



Порушення нервової системи при захворюваннях внутрішніх органів

ЗАВІДУВАЧ КАФЕДРИ,
Д.МЕД.Н., ПРОФЕСОР
КОЗЬОЛКІН ОЛЕКСАНДР АНАТОЛІЙОВИЧ



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Вроджені вади серця

- Неврологічні ускладнення при вроджених вадах серця можуть бути викликані хронічною гіпоксією, компенсаторною поліцитемією й підвищеною в'язкістю крові, ослабленням фільтрувальної функції легень (через пряме сполучення між лівими й правими відділами серця) і потрапанням венозної крові в артеріальне русло.
- У дітей із ціанотичною формою вродженої вади серця можливий розвиток **тромбозів мозкових вен і синусів**, а також **артеріальних тромбозів** вже на 1-ому році життя. Тромбоз виникає гостро з порушенням свідомості, розвитком гемі- або тетрапарезу або судомних нападів, підвищенням внутрішньочерепного тиску. Смертність висока, лікування малоефективне.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Вроджені вади серця

- Найчастіше неврологічне ускладнення при **ціанотичних формах пороків серця** - **абсцес мозку**. Він рідко виникає до 2 років життя, частота його розвитку зростає в інтервалах 4-7 років і 20-30 років. Абсцес мозку найбільш часто розвивається при тетраді Фалло і дуже рідко при неціанотичних формах пороків серця. Абсцес мозку проявляється **гострим розвитком осередкових неврологічних симптомів і / або судомних нападів, підвищенням внутрішньочерепного тиску** й більшою мірою нагадує інсульт, ніж інфекційне ураження мозку. При цереброспінальній пункції виявляються підвищення внутрішньочерепного тиску, невелике збільшення білка й плеоцитоз різного ступеня вираженості. КТ або МРТ дозволяють діагностувати абсцес мозку; в 20% випадків виявляються множинні абсцеси.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Вроджені вади серця

- Неціанотичні форми вроджених вад серця можуть ускладнюватися **емболією мозкових артерій** із розвитком інсульту. При аортальних стенозах можливі **запаморочення**. Протезування клапанів серця не усуває повністю ризик інсульту - частота його розвитку становить 2-4 випадки на рік на 100 хворих із штучними клапанами серця. При вроджених і набутих атріовентрикулярних блокадах можливі періодичні запаморочення, непритомність і навіть **раптова смерть**. При пороках серця діти часто мають низький рівень інтелекту, затримку моторного розвитку й порушення координації. Частота розумової відсталості складає 6,5% при ціанотичній формі й 2,2% - при неціанотичній формі пороку серця. Успішне хірургічне лікування вад серця зазвичай призводить до значного покращення фізичного й розумового розвитку дитини.

ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Інфекційний ендокардит

■ **Інфекційний ендокардит** - захворювання серця, яке часто ускладнюється неврологічними порушеннями. Їх частка складає 20- 40% за період хвороби. Церебральні ускладнення частіше виникають при ураженні мітрального клапана, ніж при інших локалізаціях, а також в тих випадках, коли збудником хвороби є стафілокок.

Неврологічні ускладнення при інфекційному ендокардиті можуть бути викликані **емболією мозкових артерій** із розвитком ішемічного інсульту, **інфекційних артеріїтом** або **мікотичною аневризмою** з розвитком геморагічного інсульту, **менінгітом** або **абсцесом** головного мозку.



Рис. 1. Інфекційний ендокардит аортального клапана



Рис. 2. Інфекційний ендокардит мітрального клапана



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Інфекційний ендокардит

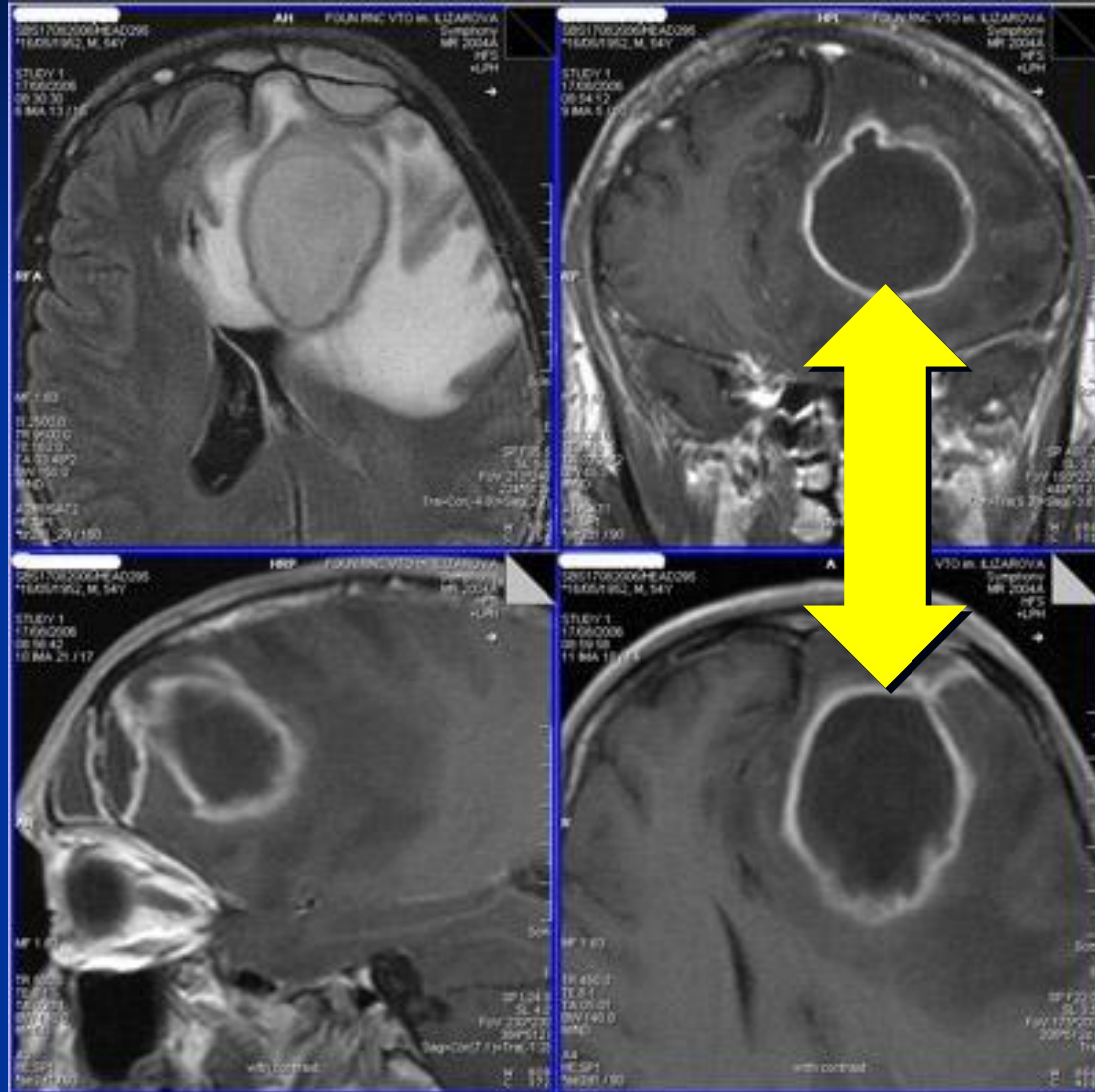
- Майже половину всіх церебральних ускладнень становить **емболія мозкових артерій**. Найбільш часто уражається середня мозкова артерія, й інсульт проявляється гострим розвитком геміпарезу, геміанестезії, геміанопсії, афазії або анозогнозії. Смертність при церебральних ускладненнях інфекційного ендокардиту становить 50-80%. При лікуванні інсульту не рекомендуються антикоагулянти, оскільки вони не попереджають розвиток вегетацій на клапанах серця й подальшу емболію, але збільшують ризик геморагічних ускладнень. Антибактеріальна терапія у хворих ендокардитом істотно знижує ризик церебральних ускладнень.
- При інфекційному ендокардиті у 2-10% хворих формується **мікотична аневризма**, розрив якої приводить до **субарахноідального або внутрішньомозкового крововиливу**. Антибактеріальна терапія також може попередити розвиток і розрив мікотичної аневризми.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Інфекційний ендокардит

Потрапляння інфікованих емболічних мас в судини оболонки і речовини мозку може викликати розвиток **артеріїту, менінгіту або абсцесу мозку**. У гострому періоді інфекційного ендокардиту більш часто виникають абсцеси й менінгіти. Характерно утворення множинних дрібних абсцесів головного мозку, в окремих випадках формується один великий абсцес. Інфекційне ураження мозку зазвичай розвивається протягом кількох днів у вигляді головного болю, сплутаності свідомості, вогнищевих неврологічних порушень.





ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Інфекційний ендокардит

- У цереброспінальній рідині зазвичай виявляється помірний плеоцитоз і невелике підвищення білку. Парціальні та генералізовані епілептичні випадки виникають приблизно у 10% хворих на інфекційному ендокардиті й можуть бути викликані не тільки інфекційним ураженням мозку, але й емболією мозкових судин. У більшості хворих на інфекційний ендокардит тривала (6-8 тижнів) антибактеріальна терапія призводить до повного або часткового регресу неврологічних порушень. При виявленні великої мікотичної аневризми або абсцесу мозку показано хірургічне лікування. При великих вегетаціях на клапанах з метою профілактики ускладнень доцільно проводити хірургічне втручання із протезуванням клапана.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Кардіоембологенні захворювання

- **Кардіоцеребральна емболія** є причиною приблизно 20% інфарктів мозку. Залежно від потенційного ризику виділяють захворювання серця з високим і середнім ризиком розвитку тромботичних ускладнень й емболії.

До **високого ризику** відносять: механічний протез клапана серця, **мітральний стеноз** із фібриляцією передсердь, **миготливу аритмію** (за винятком ізольованої форми фібриляції передсердь), тромб лівого передсердя або лівого вушка передсердя, синдром слабкості синусового вузла, **інфаркт міокарду протягом перших 4 тижнів**, тромб лівого шлуночка, дилатаційну кардіоміопатію, акінетичний сегмент лівого шлуночка, міксому лівого передсердя, інфекційний ендокардит;

До **середнього ризику** відносять: **пролапс мітрального клапана**, мітральний стеноз без фібриляції передсердь, аневризму передсердя, незарощення овального вікна, тріпотіння передсердь, ізольовану форму фібриляції передсердь, біопротез клапана серця, вроджену серцеву недостатність, гіпокінезію сегмента лівого шлуночка, інфаркт міокарда в терміни від 4 тижнів до 6 міс.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Ембологенна патологія

- **Миготлива аритмія (фібриляція передсердь)** - найбільш часта причина розвитку кардіоемболічного інсульту (до 45% усіх випадків). Ризик інсульту значно вище при миготливій аритмії на фоні ураження клапанів серця (внаслідок ревматизму або інших причин), а також у хворих літнього й старечого віку. Частота розвитку інсульту знижується у хворих миготливою аритмією при використанні непрямих антикоагулянтів або аспірину в добовій дозі 325 мг.
- **Інфаркт міокарду** ускладнюється розвитком інсульту в 0,9-2,4% випадків. Інсульт частіше виникає при інфаркті в області верхівки й передньо-бокової ділянки, ніж в задній стінці лівого шлуночка. Більш ніж у половині всіх випадків він виникає в перші 4 дні з моменту розвитку інфаркту міокарду. Надалі ризик інсульту знижується; він вищий при формуванні акінетичного сегмента лівого шлуночка серця.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Ембологенна патологія

- При **ревматичному ураженні серця** в **20%** випадків виникають тромботичні ускладнення, з яких майже половина - емболія мозкових судин з розвитком інсульту. При мітральному стенозі ймовірність емболії значно вище, ніж при ізольованому ураженні аортальних клапанів. Ризик інсульту суттєво зростає при формуванні тромбу в передсерді або розвитку фібриляції передсердь. Повторна емболія виникає в 60% випадків, тому при емболічних ускладненнях або виникненні миготливої аритмії хворим на ревматизм рекомендується тривалий **профілактичний прийом непрямих антикоагулянтів**. Якщо емболічні ускладнення повторюються на фоні антикоагулянтної терапії, то показано додавання аспірину в добовій дозі 100 мг.
- **Пролапс мітрального клапана** зустрічається у **5%** населення. Хоча ймовірність ризику інсульту при пролапсі мітрального клапана підвищена, вона значно менше в осіб молодого віку. В середньому інсульт виникає протягом року всього у 1 з 6000 молодих людей з пролапсом мітрального клапана. Профілактичний прийом антиагрегантів або непрямих антикоагулянтів рекомендується тільки при виникненні емболічних ускладнень або фібриляції передсердь.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Кардіогенні синкопи

- Коли кардіальна патологія супроводжується **зниженням серцевого викиду** й внаслідок цього дифузною минущою ішемією мозку, можливі різні неврологічні порушення - від запаморочення, парестезії, змін зору до непритомності. Кардіальна патологія становить причину 8-50% усіх непритомностей, за даними різних авторів; її роль значно вище в структурі непритомних станів у осіб похилого та старечого віку. Розвиток кардіогенних непритомностей можливо внаслідок двох основних причин: **1-а - порушення серцевого ритму** (слабкість синусового вузла, атріовентрикулярна блокада, шлуночкова тахікардія або фібриляція, пароксизмальна тахікардія); **2-а - формування аортального стенозу** або закриття просвіту лівого передсердя рухомим тромбом або міксомою.
- Порушення свідомості може виникнути вже через кілька секунд після розвитку шлуночкової дизритмії (фібриляції або тахікардії). **Перед втратою свідомості зазвичай відчувається запаморочення або затуманення зору.** Після нормалізації серцевого ритму протягом 30 с і більше у пацієнтів залишається сплутаність свідомості або запаморочення.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Артеріальна гіпертензія

- **Артеріальна гіпертензія** — **другий за значенням** (після віку) **фактор ризику інсульту** і, що особливо важливо, - **потенційно оборотний етіологічний фактор**. Між ступенем підвищення як систолічного, так і діастолічного АТ і ризиком інсульту встановлений прямий зв'язок у всіх вікових групах. Артеріальна гіпертензія **сприяє розвитку трьох форм ішемічного інсульту**: атеротромботичного, емболічного й лакунарного. Із нею пов'язані кардіальна патологія й порушення серцевого ритму, що ускладнюються емболією мозкових артерій (кардіоемболічний інсульт). Артеріальна гіпертензія викликає **прискорення атеросклерозу** - причини атеротромботичного інсульту. Вона призводить до морфологічних змін судинної стінки - гіалінозу, мікроатероматозу й фібриноїдних змін у дрібних проникаючих артеріях мозку, що може викликати розвиток лакунарного інсульту. Артеріальна гіпертензія розглядається як **провідний етіологічний фактор майже 60% усіх крововиливів у мозок**. Вона сприяє розвитку мікроаневризм головного мозку й змін проникаючих артерій мозку, розрив яких ускладнюється крововиливом у мозок. Найбільш часто вражаються проникаючі артерії базальних гангліїв, моста, мозочка, що пояснює локалізацію крововиливу в цих відділах мозку.



ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЯ І СУДИН

Артеріальна гіпертензія

■ Підвищення артеріального тиску вище верхньої межі ауторегуляції мозкового кровообігу може привести до розвитку **гострої гіпертонічної енцефалопатії**. Захворювання проявляється симптомами **набряку головного мозку, застійними явищами на очному дні на фоні високого артеріального тиску** (систоличний артеріальний тиск зазвичай більше 250 мм рт. ст., діастолічний АТ - 150 мм рт. ст.). При тривалій артеріальній гіпертензії формується підвищення верхньої межі ауторегуляції мозкового кровообігу внаслідок морфофункціональних змін дрібних мозкових артерій і артеріол, тому хворі адаптовані до високих показників артеріального тиску й у них не відбувається зриву ауторегуляції мозкового кровообігу навіть при дуже високих його цифрах. Швидко прогресуючі (злоякісні) форми артеріальної гіпертензії зустрічаються зараз порівняно рідко багато в чому завдяки високоефективним сучасним антигіпертензивним засобам.

ЗАХВОРЮВАННЯ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ

- Ураження нервової системи при хворобах легенів може бути обумовлено **гіпоксією й гіперкапнією**, що виникають внаслідок порушення вентиляції та газового обміну в легенях.
- У патогенезі неврологічних порушень має значення і **підвищення внутрішньочерепного тиску**, що нерідко розвивається при хронічній дихальній недостатності через утруднення венозного відтоку крові з порожнини черепа



ЗАХВОРЮВАННЯ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ

- Найбільш характерні симптоми ураження нервової системи при хронічній гіпоксичній та судинній венозній енцефалопатії: **дифузна головна біль, особливо інтенсивна вранці, при фізичному навантаженні й кашлі, періодична сплутаність свідомості й тремтіння кінцівок, постуральний тремор або астериксис**. На ЕЕГ у таких хворих часто виявляють дифузну тета- й дельта- активність. В окремих випадках підвищення внутрішньочерепного тиску може призвести до набряку дисків зорових нервів і при відсутності лікування навіть до сліпоти.
- **Синдром гострої енцефалопатії** розвивається зазвичай на фоні тромбоемболії легеневої артерії, інфарктної або двосторонньої пневмонії при наростанні лихоманки і легеневої недостатності (тахікардії, ціанозу, задишки) і проявляється **порушенням свідомості, психомоторним збудженням, нудотою, блювотою, менінгеальними й вогнищевими симптомами, епілептиформними нападами, падінням систолічного АТ до 100 мм рт. ст. і нижче**. У спинномозковій рідині відзначається тільки підвищення тиску без цитозу й гіперальбуміноз. При поліпшенні стану, зменшенні гіпоксичних явищ неврологічні симптоми відносно швидко регресують.

ЗАХВОРЮВАННЯ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ

- Тяжка тромбоемболія легеневої артерії, а також емболія проміжних і дольових її гілок є показанням до тромболітичної терапії з одночасною корекцією системи гемостазу (фібринолізин або активатори ендогенного фібринолізу, дезагреганти, антитромботичні препарати). Призначають антикоагулянти непрямої дії (фенилін), антиагреганти (трентал, компламін, ангінін). Вкрай важка тромбоемболія стовбура і головних гілок легеневої артерії лікується оперативно (екстрена емболектомія).



ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Неврастенічний синдром

- Виявляється найчастіше (приблизно в однієї третини хворих, які страждають колітом, виразковою хворобою й гастритом).
- Початкові прояви захворювань шлунково-кишкового тракту частіше супроводжують симптоми дратівливої слабкості (афективні спалахи, нестриманість чергується із сльозливість).
- Симптоми астенизація (ослаблення всіх форм психічної активності, недовірливість, «відхід у хворобу», знижена працездатність, пасивність). Переважають афективні реакції негативного характеру: тривога, пригніченість.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Вісцеро-радикулярний синдром

- Відображені болі в зонах Захар'їна - Геда є одними з провідних симптомів виразкової хвороби шлунка й дванадцятипалої кишки, а також гастриту. Болі виникають періодично у зв'язку з прийомом їжі (голодні й нічні болі) або нервовим перенапруженням, загострюються в осінньо-весняний період. При виразковій хворобі шлунка вони іррадіюють переважно в паравертебральну область і нижній кут лопатки зліва, виразковій хворобі дванадцятипалої кишки - в поперекову або підлопаточну область і близько пупка справа, коліті - вниз живота, поперекову область і крижі. У цих зонах визначаються й невеликі розлади чутливості (гіперестезія, гіпестезія, гіперпатія). Іноді болі широко іррадіюють за межі зон Захар'їна - Геда й мають всі ознаки симпаталгії.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Пароксизмальні стани

- проявляються **вегетативно-судинними кризами та неприємністю**, що спостерігаються найчастіше у хворих кардіоезофагоспазмом або ахалазією стравоходу, іноді після операції резекції шлунка (синдром агастральної астенії, демпінг-синдром). Вони виникають у зв'язку з болями при порушенні проходження їжі, зміні положення тіла, нахилі голови вниз, перебуванні в задушливому, спекотному приміщенні. У хворих з кардіоезофагоспазмом й ахалазією стравоходу вегетативно-судинні кризи розвиваються відразу після проковтування їжі, синдромі агастральної астенії - через 20-30 хв після їжі. Поряд із диспепсичними симптомами (нудота, гикавка та ін.) та болями в епігастрії в цих випадках з'являються нейровегетативні розлади - загальна слабкість, рясне потовиділення, тахікардія, ознобоподібний тремор, запаморочення, потемніння в очах, а іноді й короткочасна неприємність: хворий блідне, АТ різко падає (до 90/60 мм рт. ст. і нижче), пульс сповільнюється (до 50-40 у хвилину).

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Патологія печінки

- Синдромологія порушень нервової системи при патології печінки представлена **неврастенічним синдромом, печінковою енцефалопатією й енцефаломієлопатією, полірадикулоневропатією.**
- **Печінкова енцефалопатія** виникає часто у хворих з цирозом. Вона зазвичай розвивається порівняно повільно на фоні хронічного перебігу хвороби із приєднанням портальної гіпертензії й розглядається як портальна печінкова енцефалопатія. У випадках блискавичної печінкової недостатності енцефалопатія виникає в перші 2 міс хвороби. Якщо портальна енцефалопатія потенційно оборотне захворювання, то енцефалопатія при блискавичній печінковій недостатності в більшості (85%) випадків призводить до смерті внаслідок набряку головного мозку.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія

- Провідне значення в розвитку портальної печінкової енцефалопатії відводиться токсичній дії аміаку на центральну нервову систему. Передбачається, що **аміак викликає порушення функціонування мембран нервових клітин**, метаболізму глюкози, енергетичних процесів, амінокислотного складу. Токсичність аміаку у хворих із цирозом печінки істотно підвищена внаслідок збільшення чутливості до нього нервової тканини або через його поєднаної дії з іншими токсинами. Поглинання аміаку головним мозком підвищено, що може бути обумовлено порушенням проникності гематоенцефалічного бар'єру.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія

■ У нормі аміак надходить із шлунково-кишкового тракту в печінку, де перетворюється в сечовину, яка виводиться з організму переважно нирками. При цирозі печінки **порушується перетворення аміаку в сечовину**, формуються анастомози між системою порожнистої та ворітної вен, що призводить до підвищення концентрації аміаку в крові. Роль аміаку в патогенезі печінкової енцефалопатії підтверджується клінічними даними про наростання порушень свідомості при підвищенні концентрації аміаку в крові й нормалізації свідомості при зниженні його концентрації. Також відзначена кореляція між рівнем аміаку в крові та психічними функціями, а також між швидкістю підвищення аміаку в крові й розвитком коми.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія

Клінічна характеристика

Стадія	Клінічна картина
0	Норма, нема змін
1	Незначне звуження свідомості, зниження концентрації уваги, ейфорія або підвищена тривожність
2	Загальмованість і сонливість, часткова дезорієнтація, неадекватна поведінка, порушення когнітивних функцій
3	Сопор, повна дезорієнтація в місці й часі, збереження адекватної реакції на больові та інші подразливі стимули
4	Кома, немає адекватної реакції на больові та інші подразливі стимули

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія

- При нейропсихологічному тестуванні у більшості хворих на цироз печінки виявляються зміни пам'яті, уваги, інтелекту. Тому проведення нейропсихологічного дослідження доцільно у пацієнтів із наявністю або підозрою на цироз печінки з метою виявлення початкових субклінічних проявів печінкової енцефалопатії.
- Функція краніальних нервів зазвичай не порушена, за винятком термінальних стадій блискавичної печінкової енцефалопатії з розвитком набряку головного мозку. У хворих на порталну печінкову енцефалопатію часто відзначаються звуження зіниць, послаблення фотореакцій, підвищення тону м'язів, гіперрефлексія, двосторонній симптом Бабинського; для них майже специфічний астериксис (пурхаючий тремор).
- При дослідженні чутливості нерідко спостерігається поліневропатичний тип порушень; можливо повне згасання сухожильних рефлексів.

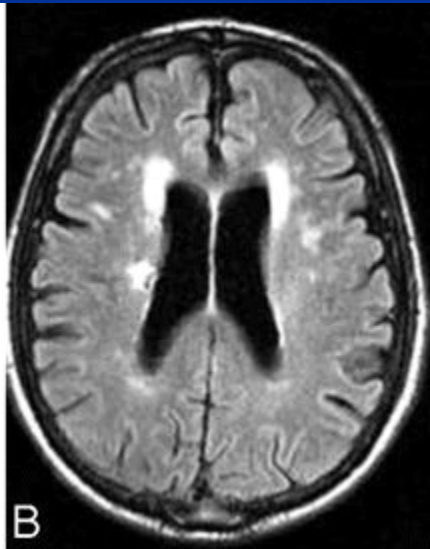
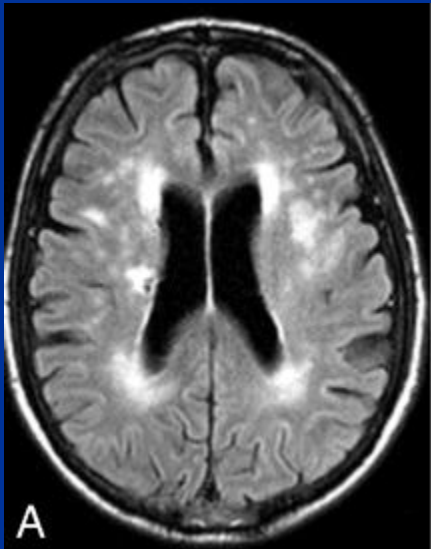
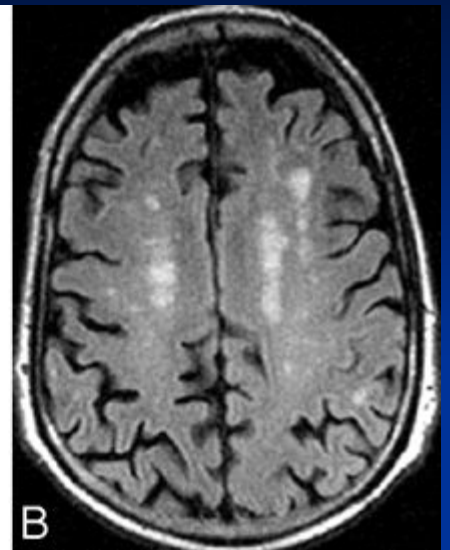
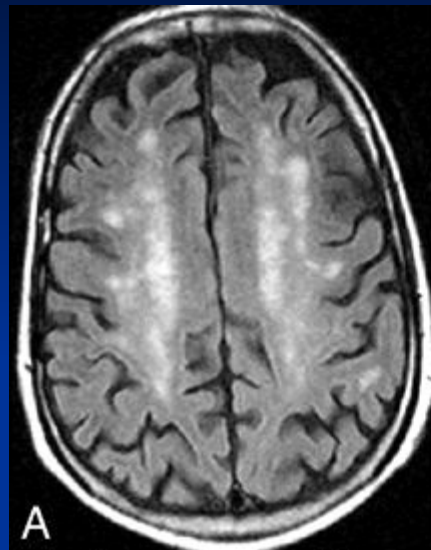
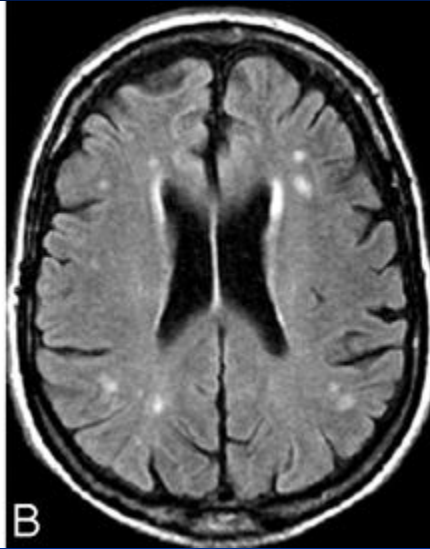
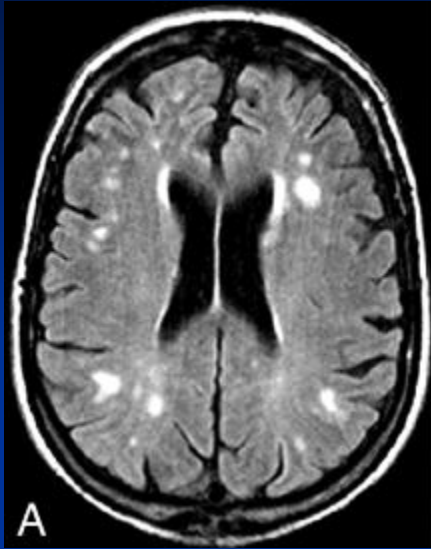
ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія

- **Діагноз** печінкової енцефалопатії ґрунтується на результатах клінічного обстеження.
- Печінкові проби зазвичай змінені; проте не відзначається їх кореляції зі ступенем енцефалопатії. При тривалому захворюванні нерідко спостерігається помірна гіпербілірубінемія; у цих випадках тяжкість хвороби більше відображає ступінь гіпоальбумінемії, гіпокоагуляції, тромбоцитопенії.
- На ЕЕГ характерна наявність дифузних високоамплітудних тета- або дельта-хвиль, відзначається зміна зорових викликаних потенціалів.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія



- Результати нейровізуалізаційних методів дослідження не специфічні. Вони використовуються для виключення інших захворювань у хворих на цироз печінки, наприклад субдуральної гематоми.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія

- **Лікування** хворих на печінкову енцефалопатію має бути комплексним, тому що крім неврологічних часто спостерігаються й інші ускладнення (інфекційні, порушення функції нирок, артеріальна гіпотонія, крововиливи, гіперспленізм й недостатність факторів згортання крові).
- Терапія блискавичної печінкової енцефалопатії малоефективна за винятком пересадки печінки, якщо вона можлива. При набряку головного мозку тимчасовий ефект може бути досягнутий призначенням **кортикостероїдів** (16-20 мг дексаметазону на добу внутрішньовенно) або **осмотичних діуретиків** (400 мл 10% розчину гліцерину на добу внутрішньовенно).
- У період загострення портальної печінкової енцефалопатії рекомендується сувора **безбілкова дієта**; поза загостренням повинно бути обмежено кількість споживаного білка, краще вживати овочевий білок.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Печінкова енцефалопатія

- Позитивний результат дає призначення **лактолози**, синтетичного дисахариду по 20-30 г 4 рази на день. Коматозним хворим лактулоза вводиться парентерально по 20-30 мг кожну годину до виходу з коми. Застосування лактулози зменшує концентрацію аміаку в крові і покращує стан хворого. При портальній печінковій енцефалопатії ефективно також застосування неоміцину в добовій дозі 4-12 г у гострій стадії і 2-3 г у хронічній стадії захворювання.
- У цілому терапія портальної енцефалопатії може привести до повного регресу неврологічних порушень, за винятком тих випадків, коли лікування розпочато вже при коматозному стані хворого.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Панкреатична енцефалопатія

- Гострий панкреатит зазвичай не супроводжується неврологічними порушеннями. Є кілька повідомлень про розвиток гострого панкреатиту із транзиторною енцефалопатією, проте залишається дискусійною нозологічна самостійність панкреатичної енцефалопатії. На фоні панкреатиту спостерігалися **психомоторне збудження, тривожні стани, розлади свідомості до коми**, що характерно для **метаболічної енцефалопатії**. Однак у багатьох випадках не можна було виключити печінкову недостатність або електролітні розлади в якості причини енцефалопатії. В поодиноких випадках аутопсії відзначені капілярний некроз і субепендимальний гліоз. В якості можливих патогенетичних факторів розвитку енцефалопатії при панкреатиті обговорюються **жирова емболія, внутрішньосудинне згортання, гіперосмолярність**.

ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ШКТ

Хвороба Уіпла

- **Хвороба Уіпла** (Whipple) - мультисистемне захворювання імовірно інфекційного генезу, виявляється мальабсорбцією (зниженим всмоктуванням) у поєднанні зі стеатореєю, артралгією, лімфаденопатією та в деяких випадках неврологічними розладами: **деменцією, зоровими порушеннями, набряком диска зорового нерва, над'ядерною офтальмоплегією, судорожними епілептичними нападами, міоклонусом, мозочковою атаксією, розладом свідомості**. При розвитку неврологічних порушень у цереброспінальній рідині зазвичай відзначається лімфоцитарний плеоцитоз і підвищення концентрації білка, а при МРТ головного мозку - вогнищеві зміни.
- Основу лікування становить антибактеріальна терапія (пеніцилін, тетрациклін).

ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична енцефалопатія

- **Уремична енцефалопатія** викликана як **метаболічними порушеннями**, так і **токсичними впливами** на головний мозок внаслідок ниркової недостатності.
- Як і при інших метаболічних енцефалопатіях відзначається зниження споживання кисню мозком, уповільнення енергетичних процесів й ослаблення функціональної активності нейронів. При уремії виникають різноманітні біохімічні порушення, які розглядаються як біологічні депресанти мозкового кровотоку і метаболізму: порушення функціонування мембранного Na-K і Ca-насоса, накопичення Ca в головному мозку, зміна активності багатьох ферментів.
- Токсична дія на мозок можуть надавати органічні кислоти, виведення яких з організму при нирковій недостатності порушено. Накопичення органічних кислот в мозку може бути також викликано як підвищенням проникності гематоенцефалічного бар'єру, так і ускладненням їх виведення з мозку.

ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремічна енцефалопатія

- Захворювання зазвичай розвивається повільно. Серед перших симптомів характерні **підвищена тривожність, уповільнене сприйняття навколишнього**. Хворі часто скаржаться на **підвищену стомлюваність, апатію, зниження концентрації уваги**. При прогресуванні захворювання відзначаються **зниження когнітивних функцій, неадекватна поведінка, зорові галюцинації, епілептичні припадки**.

ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична енцефалопатія

- При неврологічному обстеженні найбільш часто виявляються **дизартрія, тремор дії й астериксис, міоклонус, атаксія при ходьбі й порушення чутливості**. Тремор дії виникає зазвичай раніше астериксису, він непостійний, найбільш очевидний в пальцях витягнутих рук. У деяких випадках астериксис і міоклонії можуть бути настільки інтенсивними, що створюється враження про м'язові фасцикуляції ("уремичні посмикування"). У більшості хворих виявляється дифузна м'язова слабкість, нерідко відзначається анізорефлексія. У деяких хворих визначаються ригідність шийних м'язів, симптом Керніга.

ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична енцефалопатія

- Можливий розвиток **геміпарезу**, який проходить після проведення діалізу. При гострій нирковій недостатності може розвинутися млява **тетраплегія** внаслідок гіперкаліємії.
- **Епілептичні випадки** можуть виникнути при гострій нирковій недостатності. Вони також спостерігаються при термінальних стадіях захворювання. Епілептичні випадки порівняно рідко відзначаються при хронічній нирковій недостатності й зазвичай пов'язані із проведенням діалізу.

ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична енцефалопатія

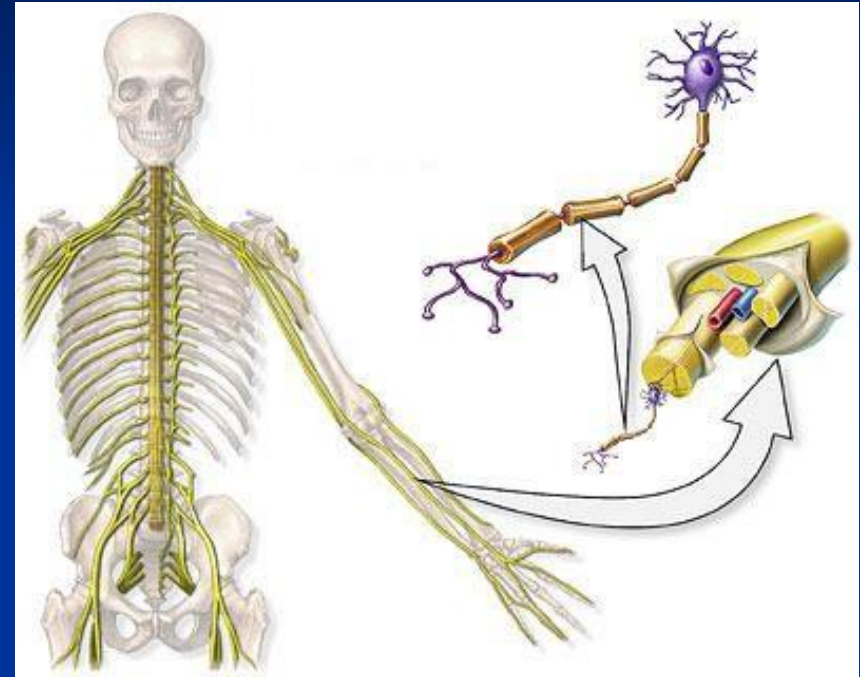
- Основу лікування хворих уремичною енцефалопатією становить терапія ниркової недостатності: діаліз і трансплантація нирки.
- Для лікування епілепсії часто потрібні порівняно великі дози протисудомних засобів, що обумовлено зміною фармакокінетики деяких препаратів (дифеніну, препаратів вальпроєвої кислоти) при уремії.
- У літературі є опис випадків, коли протисудомний ефект досягався лише при добовій дозі 1000 мг дифеніну.



ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична поліневропатія

- **Поліневропатія** — часте ускладнення ниркової недостатності, вона спостерігається у 60% хворих, які перебувають на діалізі.
- При уремичній невропатії передбачається первинна аксональна дегенерація із вторинною сегментарною демієлінізацією, хоча деякі автори висловлюють думку про первинний характер демієлінізації. Найбільша ступінь ураження відзначається в товстих мієлінізованих волокнах і в дистальних відділах нервів.



ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремічна поліневропатія

- Найбільш часто відзначається повільний розвиток захворювання. Ранні симптоми невропатії - **ослаблення вібраційної чутливості в ногах, втрата ахіллових (п'яткових) і колінних рефлексів**. Надалі характерний розвиток дистальної симетричної сенсомоторної невропатії з більш частим і значним ураженням нижніх кінцівок. Швидкість прогресування, вираженість порушень, переважання рухових або чутливих розладів у хворих суттєво варіюють.

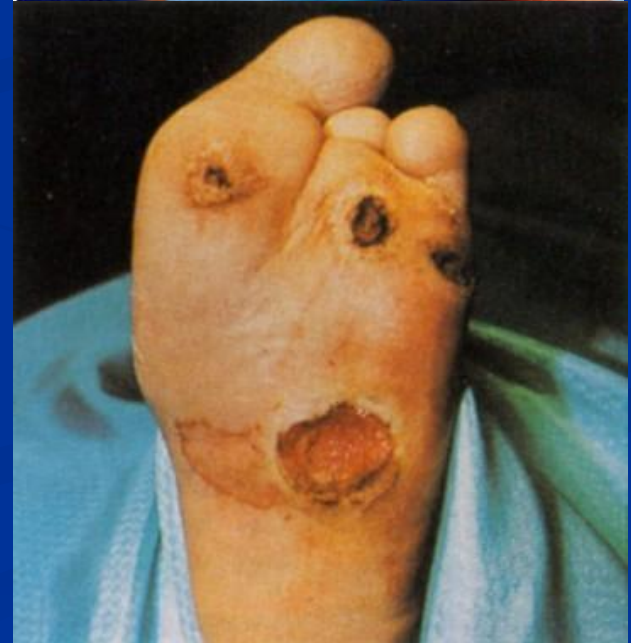
ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична поліневропатія

- Серед скарг часто відзначаються неприємне поколювання, відчуття розпирання й болючість у дистальних відділах ніг, крампи. **Синдром неспокійних ніг** виникає майже у 40% хворих із вираженим ступенем уремії й зазвичай поєднується з іншими проявами невропатії. Можливі **вегетативні порушення** у вигляді ортостатичної гіпотензії, імпотенції, діареї, підвищеної пітливості.
- У рідкісних випадках може виникнути **гостра млява тетраплегія**. Протягом декількох днів також можливий розвиток ураження зорових нервів із втратою зору, ослабленням зіничних реакцій і набряком диска зорових нервів.

ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

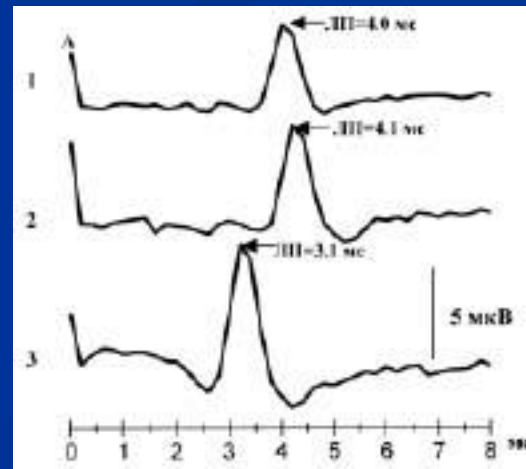
Уремична поліневропатія



ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична поліневропатія

- При **електронейромієграфічному** дослідженні характерно уповільнення швидкості поширення збудження по рухових і сенсорних волокнах у дистальних і проксимальних відділах кінцівок, збільшення латентного періоду Н-рефлексу й F-хвилі.



ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

Уремична поліневропатія

- У більшості пацієнтів при регулярному проведенні **діалізу** відзначається стабілізація та зменшення вираженості поліневропатії. В останні роки спостерігається зниження частоти розвитку й вираженості невропатії у хворих на ниркову недостатність, що може бути результатом як більш раннього початку лікування, так і більш ефективного діалізу.
- Успішна **пересадка нирки** робить позитивний вплив на перебіг поліневропатії. Поступове поліпшення спостерігається в період 6-12 місяців і може призвести до повного відновлення навіть при грубому ступені невропатії до трансплантації. Відновлення часто носить двофазний характер - рання фаза швидкого відновлення й пізня фаза повільного відновлення.
- При **синдромі "неспокійних ніг"** позитивний ефект дає прийом **клоназепаму, леводопи або бромокриптину**.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Цукровий діабет

- До синдромології ураження нервової системи при цукровому діабеті відносяться **гострі метаболічні порушення (коми), первинна діабетична енцефалопатія, діабетична мієлопатія з переважним ураженням задніх канатиків спинного мозку, діабетична поліневропатія, інсульт.**

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Цукровий діабет

- Діабет - незалежний фактор ризику інфаркту мозку. У хворих на цукровий діабет **інфаркт мозку виникає в 2-6 разів частіше**, ніж в іншій популяції. Ризик інсульту при діабеті трохи вище у жінок і хворих молодого віку. В якості причини збільшення частоти інсульту обговорюється стимуляція атеросклерозу мозкових артерій, а також артеріальної гіпертонії, розвиток метаболічних і гематологічних розладів. Частота геморагічного інсульту при цукровому діабеті не вище, ніж в іншій популяції. **Наявність діабету підвищує частоту смертельного результату й ступінь інвалідизації при інсульті.**

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Цукровий діабет

- **Діабетичний кетоацидоз**, що проявляється високим ступенем гіперглікемії, дегідратацією, ацидозом і появою кетонів у крові й сечі, залишається однією з найбільш частих причин смерті хворих на цукровий діабет. При кетоацидозі в більшості випадків виникають **розлади свідомості, але не характерний розвиток вогнищевих неврологічних порушень й епілептичних випадків**. У ролі причин порушення свідомості обговорюється роль гіперосмолярності крові, а також ацидозу, дисемінованого внутрішньосудинного згортання, токсичної дії лізолецитину й вільних жирних кислот.
- Лікування кетоацидозу може призвести до розвитку вираженого набряку головного мозку внаслідок порушення осмотичної рівноваги (різке й значне зниження гіперосмолярності крові).

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Цукровий діабет

- Високий ступінь гіперглікемії разом з гіперосмоляльністю може виникнути при діабеті без істотного кетоацидозу та призвести до поступового порушення свідомості (**некетонічна гіперосмолярна кома**). Крім порушень свідомості можуть розвинутися **епілептичні припадки, осередкові неврологічні порушення у вигляді геміпарезів, геміхореоатетозу.**
- Лікування некетонемічної гіперосмолярної коми на відміну від кетоацидозу зазвичай не призводить до розвитку набряку мозку.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Цукровий діабет

- Гіпоглікемія може виникнути при цукровому діабеті внаслідок використання високої дози інсуліну та інших цукрознижуючих засобів. Ураження нервової системи при гіпоглікемії, ймовірно, обумовлено не тільки зниженням енергетичних ресурсів, але й збільшенням внутрішньоклітинної концентрації Са і збуджуючих нейротрансмітерів, внутрішньоклітинним ацидозом, токсичною дією вільних радикалів, що утворюються.
- Неврологічні порушення зазвичай розвиваються при рівні глюкози в крові нижче 1,7-2,3 ммоль / л. У разі подальшого зростання гіпоглікемії порушується свідомість, а при рівні нижче 0,6 ммоль / л розвивається кома. Введення глюкози зазвичай викликає швидкий регрес неврологічних порушень, хоча в окремих випадках свідомість може бути порушено протягом декількох годин на фоні нормалізації цукру в крові. Повторні гіпоглікемічні стани сприяють зниженню когнітивних функцій у хворих на цукровий діабет.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Цукровий діабет

- При гіпоглікемії можна виділити кілька форм можливих неврологічних порушень:
інсультподібні епізоди, що можуть чергуватися з однієї чи іншої сторони;
епілептичні випадки; мультифокальні порушення функції стовбура мозку з неврогенною гіпервентиляцією та децеребраційними судомами; делірій; гіперсомнії.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіпертиреоз

- Для гіпертиреозу характерні **дратівливість, емоційна лабільність**. Також спостерігаються **неуважність, погана концентрація уваги, порушення сну**. Як рідкісні ускладнення тиреотоксикозу трапляються **делірій** із гіперкінезами, у літніх хворих - **апатія, депресія й сонливість**.
- Психічні розлади виникають не тільки при високому, але й при помірному збільшенні концентрації гормонів щитовидної залози в плазмі, і, мабуть, обумовлені не тільки тиреотоксикозом, але й невизначеними метаболічними порушеннями.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіпертиреоз

- Для тиреотоксикозу характерно **тремтіння пальців витягнутих рук**, можливий **тремор повік і висунутого язика**. Тремтіння пальців відсутнє у спокої, виникає при рухах (акціонний і постуральний тремор із частотою 8-12 Гц). У хворих на гіпертиреоз часто відзначається рухове занепокоєння, рідко - хорія або хореоатетоз.
- **"Тиреотоксичний криз"** спостерігається в даний час рідко. Він може виникнути при гострому тиреотоксикозі, а також при відсутності лікування гіпертиреозу. Крім типових емоційних розладів, у хворого з'являються **жар, тахікардія, серцева недостатність, нудота й діарея**. Виникаючі при цьому електролітні розлади сприяють розвитку сплутаності свідомості та психомоторного збудження. При прогресуванні можливі **сопор і кома, епілептичні припадки**.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіпертиреоз

- **Офтальмопатія** може виникнути на фоні тиреотоксикозу, значно рідше при зниженій або нормальній функції щитовидної залози. Передбачаються аутоімунні механізми розвитку захворювання, що викликають набряк та інфільтрацію лейкоцитами м'яких тканин орбіти, особливо м'язів, що призводить до екзофтальму. Характерні ретракція повік, широкі очні щілини, хімос, набряк повік, біль в очах, кон'юнктивіт. Рухи очних яблук обмежені більшою мірою внаслідок механічних причин, ніж через ураження окорухових нервів. Можлива диплопія, частіше при погляді вгору.



ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіпертиреоз

- При гіпертиреозі може розвинутися **міопатичний синдром**. Він переважає в м'язах плечового і тазового поясу. У деяких хворих м'язова слабкість може повільно наростати і призводити до істотних рухових порушень (утруднення при піднятті рук, вставанні зі стільця або ліжка) і до значної атрофії м'язів, що визначається як тиреотоксична міопатія. Рефлекси зазвичай збережені, у м'язах іноді відзначаються рідкісні фасцикуляції.
- При гіпертиреозі можливий розвиток **вторинного гіпокаліємічного паралічу**. Його клініка й провокуючі фактори ті ж, що й при первинному періодичному паралічі. Рухові порушення зазвичай виникають у кінцівках, бульбарних і очних м'язах. Вони можуть бути викликані фізичними перевантаженнями й вживанням багатої на вуглеводи їжі, часто виникають після сну й зберігаються протягом декількох годин. Більшість хворих азіатського походження.
- **Лікування захворювання щитоподібної залози** зазвичай призводить до зменшення симптомів. При значних окорухових розладах доцільно застосування кортикостероїдів (60-80 мг преднізолону на добу).

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіпотиреоз

- У хворих на гіпотиреоз часто відзначаються **сповільненість мислення, погана концентрація уваги, підвищена сонливість, іноді - депресія**. Без лікування у хворих з вираженою мікседемою можуть виникнути **галюцинації, делірій, психоз, деменція**. Деменція на ранніх стадіях оборотна при нормалізації функції щитоподібної залози.
- У рідкісних випадках при вираженій мікседемі розвивається **кома з гіпотермією, брадикардією, артеріальною гіпотензією, дихальною недостатністю**. У розвитку коми важливе значення має набряк головного мозку. Смертність при комі висока.



ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіпотиреоз

- Черепні нерви при гіпотиреозі уражаються рідко. **Зниження зору** можливо при первинному гіпотиреозі внаслідок здавлення хіазми збільшеним гіпофізом. Замісна терапія гормонами щитовидної залози викликає зменшення гіпофіза та поліпшення зору. В якості можливих ускладнень гіпотиреозу передбачається **невропатія лицьового нерва, зниження слуху і шум у вусі, ослаблення смаку**.
- Для хворих на гіпотиреоз характерно **зниження сухожильних рефлексів**; часто спостерігається уповільнення розслаблення м'язів при викликанні сухожильних рефлексів, що є майже специфічною ознакою гіпотиреозу. **Мозочкова атаксія** виявляється у 5-10% хворих і обумовлена атрофічним процесом з переважанням у черв'яка мозочка.
- Лікування гіпотиреозу зазвичай призводить до регресу атаксії.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіпотиреоз

- **Моно- й поліневропатії** виникають при гіпотиреозі значно частіше, ніж при гіпертиреозі. Майже у 10% хворих на гіпотиреоз виявляється **синдром зап'ястного каналу**, який може бути викликаний відкладенням мукополісахаридів у тканинах, що оточують серединний нерв. Рідше виникає дистальна симетрична невропатія. Зниження швидкості поширення збудження по периферичних нервах виявляється іноді у хворих на гіпотиреоз навіть при відсутності клінічних проявів невропатії.
- Майже у 20% хворих на гіпотиреоз виникають **епілептичні випадки або непритомність**. Електроенцефалографія виявляє уповільнення ритмів. Повернення до еутиреоїдного стану зазвичай призводить до регресу симптомів.
- Замісна терапія гормонами щитоподібної залози зазвичай призводить до регресу невропатії.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіперпаратиреоз

- Первинний гіперпаратиреоз зазвичай обумовлений гіперсекрецією паратгормону аденомою паращитовидної залози. Гіперпаратиреоз призводить до гіперкальціємії й гіпофосфатемії. Неврологічні ускладнення викликані гіперкальціємією. При легкому ступені гіперпаратиреозу вони зазвичай не спостерігаються.
- Хворі на гіперпаратиреоз часто скаржаться на **слабкість і підвищену стомлюваність**. Виразність м'язової слабкості більшою мірою пов'язана з тривалістю захворювання, ніж зі ступенем гіперкальціємії. У частини хворих виявляються значні **парези** з переважанням у проксимальних відділах кінцівок, розвивається **атрофія м'язів**, хоча сухожилльні рефлекси залишаються нормальними або навіть жвавими.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіперпаратиреоз

- При гіперпаратиреозі можливі **зниження пам'яті** на поточні події, **дратівливість, депресія й психоз**. Виразність порушень не має прямого зв'язку зі ступенем гіперкальціємії.
- Діагноз гіперпаратиреозу ґрунтується на виявленні гіперкальціємії й гіпофосфатемії в поєднанні з підвищенням паратгормону в крові. Гіперкальціємія може бути також викликана злоякісним новоутворенням, що призводить в окремих випадках до ектопічного утворення паратгормону.
- Видалення аденоми паращитовидної залози зазвичай призводить до регресу неврологічних порушень.



Рис. 7. «Пробоини» в черепі на рентгенограмі при ПГПТ

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіперпаратиреоз

- Гіпопаратиреоз може бути викликаний зниженням секреції або ослабленням периферичної дії паратгормону. Зниження секреції паратгормону найчастіше виникає внаслідок видалення паращитоподібної залози під час резекції щитоподібної залози. Ослаблення периферичної дії паратгормону (псевдогіпопаратиреоз) може бути обумовлено появою в крові його антагоністів, зміною периферичних рецепторів й іншими причинами. Гіпопаратиреоз призводить до **гіпокальціємії та гіперфосфатемії**. Неврологічні ускладнення обумовлені гіпокальціємією, що може призвести до різноманітних психічних розладів - від **деменції до психозу**. Гіпокальціємія викликає підвищення нервово-м'язової збудливості й тетанію. У хворих часто виявляється **симптом Хвостека** та інші ознаки підвищеної нервово-м'язової збудливості. У ряді випадків виникають **м'язові болі, парестезії, болючі зведення м'язів у дистальних відділах кінцівок, стридор гортані**.

ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Гіперпаратиреоз

- Гіпокальціємія може супроводжуватися **епілептичними нападами**, що зазвичай носять генералізований характер. Протисудомні засоби малоефективні, проте напади проходять при нормалізації кальцію в крові. У багатьох хворих на гіпопаратиреоз із тетанією епілептичні випадки не виникають. Характерна особливість гіпопаратиреозу - внутрішньочерепна кальцифікація з переважанням у базальних гангліях. Зазвичай внутрішньочерепна кальцифікація протікає безсимптомно, хоча описані випадки **хореоатеозу, тремору і паркінсонізму**.
- При гіпопаратиреозі можливе **підвищення внутрішньочерепного тиску з набряком дисків зорових нервів**. Ці порушення регресують повністю при нормалізації кальцію в крові.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Системний червоний вовчак



- Неврологічні ускладнення зустрічаються у половини хворих на системний червоний вовчак і складають другу причину смерті після ниркових ускладнень. Неврологічні порушення зазвичай виникають протягом першого року хвороби, у 3% випадків вони є першими симптомами системного червоного вовчаку.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Системний червоний вовчак

- Ураження центральної нервової системи найбільш часто проявляється **порушенням поведінки, зоровими й слуховими галюцинаціями, психозами або афективними розладами**. Психічні розлади зазвичай поєднуються з **епілептичними нападами й інсультами**. Майже у кожного другого хворого за період хвороби виникає не менше одного епілептичного нападу. У 15% хворих розвиваються інсульти, з них у половини надалі вони повторюються. Частота крововиливу в мозок й інфаркту мозку приблизно однакова. Інсульти виникають, як правило, на фоні розвитку основних симптомів системного червоного вовчаку, але можливий їх розвиток і в дебюті хвороби.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Системний червоний вовчак

- Ураження периферичної нервової системи відзначається у 10% хворих на системний червоний вовчак. В основі невропатії може бути як демієлінізація, так й аксональна дегенерація; у багатьох хворих виявляється виражений васкуліт із тромбозом дрібних судин. Найбільш часто виникає **гостра або підгостра симетрична демієлінізуюча поліневропатія**, що виявляється порушенням чутливості за типом "шкарпеток" і "рукавичок" і / або периферійними парезами в дистальних відділах кінцівок. Також можливий розвиток **синдрому Гієна-Барре** за типом висхідної моторної полирадикулоневропатії в поєднанні з вегетативними порушеннями. У цереброспінальній рідині виявляється підвищення білка без плеоцитозу; ЕМГ виявляє значне уповільнення швидкості проведення збудження по периферичних нервах.
- У більш рідкісних випадках виникає **мононевропатія ліктьового, променевого, сідничного або малогомілкового нервів**. Також можлива **одно- або двостороння невропатія зорового нерва**.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Системний червоний вовчак

- Майже у половини хворих на системний червоний вовчак виявляються антифосфоліпідні антитіла. Їх утворення можливе за відсутності захворювання сполучної тканини і розглядається в цих випадках як первинне аутоімунне захворювання - **антифософоліпідний синдром**, що виявляється **артеріальними і венозними тромбозами, мимовільними абортами, тромбоцитопенією**. Серед неврологічних ускладнень антифосфоліпідного синдрому переважають **ішемічні інсульти**, викликані ураженням мозкових артерій за типом фіброзно-м'язової дисплазії з утворенням фібринових тромбів. Діагноз ґрунтується на виявленні антифосфоліпідних антитіл у хворого з неврологічним захворюванням, наприклад, ішемічним інсультом в молодому віці.
- При **лікуванні** неврологічних ускладнень використовуються **кортикостероїди** (60-80 мг преднізолону на добу), при важких формах - **цитостатики** (200 мг азатиоприну) і **плазмаферез**. Для профілактики повторного інфаркту мозку доцільно призначення непрямих антикоагулянтів.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Ревматоїдний артрит

■ При ревматоїдному артриті зазвичай не виникає васкуліт мозкових артерій. У літературі описані лише поодинокі випадки неврологічних ускладнень внаслідок ревматоїдного церебрального васкуліту. Ревматоїдні вузлики часто утворюються в твердій мозковій оболонці, але, як правило, безсимптомно, хоча відомі випадки розвитку епілептичних припадків.



ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Ревматоїдний артрит

- Майже у 70% хворих із вираженою формою ревматоїдного артриту виникають зміни шийного відділу хребта. Найбільш часто розвиваються **атлантаксіальний підвивих, а також узурація хребця, дисцит, потовщення й фіброз мозкових оболонок**. У більшості випадків ці зміни проявляються болями в шийно-потиличній області або протікають безсимптомно, проте можливий розвиток шийної мієлопатії й обструктивної гідроцефалії.
- При ревматоїдному ураженні шийного відділу хребта доцільно консервативне лікування: **анальгетики, міорелаксанти, іммобілізація шийного відділу**. У випадках значного підвивиху хребців і прогресуючої мієлопатії показана хірургічна фіксація шийного відділу хребта.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Ревматоїдний артрит

- **Тунельні невропатії** виявляються майже у половини хворих. Найбільш часто уражається серединний нерв на рівні зап'ястного каналу, можливі також тунельні невропатії ліктьового, променевого, мало- і великогомілкового нервів та їх поєднання.
- **Дистальна сенсомоторна нейропатія** зустрічається в 30% випадків. Зазвичай вона представлена в легкій формі, хоча відомі випадки й вираженої невропатії. Множинний мононеврит також може ускладнювати перебіг ревматоїдного артриту. Характерна спочатку поява болю або дизестезії, а потім слабкості й чутливих розладів в області іннервації одного або декількох нервів.
- При **лікуванні** неврологічних ускладнень використовують **кортикостероїди** (60-80 мг преднізолону на добу), **цитостатики** (100-150 мг азатиоприну) і **плазмаферез**.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Системна склеродермія



- Неврологічні ускладнення у хворих склеродермією зустрічаються порівняно рідко - у 1 - 10% випадків. У літературі описані поодинокі випадки **зниження когнітивних функцій, енцефалопатії або інсульту** внаслідок церебрального артеріїту.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Системна склеродермія



Рис. 2.

- Серед уражень черепних нервів найчастіше спостерігається **невралгія трійчастого нерва**. Внаслідок фіброзу й набряку м'яких тканин кінцівок розвивається **тунельна невропатія серединного або ліктьового нерва**. Можливо також поява **дистальної симетричної поліневропатії**. ЕНМГ зазвичай виявляє аксональний рівень ураження.

ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Синдром Шегрена

- У хворих на синдром Шегрена неврологічні порушення зазвичай виникають при розвитку системного васкуліту. Вони відзначаються не більше ніж у 25% хворих. Ураження ЦНС зустрічаються порівняно рідко. Можливі **психічні розлади, зниження когнітивних функцій, асептичний менінгіт, енцефалопатія та інсульт, мієлопатія й мієліт**. Найчастіше відзначаються поразки периферичної нервової системи. З них частіше виникає **сенсорна і сенсомоторна нейропатія, рідше - тунельні невропатії, множинний мононеврит, краніальна невропатія**. Результати ЕНМГ й біопсії нерва вказують на демієлінізацію, васкуліт або періваскуліт.
- При розвитку системного васкуліту у хворих з неврологічними ускладненнями використовують кортикостероїди (60 мг преднізолону на добу) і цитостатики (100-150 мг азатиоприну).

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

B₁₂-дефіцитна анемія

- Дефіцит вітаміну B12 викликає розвиток анемії (**мегалобластична анемія Аддісона-Бірмера**) і може призвести до **ураження спинного мозку, периферичних і зорових нервів**. Розвиток неврологічних ускладнень можливий і при відсутності анемії.
- Дефіцит вітаміну часто призводить до **мієлопатії**, як правило, з переважним ураженням спочатку задніх, а потім і бічних канатиків спинного мозку (**фунікулярний мієлоз**). В основі мієлопатії - демієлінізація з подальшою аксональною дегенерацією. Захворювання в більшості випадків розвивається поступово протягом декількох тижнів або місяців, хоча можливий і швидкий (1-2 тижні) розвиток симптомів. Характерні **болі й парестезії в ногах**, які поєднуються із **втратою пропріоцептивної та вібраційної чутливості**. При обстеженні виявляється **сенситивна атаксія**, ахіллові рефлекси низькі або відсутні, а колінні рефлекси можуть бути жваві. Прогресування хвороби супроводжується приєднанням **нижнього спастичного парапарезу, порушенням функції тазових органів**.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

B₁₂-дефіцитна анемія

- При дефіциті вітаміну B12 можливий розвиток **дистальної симетричної невропатії**. При обстеженні виявляється зниження чутливості по типу "шкарпеток", відзначається ослаблення вібраційної чутливості, втрата ахіллового рефлексу. У деяких випадках складно встановити, чим викликані порушення чутливості - мієлопатією або невропатією. Ознакою ураження задніх стовпів може служити симптом Лермітта: нахил голови вперед викликає відчуття електричного розряду уздовж хребта і в руках і / або в ногах.
- У деяких випадках дефіциту вітаміну B12 спостерігається розвиток **енцефалопатії**, що викликаний переважно локальною демієлінізацією в білій речовині півкуль головного мозку. Вогнища ураження частіше виникають в лобових і тім'яних долях, мозолистому тілі й можуть призводити до різноманітних порушень: **зниження пам'яті та інтелекту, психомоторного порушення, агресії, зорових і слухових галюцинацій, афазії, нетримання сечі.**

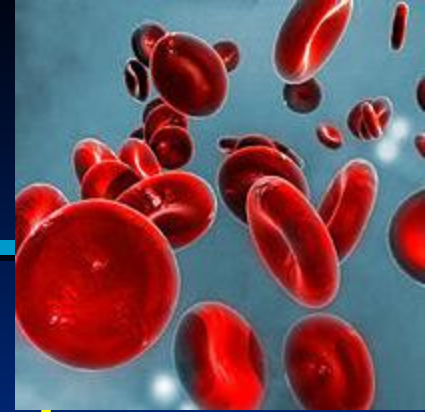
ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

B₁₂-дефіцитна анемія

- Рідкісне ускладнення дефіциту вітаміну B12 - **невропатія зорового нерва**. Описано окорухові розлади - парез погляду вгору, меж'ядерну офтальмоплегію.
- **Діагноз** мегалобластної анемії базується на **дослідженні стернального пунктату або вмісту вітаміну B12 в крові**, тому лікування слід починати тільки після стернальної пункції.
- **Лікування захворювання вітаміном B12 по 500-1000 мкг** щодня призводить до часткового або повного регресу неврологічних порушень. Ефективність лікування багато в чому визначається тривалістю існування неврологічних розладів.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Залозодефіцитна анемія



- Хворі на залізодефіцитну анемію часто відзначають **загальну слабкість, стомлюваність, запаморочення, непритомність, шум у вухах, головний біль**. Відомі випадки **доброякісної внутрішньочерепної гіпертензії**. У окремих хворих виникає вторинний тромбоцитоз, який може призвести до **ішемічних порушень мозкового кровообігу**. Виражена ступінь анемії (особливо в поєднанні з тромбоцитопенією) призводить до уражень сітківки й зниження зору.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

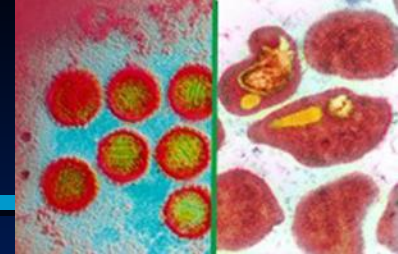
Серповидно-клітинна анемія



- Перебіг серповидно-клітинної анемії може ускладнитися розвитком **судинних тромбозів**. Провокуючими факторами тромбозів можуть бути гіпоксія, дегідратація, ацидоз, інфекційні захворювання. Найбільш часте ускладнення - **ішемічний інсульт** із розвитком геміпарезу. Ангіографія в цих випадках зазвичай виявляє оклюзію внутрішньомозкової артерії. Серед рідкісних ускладнень відомі **спінальні інсульти, краніальні невропатії, радікуломієлопатія**. Неврологічні розлади у хворих серповидно-клітинною анемією вимагають виключення інших можливих причин їх розвитку, лікування яких може бути більш ефективним, ніж анемії.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Лейкози

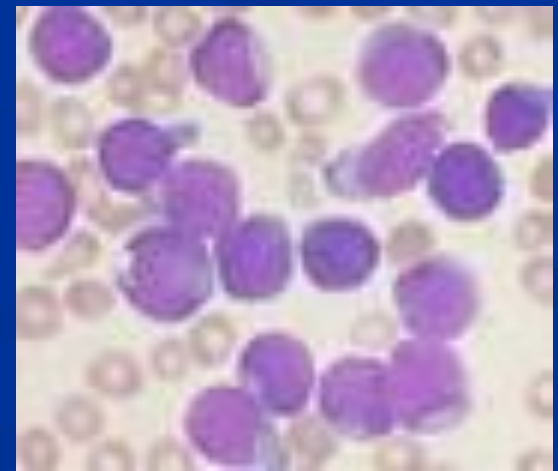
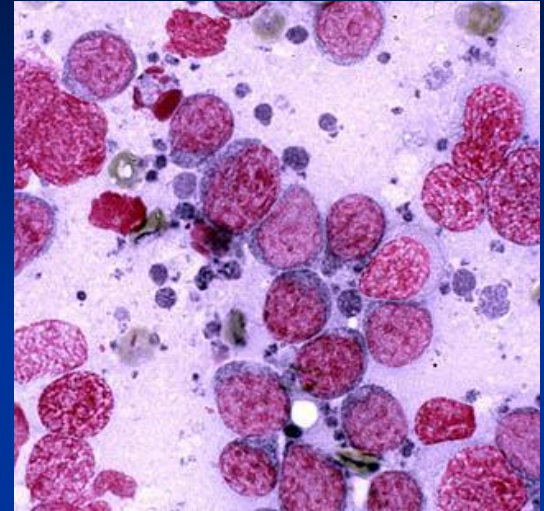


- Ураження нервової системи у хворих на лейкоз може бути викликано **інфільтрацією лейкозними клітинами, а також крововиливом, нейротоксичною дією хіміо- і радіолікування, електролітними розладами, порушенням кровообігу внаслідок лейкостазу**. Збільшення тривалості життя хворих на лейкоз призвело й до підвищення частоти ураження нервової системи. Щомісяця у 2-4% хворих на лейкоз виникають неврологічні ускладнення, і вони вказують на поганий прогноз захворювання.
- **Менінгеальний лейкоз** - найбільш часте неврологічне ускладнення, яке зазвичай проявляється **головним болем, нудотою і блювотою**; іноді ці симптоми поєднуються з **ригідністю потиличних м'язів, епілептичними нападами, порушенням свідомості**. Можливий розвиток обструктивної гідроцефалії і набряку дисків зорових нервів, а також ураження окорухового, лицьового і слухового нервів. У цереброспінальній рідині у більшості хворих виявляються лейкозні клітини, що підтверджує діагноз менінгеального лейкозу.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Лейкози

■ Лейкозні осередки можуть утворюватися в різних відділах ЦНС і призводити до різноманітних неврологічних порушень. Синдроми ураження нервової системи обумовлені локалізацією і поширеністю лейкозного вогнища. Можливі **ураження краніальних нервів, геміпарез, афазія, геміанопсія, атаксія**. Відомо багато випадків ураження гіпоталамо-гіпофізарної області, що проявляються зміною поведінки й мотивації, сонливістю, головним болем. Порівняно рідко виникають ураження спинного мозку і периферична невропатія.



ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Лейкози

- **Внутрішньочерепні крововиливи** зазвичай виникають у період рецидиву лейкозу на фоні тромбоцитопенії, що може бути викликана як розвитком дисемінованого внутрішньосудинного згортання, так і пригніченням тромбоцитопоезу через лейкозну інфільтрацію або хіміотерапію. Крововиливи зазвичай виникають при зменшенні тромбоцитів нижче 20 000 в мм³. Характерні численні крововиливи в оболонки і речовину головного і спинного мозку. Можливий розвиток гострої і хронічної субдуральної гематоми.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Мієломна хвороба

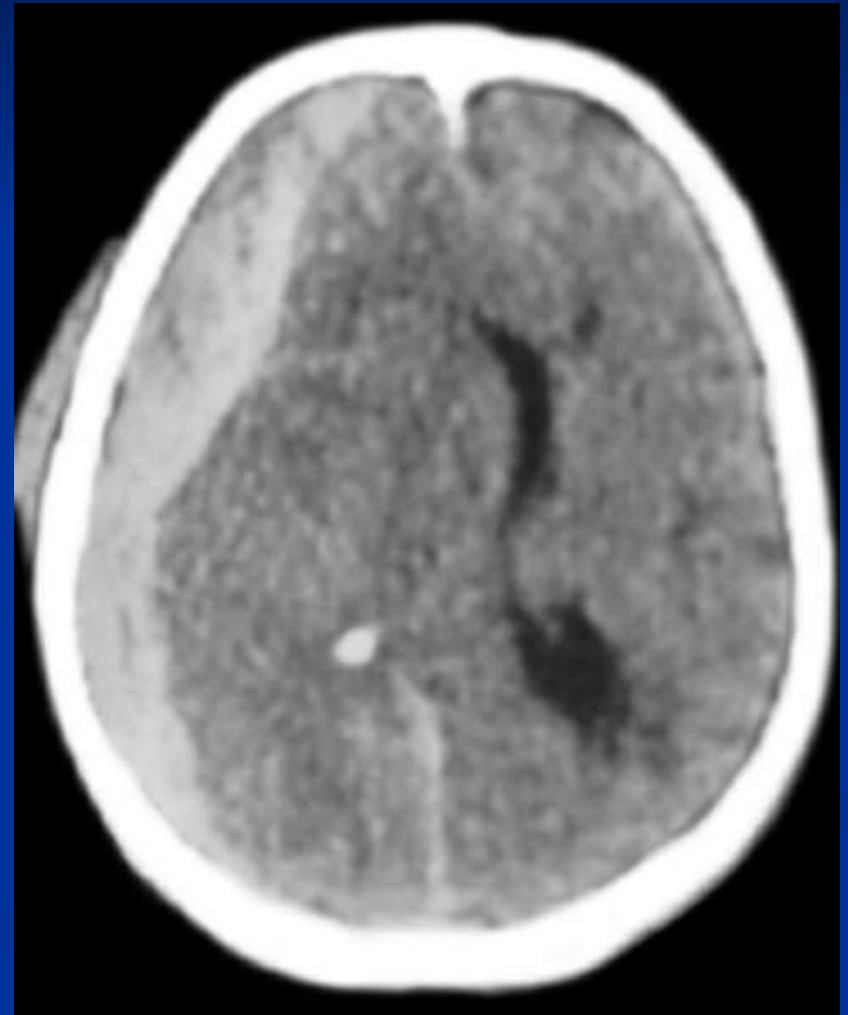
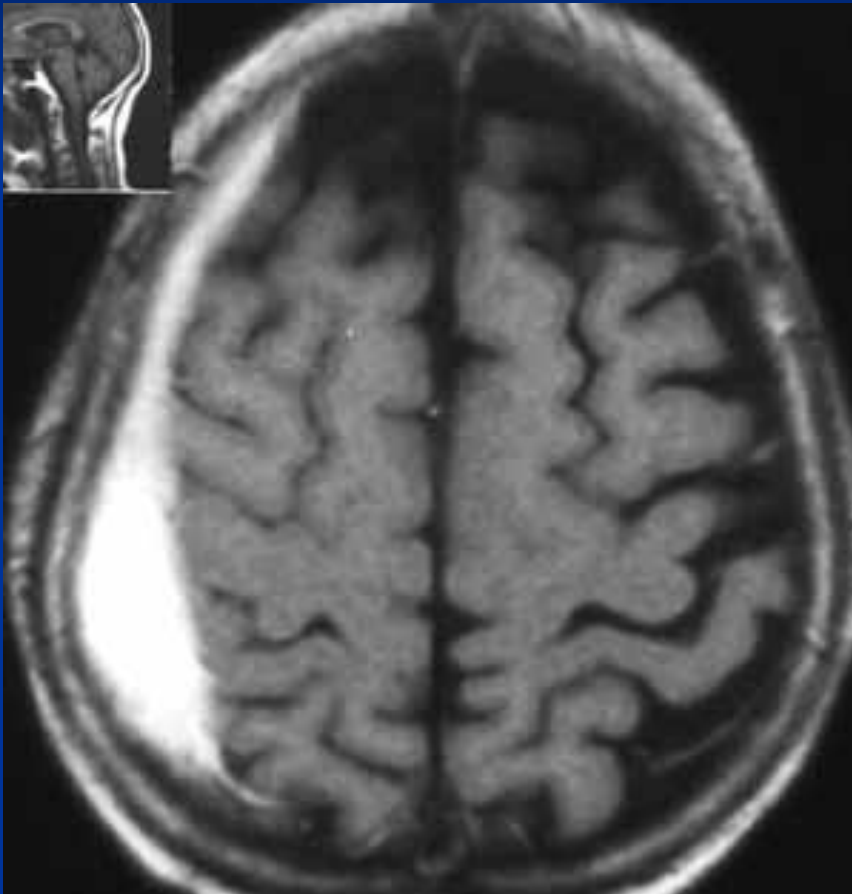
■ За частотою метастазування в хребці мієломна хвороба поступається тільки карциномі. Інфільтрація хребця мієломними клітинами може призвести до поширення процесу в екстрадуральний простір і **здавлення спинного мозку**. Екстрадуральна мієлома іноді утворюється шляхом проникнення мієломних клітин через міжхребцевий отвір і призводить до здавлення спинного мозку і корінця без ураження хребця. Найбільш часто вражаються нижні грудні й поперекові сегменти спинного мозку і кінський хвіст, рідше - шийні сегменти спинного мозку. Неврологічні симптоми зазвичай розвиваються повільно. На початку захворювання характерна біль у спині протягом декількох місяців. Надалі приєднуються симптоми здавлення спинного мозку або кінського хвоста.



ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Мієломна хвороба

- Можливий розвиток **гострої та хронічної субдуральної гематоми**.



ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

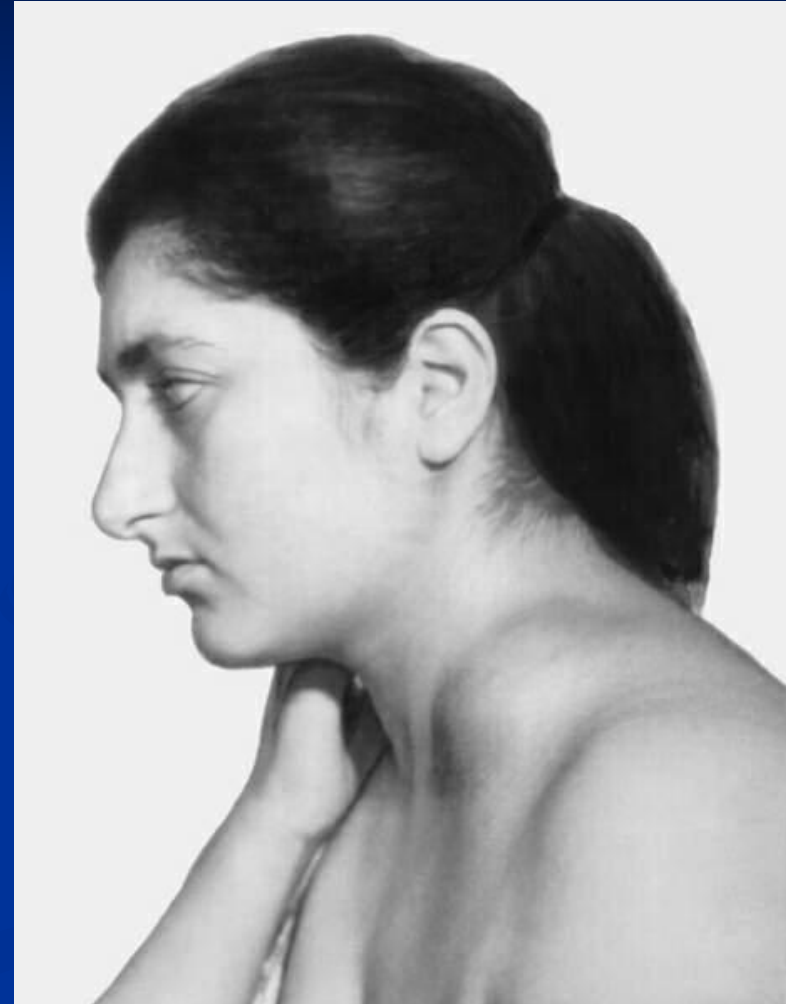
Мієломна хвороба

- **Краніальна мієлома** утворюється порівняно рідко. Вона може призвести до офтальмоплегії, ураження зорового та інших черепних нервів. **Внутрішньочерепна мієлома** зазвичай викликає підвищення внутрішньочерепного тиску і проявляється **головними болями**. Надалі розвиваються вогнищеві неврологічні симптоми або порушується свідомість до коми.
- **Периферична невропатія** може виникнути при мієломній хворобі, по-перше, як паранеопластична реакція, по-друге, внаслідок відкладення амілоїду в судинах нервів та їх ішемії, по-третє, через амілоїдну інфільтрацію периферичних нервів. Як правило, спостерігається поступовий розвиток дистальної сенсомоторної нейропатії з переважанням в нижніх кінцівках. Іноді відзначається асиметрична невропатія, синдром зап'ястного каналу або інша мононевропатія.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Лімфогранулематоз

- Неврологічні ускладнення при лімфогранулематозі виникають **внаслідок здавлення нервових утворень або їх інфільтрації з лімфогранулематозних вузлів, первинного утворення лімфоми в ЦНС, паранеопластичної реакції.**



ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Лімфогранулематоз

- Ураження спинного мозку і його оболонок може розвинутися через проростання пухлини в міжхребцевий отвір або через хребець. Тверда мозкова оболонка зазвичай обмежує поширення пухлини на спинний мозок, однак при здавленні артерії розвивається ішемічна мієлопатія. Найбільш часто вражаються сегменти (5-й шийний - 8-й грудний) спинного мозку й кінський хвіст. При компресії спинного мозку спочатку, як правило, виникає біль, а потім з'являються **симптоми здавлення спинного мозку.**

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Лімфогранулематоз

- **Внутрішньочерепне ураження** може виникнути внаслідок проростання пухлини з шийних лімфатичних вузлів або поширення процесу по лімфатичній системі. Характерна екстрадуральні дисемінована локалізація ураження, що супроводжується ураженням черепних нервів, головним болем, набряком дисків зорових нервів. Рідше виникає субдуральне чи внутрішньомозкове ураження, що призводить до розвитку вогнищевих симптомів ураження мозку або епілептичних випадків.
- При лімфогранулематозі відомі такі паранеопластичні реакції: **периферична поліневропатія, енцефаломієлопатія, мозочкова кортикальна дегенерація, поліміозит, мультифокальна лейкоенцефалопатія, міастенія, синдром Гієна-Барре.** Лікування неврологічних порушень ґрунтується на терапії лімфогранулематозу.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Лімфома головного мозку

- **Первинна лімфома головного мозку** — рідкісна пухлина, вона становить близько 1% від усіх первинних пухлин головного мозку. Первинна лімфома зазвичай складається з декількох утворень в корі мозку, мозолистому тілі, базальних гангліях. Можливо двобічне ураження головного мозку через мозолисте тіло, що проявляється **внутрішньочерепною гіпертензією, деменцією, епілептичними нападами**. Ще рідше зустрічається первинна лімфома спинного мозку

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Поліцитемія (хвороба Вакеза)

- Ураження центральної нервової системи при поліцитемії викликано розвитком **тромботичних і геморагічних ускладнень**. Майже 15% хворих поліцитемією вмирають через тромбоз мозкових судин. Розвиток тромбозів викликано підвищенням в'язкості крові, перенаповненням кров'ю судин, хронічним дисемінованим внутрішньосудинним згортанням. Крововилив може бути обумовлений порушенням функціональних властивостей тромбопластину і тромбоцитів, а також процесів тромбоутворення.
- При поліцитемії тромбози виникають у мозкових артеріях, венах і венозних синусах. Крововиливи можуть бути внутрішньомозкові, епідуральні, субдуральні і субарахноїдальні. Для півшарних інсультів характерний гострий розвиток геміпарезу, геміанестезії, геміанопсії, для стовбурових інсультів - бульбарних розладів або коми. Рідше (зазвичай при субдуральній гематомі) спостерігається поступовий розвиток вогнищевих уражень мозку.
- Серед рідкісних ускладнень поліцитемії **відомі хорія, периферична невропатія, спінальний інсульт**.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Гемофілія



- **Внутрішньочерепний крововилив** — провідна причина смерті (25-30% усіх смертей) хворих на гемофілію. Він зазвичай виникає після травми голови, рідше - внаслідок артеріальної гіпертензії. Крововилив може бути внутрішньомозковим, епі-, і субдуральним, субарахноїдальним. Неврологічні порушення визначаються його локалізацією та об'ємом. Епілептичні випадки виникають у 25% хворих на гемофілію, які перенесли внутрішньочерепний крововилив, і можуть провокувати його повторення.
- **Крововилив в хребетний канал** виникає рідко. Епідуральний спінальний крововилив проявляється больовим корінцевим синдромом, до якого поступово приєднуються симптоми здавлення спинного мозку.
- **Ураження периферичних нервів** виникає порівняно часто. У більшості випадків воно розвивається внаслідок внутрішньом'язового крововиливу, ускладнюється здавленням нерва. Найбільш часто спостерігається невропатія стегнового нерва через крововилив у клубовий м'яз. Можливе ураження серединного, ліктьового, променевого й великогомілкової нервів. Профілактика неврологічних порушень оснований на лікуванні гемофілії.

ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

Тромбоцитопенія

- **Спонтанні крововиливи** зазвичай виникають при зменшенні тромбоцитів нижче 20 000 в мм³. Можливий розвиток внутрішньомозкового, субарахноїдального і субдурального крововиливу. Його ризик нижче при неускладненій ідіопатичній тромбоцитопенічній пурпурі, ніж при вторинній тромбоцитопенії внаслідок дисемінованого внутрішньосудинного згортання, лейкозу або інших причин. При ідіопатичній тромбоцитопенічній пурпурі крововилив найбільш часто розвивається в перші 2 тижні захворювання. При вираженій тромбоцитопенії передвісником масивного внутрішньомозкового крововиливу може бути головна біль, і при її розвитку доцільна екстрена гемотрансфузія тромбоцитів.

ДЯКУЮ ЗА УВАГУ!