавление экстрадуральных депозитами
- реже инфильтрацией
- тромбозы или окклюзия спинальных сосудов
- кровоизлияние
- паранеопластическая некротическая миелопатия

Поражение периферических нервов

- диффузная инфильтрация
- изолированная или множественная мононевропатия

Истинная полицитемия (б-нь Вакеза)

4 стадии в течение болезни

- 1-я стадия – около 5 лет: жгучие боли, парестезии в кончиках пальцев, кожный зуд особенно после мытья
- 2-я (А-стадия) – эритремическая (10-15 лет), неврологич. нар-я связаны с повышенной вязкостью, склонностью к тромбозам.

Повышенная вязкость

- снижение мозгового кровотока
- тяжесть в голове
- головокружение
- шум в ушах
- снижение внимания
- парестезии в дистальных отделах

Другие нар-я ишемическая невропатия глазодвигательного нерва, Хореза (лицо, рот, язык, руки) – возникает остро у женщин старше 50 л, регрессирует на фоне лечения полицитемии

Тромбоз мозговых артерий

Ишемические инсульты, ТИА

Тромбоз мозговых вен

Интенсивная головная боль, Угнетение сознания, эпилептические приступы

Истинная полицитемия (б-нь Вакеза)

- **2-я Б-стадия – метаплазия селезенки**
- **3-я стадия – анемическая, с возможной трансформацией в острый лейкоз и миелодиспластический синдром**

Критерии диагноза

- **Увеличение массы циркулирующих эритроцитов**
- **Нормальное насыщение артериальной крови O₂**
- **Спленомегалия**
- **тромбоцитоз**
- **лейкоцитоз**
- **активность щелочной фосфатазы**
- **высокое содержание витамина В 12**

Миеломная болезнь

- Болевой синдром (боли в костях, за грудиной)
- Головокружение, головная боль, одышка, потеря веса, лихорадка, утомляемость
- Сдавление спинного мозга экстрадуральной опухолью, распространившейся с позвонков
- Чаще поражается н/грудной отдел спинного мозга, реже поясничный отдел и конский хвост
- Появлению признаков компрессии обычно предшествуют боли в спине в течение нескольких месяцев, иногда недель
- Редко паранеопластическая миелопатия
- Поражение головного мозга – редко
- Обычно – вовлекается область кавернозного синуса, тело основной кости, верхушка пирамиды
- Паранеопластическая полинейропатия – медленно нарастающие симметричные сенсомоторные нарушения, более выражены в н/конечностях
- Паранеопластическая полинейропатия – первое проявление солитарной миеломы (в позвонке, ребре, ключице, лопатке, длинных трубчатых костях)

Тиреотоксикоз.

1. Миопатия
2. Экзофтальмическая офтальмоплегия (дистериоидная офтальмопатия)
3. Острая энцефаломиопатия (тиреотоксический криз)
4. Периферическая невропатия
5. Хорея
6. Эпиприпадки
7. Поражение зрительного нерва
8. Психические нарушения



Тиреотоксическая миопатия (ТМ)

- У 60-80% больных, у женщины чаще, средний возраст – 50 лет
- **Характерна формула мышечных пор-ний:** слабость подвздошно-поясничных, больших ягодичных, межкостных ладонных, мелких мышц кистей, слабость мышц сгибателей шеи без их атрофии
- Атрофия трехглавых мышц плеча, четырехглавой мышц бедер без снижения их силы
- Нарастает слабость мышц тазового пояса (затрудняется ходьба, подъем)
- В легкой степени поражаются мышцы лица
- **Характерная особ-ть** – преобладание слабости над атрофией
- Глубокие рефлексy сохранены или повышены (снижаются в поздней фазе)
- Миокимии (волнообразные сокращения отдельных участков мышц) – могут быть ранним признаком тиреотоксикоза и миопатии

Экзофтальмическая офтальмоплегия

- ЭО может появляться задолго до развития тиреотоксикоза, одновременно с ним или после присоединения тиреотоксикоза или его излечения
- **Клиника:** боль в области глазных яблок, слезотечение, светобоязнь, отечность, покраснение век, диплопия
- Двусторонний (реже односторонний) экзофтальм, болезненная пальпация глазных яблок, периорбитальный отек, ретракция верхнего века, С-м Грефе (задержка верхнего века при движении глазного яблока вниз)
- Ограничение движений глазного яблока – поражение экстраокулярных мышц

Диагностика

- Подтверждается повышением в плазме крови уровня антител к тиреоглобулину, к тиреоидной пероксидазе, рецепторам ТТГ, уровень тиреоидных гормонов и ТТГ (могут быть в норме)
- КТ орбит – (аксиальные, корональные срезы) – увеличение размера всех или только некоторых экстраокулярных мышц, увеличение отечной жировой ткани в ретробульбарном пространстве
- **Диф.д-з:** с миастенией (глазная форма), орбитальным миозитом, гранулематозом Вегенера, эозинофильная гранулема, опухоль орбиты, с-м Толоса-Ханта, с-м Миллера-Фишера

Острая токсическая энцефаломиопатия

- Возникает при тиреотоксическом кризе
- В клинике доминируют признаки пор-я ЦНС: психические нар-я, делирий, акалькулия, апраксия, сочетающаяся с тяжелым бульбарным параличом, офтальмоплегией, вялыми паралича-ми скелетных мышц
- Наряду с мыш. слабостью, атрофиями наблюдается патологическая утомляемость
- Глубокие рефлексы угасают, генерализованные фасцикуляции
- Тошнота, неукротимая рвота, профузный понос, профузное потоотделение, гипертермия до 40
- Тахикардия, нарушение ритма, о.сердечная недостаточность, может быть кома и смерть



гипотиреоз

Гипотиреоидная миопатия

Периферическая невропатия

Гипотиреоидная энцефалопатия

Атаксия

Гипотиреоидная энцефалопатия

Гипотиреоидная миопатия

- У 10-30% больных гипотиреозом
- 3 варианта миопатий: атрофическая, гипертрофическая, псевдомиотоническая
- Атрофическая : миопатические приемы, боли в мышцах, крампи

Слабость мышц тазового пояса и бедер, в меньшей степени – плечевого пояса и рук.

Мимические мышцы вовлекаются редко

Мышечные атрофии слабо выражены

Обнаруживаются признаки гипотиреоза:

- Периорбитальная отечность
- Отеки век и конъюнктивы
- Пастозность тыльной поверхности кистей, голеней



Отеки при гипотиреозе



Псевдомиотоническая миопатия (синдром Гоффмана)

- **Жалобы:** на болезненные мышечные спазмы, распространенные миалгии, генерализованное увеличение размеров мышц, замедленность движений.
- Отчетливые признаки микседемы: лицо заплывшее, бедная мимика, мешкообразная отечность век, губ, языка
- Мышцы значительно увеличены в размере (особенно жевательные, двуглавые – плеч, четырехглавые – бедер, икроножные, твердые, ригидные, болезненные на ощупь. Мышечная сила сохранена.
- Изменение походки, трудно бегать, подниматься по лестнице
- Псевдомиотонические рефлекссы (замедление сокращения и расслабления мышц после вызывания сухожильных рефлекссов)
- Псевдомиотонический феномен большого пальца руки (медленное расслабление мышц тенора после удара молоточком), замедленное расслабление пальцев после сжатия кисти в кулак
- Характерный симптом – болезненные мышечные спазмы

Псеудомиотонический феномен





Периферическая невропатия

- **Туннельные компрессионные невропатии:**

- У 80% - сдавление срединного нерва в фиброзном канале запястья
- Парестезии в кистях, ночью, в ранние утренние часы (просыпаются из-за жжения, покалывания), вставание с постели, ходьба, потряхивание рук уменьшают болевые ощущения
- Позднее – атрофии, слабость в мышцах возвышения б.пальца

- **Генерализованные полиневропатии:**

- Демиелинизирующая сенсорная полневропатия 10-70%: боли, парестезии в дистальных отделах конечностей, снижение поверхностной чувствительности в кистях, стопах
- Аксональная сенсорно-моторная полиневропатия – редко, помимо чувствительных нарушений, слабость мышц ног в дистальных отделах, затруднение ходьбы

Гипотиреоидная энцефалопатия

- Вялость, апатия
- Общая гипо- и брадикинезия
- Дизартрия, брадилалия
- Осиплость голоса, затруднение глотания
- Снижение глубоких рефлексов
- Неврологические расстройства : паркинсонизм, миоклонии, мозжечковая атаксия, пирамидные знаки, эпилепсия, постоянные или мигреноподобные головные боли (связаны с преходящим отеком мозговых оболочек)
- Психические нарушения доминируют в клинике, часто - деменция

гипопаратиреоз

- Недостаточная продукция паратиреоидного гормона (ПТГ), имеется гипокальциемия, гипомагнеземия, гиперфосфатемия, что проявляется повышенной возбудимостью нервов и мышц
- **Частое мышечное нарушение – тетания**
- **Клиника:** болезненные мышечные спазмы и судороги, онемение периоральной зоны, парестезии и онемения в дистальных отделах конечностей, болезненные тонические судороги мышц, диффузные миалгии
- *Чаще судороги в мышцах лица, в/конечностей («сардоническая улыбка», «тризм», своеобразная поза кисти, напоминает «руку акушера», сгибание пальцев и стоп с поворотом внутрь. Приступам тонических судорог предшествуют парестезии в лице, кистях стопах.*
- *Приступы судорог – от нескольких минут до часов с выраженными вегетативными нарушениями*

Гиперпаратиреоз

- **Миопатии – 20-80%**
- **Слабость проксимальных отделов конечностей (трудно работать с поднятыми руками, встать с корточек, войти в транспорт)**

Сахарный диабет

- Поражение периферической и вегетативной нервной системы

1. Симметричная дистальная невропатия:

- Смешанная моторно-сенсорно-вегетативная полиневропатия
- Преимущественно сенсорная (с поражением толстых волокон; тонких волокон, толстых и тонких волокон)
- Преимущественно моторная
- Преимущественно вегетативная

2. Симметричная проксимальная моторная невропатия

3. Локальные и множественные невропатии:

- Асимметричная проксимальная моторная невропатия
- Невропатия черепных нервов
- Туннельные невропатии



Нарушение чувствительности

Снижение рефлексов



Зависание стопы



Нарушение походки из-за повреждений сенсорных рецепторов



Сахарный диабет

- Поражение центральной нервной системы
 - ОНМК
 - Диабетическая энцефалопати
 - Кетоацидотическая кома (отек мозга)
 - Гиперосмолярная кома (фокальные, генерализованные судороги, очаговые симптомы (ошибочно трактуются как инсульт). У 1\3 – афазия, гемипарез, зрительные нарушения, астериксис, опсоклонус-миоклонус, гемихорея, гемибаллизм

Клиника гепатогенных неврологических нарушений

- Астения
- С-мы поражения периферической нервной системы
- Синдромы мышечных расстройств
- Гепатогенное поражение головного и спинного мозга

С-мы поражения периферической нервной системы

- Полиневропатии чаще при циррозах
- Множественное поражение периферических нервов
- Характеризуется как аксональной, так и демиелинизацией
- Темп развития: остро, подостро, скрытно, постепенно
- Характерно: мучительные парестезии, с-м «жгучих стоп», возникающий приступообразно, снижаются ахилловы р-сы,
- Страдают все виды чув-ти, преимущественно поверхностная
- Часто парез в мышцах, иннервируемых лучевым, малоберцовым нервами
- Вегетативно-трофические рас-ва, характерна гиперемия ладоней

Гепатогенные пор-я головного и спинного мозга

- При печеночно-клеточной недостаточности и (или) при образовании порто-системных коллатералей («шунтовая» энцефалопатия после операции шунтирования или при внепеченочных формах портальной гипертензии) – **энцефалопатия**
- **Молниеносная (фульминантная) печеночная недостаточность** – поражение мозга с нарастающим отеком
- Печеночная энцефалопатия – различной степени выраженности, 4 стадии
- В последние годы – латентная стадия – субклиническая, скрытая

- Дрожательный гиперкинез - «хлопающий», «порхающий», может распространяться на более проксимальные отделы конечностей и принимать вид гиперкинеза типа «астериксиса»
- Возникает не резкое сокращение мышц, а резкое расслабление напряженной мышцы.
- Астериксис проявляется при удержании руки на весу, а кисти – в разогнутом состоянии
- Изредка – хорееатетодный гиперкинез
- Экстрапирамидные нарушения: маскообразное лицо, фиксированность взгляда, ограничение общей подвижности, речь монотонная, смазанная, односложная.
- ПНП – промахивание, интенционный тремор, атаксия,
- Глубокие рефлексы: повышаются или снижаются, + рефлексы орального автоматизма

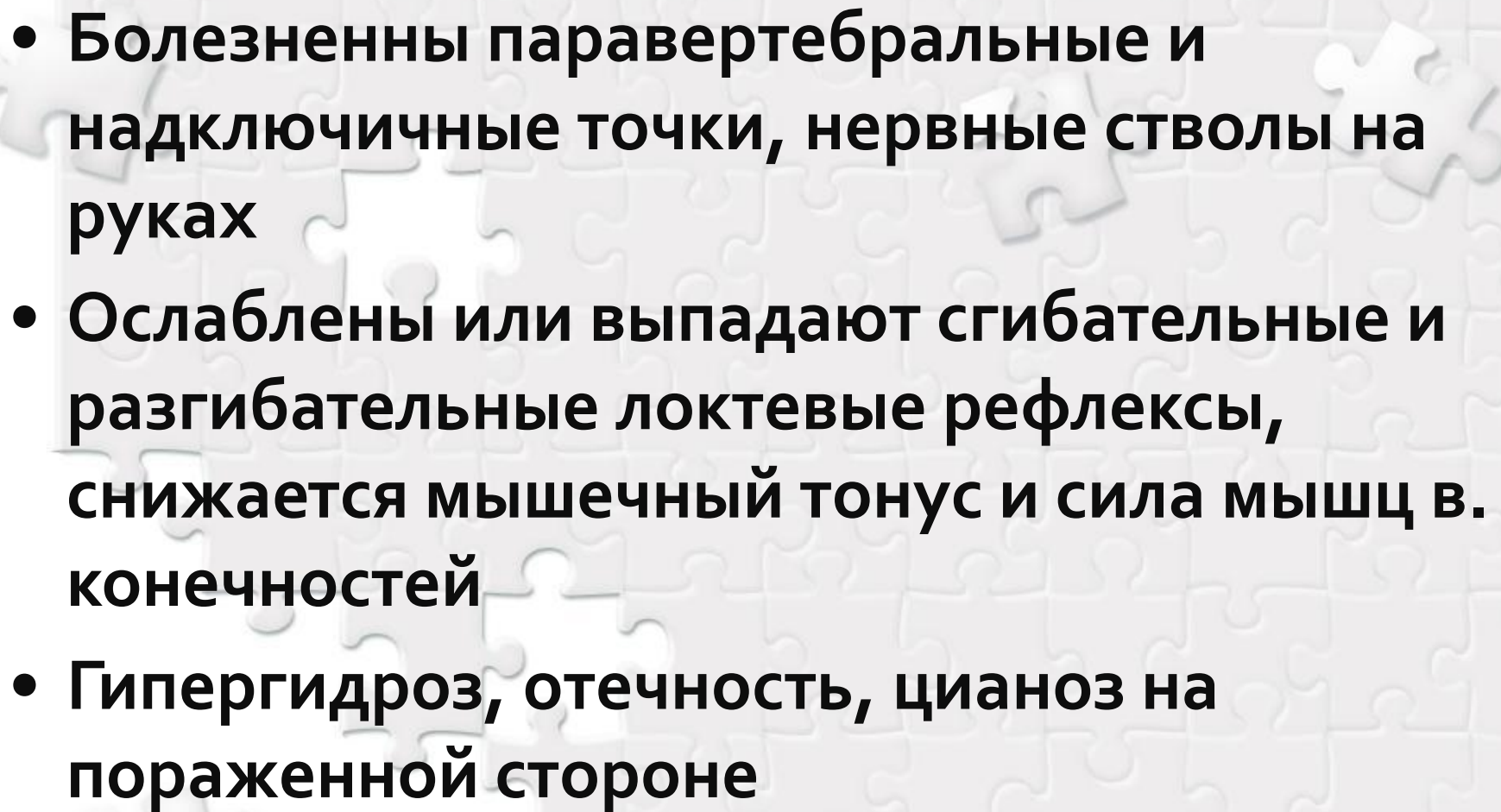
- **3 тяжелая стадия** – выраженная сомноленция или сопор
- На этом фоне – нистагм, стопные разгибательные и сгиба-
тельные патол. р-сы, спастичность
- Возникает миоклонии, гипервентиляции
- Приступы психомоторного возбуждения напоминают острый
психоз
- На ЭЭГ – фиксируют исчезновение сперва альфа-ритма, а
затем и бета-ритма с преобладанием гамма и тета-волн
- **4 стадия** – кома. Может быть децеребрационная ригид-
ность, «миоклонические бури», менингеальный с-м (уже
перед смертью) без изменения ЦСЖ. Арефлексия, гипотония
- ЭЭГ – гиперсинхронная медленная тета-активность с частотой
2-5 Гц высокой амплитудой и постепенным приближением к
изолинии

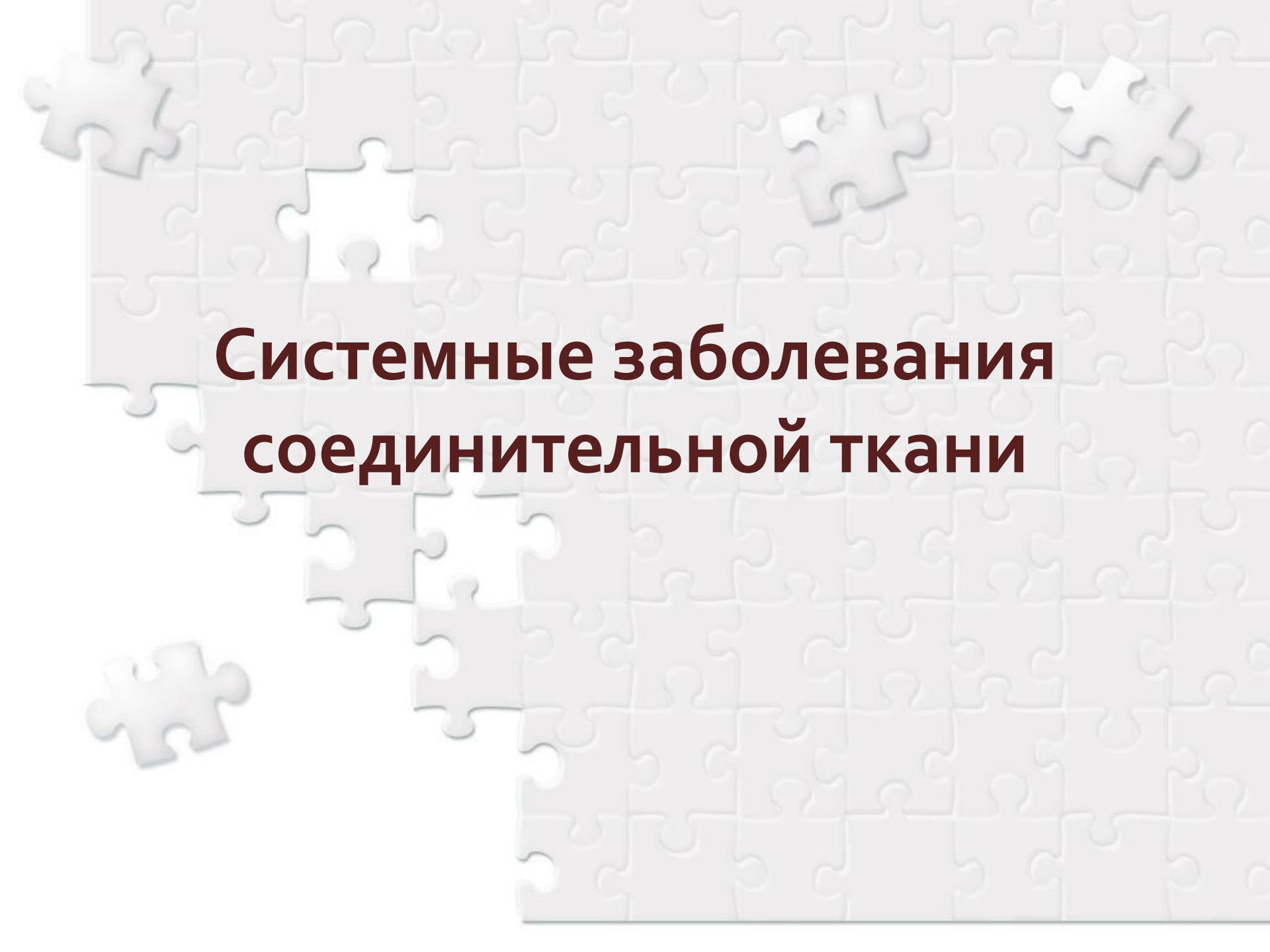
Лечебная тактика

- **Воздействие на основное заболевание**
- **Для предотвращения печеночной энцефалопатии – ограничить прием белка, нормализовать электролитный баланс и т.д.**
- **При появлении признаков пор-я мозга – постельный режим – уменьшает образование аммиака в мышцах, при улучшении сост-я постельный режим не нужен, т.к. в бездействии усиливается катаболизм белков**

Гепатогенные неврологические нар-я

- Острый вирусный гепатит:
 - полирадикулоневрит Гийена-Барре
 - невропатия черепных нервов: лицевого, глазодвигательных, зрительного
 - Ограниченное пор-е – плексалгический синдром: постоянные боли в области надплечий с распространением на шею, грудную клетку, приступообразно усиливаются, провоцируются прикосновением одежды, движением головы, отведением рук.
 - Характер боли: жгучий, колющий, стреляющий
 - Объективно: гипестезия или гиперпатия в зоне иннервации шейного, плечевого сплетений и верхнегрудных корешков

- 
- **Болезненны паравертебральные и надключичные точки, нервные стволы на руках**
 - **Ослаблены или выпадают сгибательные и разгибательные локтевые рефлексy, снижается мышечный тонус и сила мышц в конечностях**
 - **Гипергидроз, отечность, цианоз на пораженной стороне**



Системные заболевания соединительной ткани

Системная красная волчанка

- Частота 0,02-0,05%, 20-40 лет
- **Характерное пор-е – васкулопатия с первоначальным вовлечением мелких артерий, артериол, капилляров**
- Астено-вегетативный с-м: слабость, быстрая утомляемость, раздражительность, подавленность, головная боль, нар-е сна, повышенная потливость
- Полиневрит
- Изредка поперечный миелит
- В тяжелых случаях - менингоэнцефалополирадикулоневрит



• Поражение черепных нервов:

- чаще глазодвигательные нервы (парез взора, межъядерная офтальмоплегия, косоглазие)
- лицевой нерв
- описан неврит зрительного нерва
- сенсоневральная потеря слуха

Миелопатия

- чаще острый поперечный миелит, обычно затрагивает грудной отдел спинного мозга и сочетается со зрительным невритом (типично для ранних проявлений СКВ)
- у 50% в ЦСЖ небольшой плеоцитоз, у 100% - гипогликоррагия

Полиневропатия при СКВ

- Умеренно ограниченные чувствительные нар-я на ногах с минимальным вовлечением мускулатуры стоп
- Множественные мононевриты, что отражает васкулит
- **У 50% - проявления миопатии, результат стероидной терапии или субклинической вакуолярной миопатии**

Системная склеродермия

- **Системное заболевание соединительной ткани и мелких сосудов, харак-ся распространенными фиброзно-склеротическими изменениями кожи и стромы внутренних органов (ЖКТ, легкие, сердце, почки). Чаще женщины, 40-60 лет**
- **проявляется симптомами облитерирующего эндартериита в форме распространенного синдрома Рейно и др.**
- **Неврологические симптомы** связаны с изм-ми как в ЦНС, так и ПНС, в основе которых лежат склеродермическая ангиопатия, процессы фиброзирования и дистрофические изменения

- Ранний и постоянный признак – с-м Рейно с 3-х фазной вазоспастической реакцией после переохлаждения, волнения и переутомления: побеление, цианоз, гиперемия
- Часто миопатия, вялотекущая, без признаков воспаления с минимальной слабостью в проксимал. отделах конечностей, увеличением мышечных энзимов в 2 раза.
- Поражение черепных нервов: часто V нерв, более редко – VII, IX, VIII, IV.
- Тройничный нерв – 2-сторонние рас-ва чувствительности всех видов в зоне 2, 3 ветвей, часто с болью пульсирующего, ноющего, жгучего, стреляющего хар-ра (невропатия 5 пары – ганглионит гассерова узла)

- **Узелковый периартериит**

- поражение средних и мелких артерий подкожной клетчатки, суставов, мышц и др. - образуются периваскулярные инфильтраты, тромбозы, аневризмы
- пальпируются мелкие узлы
- тяжелое поражение сосудов мозга, ПНС, наблюдаются периферические, центральные парезы.

- **Дерматомиозит**

- резкие мышечные боли, снижение мыш.силы, мышечные атрофии.
- одновременно с мышцами поражается периферическая нервная система.



Рис. 1. Параорбитальный отек



лицо

руки

спина

у детей

кожа

Болезнь Шегрена

- **Системное заболевание секретирующих эпителиальных желез с преимущественным поражением слюнных и слезных, а также желез желудка, верхних дыхательных путей, что клинически проявляется кератоконъюнктивитом, ксеростомией, хроническим полиартритом в сочетании с аутоиммунным процессом**
- **Чаще у женщин**

- Поражение нервно-мышечной системы – миозит
- Синдром Рейно
- Медленно прогрессирующая сенсорная полиневропатия
- Сенсомоторная полиневропатия с минимальной дисфункцией
- Быстро прогрессирующая множественная невропатия
- Часто сенсорная тригеминальная невропатия, идентичная при ССД (ганглионит ганглия Гассера)

Синдром Бехчета

- **Триада симптомов:** воспалительное поражение глаз, рецидивирующий афтозный стоматит, некротически-язвенное поражение слизистых половых органов
- **Менингоэнцефалит** – наиболее частое и тяжелое проявление с-ма Бехчета (возникает спустя год и более от появления первых признаков болезни)

Менингоэнцефалит

- На фоне одного из обострений некротически-афтозного стоматита
- Интенсивная головная боль, лихорадка, менингеальный симптомокомплекс
- В ЦСЖ – лимфоцитарный плеоцитоз
- Энцефалит – присоединение психических рас-в, пор-е черепных нервов, бульбарный или псевдобульбарный синдром, спастический тетрапарез, координаторные нар-я
- Первоначально может быть поперечный миелит, с присоединением бульбарных рас-в
- Часто – псевдотумор мозга как результат тромбоза венозного синуса
- Вовлечение ЦНС обычно через несколько лет после развития системного синдрома Бехчета
- В некоторых случаях это может служить начальным проявлением болезни и даже предшествовать другим клиническим признакам
- Обострение неврологических проявлений одновременно с обострением системной болезни
- Летальность при менингоэнцефалите – 50%

Заболевания почек



- **Гломерулонефрит** – чаще возбудителем является стрептококк.
- 1. отеки; 2. артериальная гипертензия; 3. гематурия.
- **Патогенез** – задержка воды; - высокое АД, - интоксикация азотистыми шлаками.
- **Острый гломерулонефрит вызывает острую гипертензиальную энцефалопатию (судорожная или псевдоуремия) развивается через 10-12 дней после перенесенного инфекционного заболевания.**
- Патогенез может быть токсико-аллергический капиллярит, в том числе сосудов головного мозга, отек мозга.
- **Клинические проявления:** 1) неврастенические; 2) эпилептические припадки частичные или полные; 3) кровоизлияние в мозг; 4) почечная кома при анурии (отеки тела, гематурия).

- **Хронический пиелонефрит** – прогрессирующий склероз клубочков, замена их соединительной тканью – сморщивание почки.

Клиника

- 1) неврастения 1-2 год – симптом «тихой» уремии
- 2) из-за подъемов АД – сосудистые мозговые кризы, вплоть до инсульта с соответствующей симптоматикой.
- 3) могут быть эпилептиформные приступы
- 4) мышечные параличи при гиперкалиемии

При уремии

- Токсическое д-е оказывают органические к-ты, выведение которых при ХПН нарушено – вызывают нарушения ГЭБ
- Клиническая картина развивается медленно
- Первые с-мы: головная боль, тошнота, рвота, повышенная тревожность, утомляемость, апатия, снижение концентрации внимания – обусловлены внутричерепной гипертензией (задержка воды и токсическое возд-е)

- Отечность на глазном дне
- При КТ, МРТ – расширение желудочковой с-мы
- Невролог.статус: нар-е функции II, III, V, VII, VIII пар ЧМН
- Легкие проводниковые рас-ва: гиперрефлексия, анизорефлексия, нестойкие патолог.симптомы, смешанная атаксия
- При прогрессировании ХПН – судорожный синдром (серийность, эпистатус), фасцикулярные подергивания

- **Церебральный инсульт (10%)** – причина: артериальная гипертензия, токсико-аллергические изменения сосудистой стенки, снижение коагуляционных свойств крови
- Преобладают ГИ (нередко причина смерти), иногда развиваются во время гемодиализа

Ренногенное поражение ПНС и мышц

- Уремическая полинейропатия – у 50% больных
- В бол-ве случаев – аксональная преимущественно сенсорная или сенсомоторная полинейропатия
- Удаление мочевины и креатинина не сопровождаются регрессом полинейропатии
- патогенез полнейропатии – уремическая интоксикация
- 3 формы полинейропатии: сенсорная, паретическая, сенсопаретическая

- **Сенсорная форма** – онемение в стопах и кистях, парестезии, жжение, ощущения холода, утомляемость ног при длительной ходьбе, иногда с-м «беспокойных ног»
- Угасание рефлексов, снижение вибрационной чувствительности
- Снижение поверхностной чувствительности («перчатки», «носки»)
- Сустанно-мышечное чувство обычно не нарушается
- Почти всегда вегетативно-трофические нарушения

- **Паретическая форма** – слабость стоп, через 1-2 нед. слабость в кистях
- **Гипотрофия, гипотония мышц предплечья, кистей, гипотрофия голеней**
- **Снижение силы сгибателей и разгибателей стоп, пальцев ног**
- **Отсутствуют карпорадиальные, ахилловы рефлексы**
- **Чувствительность не нарушена**
- **ЭМГ – частичная денервация длинной перонеальной и икроножной мышц**

- **Сенсопаретическая форма** – в начале – парестезии в стопах и кистях
- Вскоре – повышенная утомляемость ног при ходьбе
- Постепенно – симметричный периферический парез дистальных отделов конечностей
- Угасают карпорадиальный, ахилловы рефлексы
- Гипестезия по полиневритическому типу
- Реже полинейропатия манифестирует острым периферическим тетрапарезом

ОПН

- Олигурия, анурия (кол-во мочи менее 400-100 мл/сут)
- При поражении 70% нефронов на фоне олигурии: повышается мочевины, креатинин, гипонатриемия, гиперкалиемия, метаболический ацидоз, артериальная гипотензия
- Головная боль, рвота, адинамия, спутанность сознания, психомоторное возбуждение, дезориентировка
- При нарастании интоксикации азотистыми шлаками, с-ме гипергидратации – угнетение ф-ции ствола мозга и отек мозга
- Миоклонические подергивания, общие судорожные припадки с последующим длительным угнетением сознания
- Очаговые симптомы для ОПН - не характерны