

Синдром беспокойных ног



Куратор : аспирант кафедры Демин Д.А

Выполнил : ординатор Гаджибеков А.А

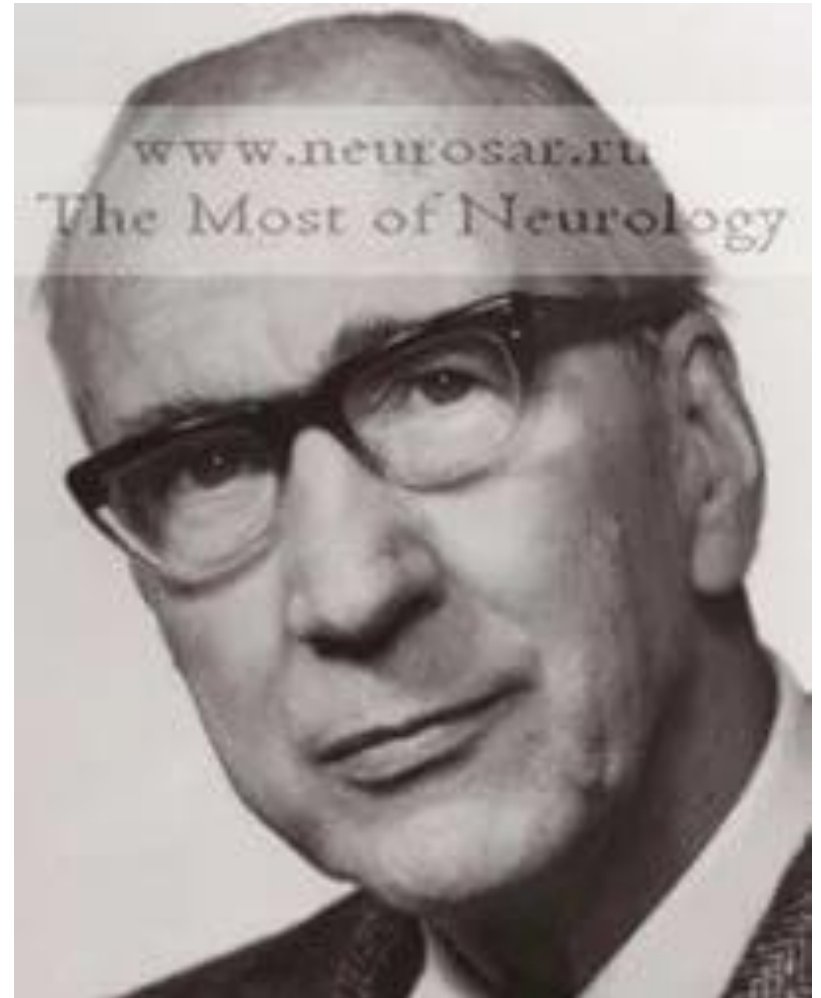
Синдром беспокойных ног – сенсомоторное расстройство, характеризующееся неприятными ощущениями в нижних конечностях, которые появляются в покое, как правило, в вечернее и ночное время, вынуждают больного совершать движения ногами, приносящие облегчение. СБН часто приводит к нарушению сна .



Исторические сведения

Проявления СБН и связанные с ними нарушения сна были впервые описаны в 1672 г. знаменитым английским врачом Thomas Willis .

В XIX в. СБН рассматривался как одно из проявлений невроза. Так, в 1861 г. немецкий врач T.Wittmaack называл синдром «беспокойством голеней» (anxiety tibiaram) и считал его проявлением истерии. Только в 1923 г. знаменитый немецкий невролог Н.Oppenheim первым расценил синдром как неврологическое заболевание и обратил внимание на его наследственный характер. Однако систематические исследования СБН начались лишь с середины 1940-х годов благодаря работам шведского невролога К.А.Ekbom , представившего в 1945 г. результаты наблюдения за серией из 169 больных. Он подтвердил наследственную природу заболевания, установил его связь с беременностью, и вместе с N.Nordlander пришел к заключению о важной роли дефицита железа в развитии синдрома . Ему же принадлежит и современное обозначение расстройства – «синдром беспокойных ног».



Эпидемиология

Современные популяционные исследования показывают, что распространенность СБН среди взрослого населения составляет 5–15%. СБН встречается во всех возрастных группах, но чаще отмечается в среднем и пожилом возрасте. У женщин СБН встречается в 1,5 раза чаще. У ближайших родственников пациента риск СБН повышается в 3–6 раз. Примерно у 2/3 пациентов с СБН симптомы возникают хотя бы 1 раз в неделю, а у 1/3 – чаще 2 раз в неделю, существенно нарушая качество жизни. СБН может быть причиной примерно 15% случаев хронической инсомнии. В некоторых исследованиях у пациентов с СБН был отмечен более высокий риск артериальной гипертензии и сердечно-сосудистых заболеваний.

Этиология синдрома беспокойных ног

Более чем в половине случаев СБН возникает в отсутствие какого-либо другого неврологического или соматического заболевания (первичный, или идиопатический, СБН). В других случаях СБН развивается как проявление другого заболевания (вторичный, или симптоматический, СБН) .

Первичный синдром беспокойных ног

Первичный СБН, как правило, проявляется в первые 3 десятилетия жизни (СБН с ранним началом) и может иметь семейный характер. В различных клинических сериях СБН доля семейных случаев колебалась от 30 до 92% (в среднем составляет около 60%). Анализ семейных случаев свидетельствует о возможном аутосомно-доминантном типе наследования с почти полной пенетрантностью, но вариабельной экспрессивностью патологического гена. В некоторых семьях выявляется феномен антиципации – в последующих поколениях тяжесть заболевания нарастает, а возраст его дебюта снижается. К настоящему времени анализ сцеплений выявил 8 генетических локусов на разных хромосомах, которые могут быть связаны с СБН.

Вторичный синдром беспокойных ног

Вторичный (симптоматический) СБН чаще дебютирует после 45 лет (СБН с поздним началом), но клинически мало чем отличается от первичного СБН.

Три основные причины вторичного СБН:

- беременность;
- уремия;
- дефицит железа (с анемией или без анемии).

Кроме того, случаи СБН описаны при сахарном диабете, амилоидозе, криоглобулинемии, недостаточности витамина В12, фолиевой кислоты, тиамин, магния, при алкоголизме, заболеваниях щитовидной железы, фибромиалгии, ревматоидном артрите, синдроме Шегрена, порфирии, после частичной резекции желудка. СБН иногда выявляют у больных с болезнью Паркинсона, эссенциальным тремором, синдромом Туретта, гиперэкмплексией, болезнью Гентингтона, спиноцеребеллярной атаксией III типа (болезнью Мачадо–Джозеф), боковым амиотрофическим склерозом, постполиомиелитическим синдромом.

Варианты СБН	Причины
Первичный	Генетические (семейные/спорадические случаи)
Вторичный	Дефицит железа (железодефицитная анемия) Уремия Беременность Заболевания периферической нервной системы (полиневропатии, радикулопатии) Поражения спинного мозга (опухоли, артериовенозные мальформации, миелиты) Дефицит витамина В12 и фолиевой кислоты Резекция желудка Ревматоидный артрит Злоупотребление кофеином Хронические обструктивные заболевания легких Тяжелая сердечная недостаточность.

Патогенез синдрома беспокойных ног

Патогенез СБН остается неясным. Электрофизиологические и клинические данные свидетельствуют о том, что СБН связан с изменением функционального состояния подкорково-стволово-спинальных систем.

Дисфункция дофаминергических систем

Высокая эффективность дофаминергических средств (препаратов леводопы, агонистов дофаминовых рецепторов) и возможность ухудшения симптомов под влиянием нейролептиков и средств, блокирующих высвобождение дофамина, указывают на ключевое значение в патогенезе СБН дисфункции дофаминергических систем. В цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) у больных с СБН повышено содержание дофамина и его метаболитов – гомованильной кислоты и 3-оксиметил-ДОФА, что свидетельствует о повышенной продукции дофамина. В соответствии с этим при СБН обнаруживают повышенный уровень дофамина в межклеточном пространстве.

Изменения других нейромедиаторных систем

Изменения, выявляемые при СБН в эндогенной опиоидной системе, по-видимому, носят вторичный характер и объясняются реорганизацией связей между нейронами. Усиление симптомов под влиянием средств, усиливающих серотонинергическую передачу (прежде всего антидепрессантов), может быть также связано с изменением дофаминергической передачи.

Дисфункция системы регуляции движений

Электрофизиологическая регистрация мышечной активности показывает, что по крайней мере некоторые движения не зависят от сенсорных симптомов и совершаются произвольно, без предшествующей активации коры, генерируясь на уровне ствола и спинного мозга.

Как правило, произвольные движения регистрируются у больных с периодическими движениями конечностями (ПДК) во сне или в покое во время бодрствования, которые, как показывает электрофизиологические исследования, генерируются на стволовом или спинальном уровне.

Причины суточного ритма симптомов

Суточные колебания выраженности симптомов СБН происходят синхронно с циклическими изменениями центральной температуры : усиление симптомов происходит на фоне ее снижения . Усиление симптомов СБН в вечернее время можно также объяснить и на основе дофаминергической гипотезы :ухудшение совпадает по времени с суточным снижением уровня дофамина в мозге.

Дефицит железа

Связь СБН с дефицитом железа может определяться важной ролью железа в функционировании дофаминергической системы. От уровня железа зависит функция D2-рецепторов и активность тирозиндекарбоксилазы , участвующей в синтезе дофамина.Низким содержанием железа может объясняться повышенная частота СБН у пациентов с диффузными заболеваниями соединительной ткани, прежде всего ревматоидным артритом. Клинически о недостаточности содержания железа в мозге может свидетельствовать низкий уровень ферритина, который служит основным белком , обеспечивающим хранение железа. Для транспортировки железа в организме существует другой белок – трансферрин, уровень которого в ЦСЖ при СБН повышается, что может отражать селективное снижение запасов железа в мозге.

Поражение периферической нервной системы

По клинической картине, в том числе по суточному ритму симптомов и ответу на лекарственные средства, СБН, связанный с поражением периферической нервной системы, мало чем отличается от периферического СБН, что свидетельствует об их патогенетическом родстве и возможности сложного взаимодействия между центральными и периферическими факторами.

У части больных с СБН полиневропатия, так же как и дефицит железа или другие факторы, лишь выявляет имеющуюся наследственную предрасположенность, от которой зависит не только вероятность развития, но и тяжесть СБН.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Сенсорные симптомы

Сенсорные нарушения проявляются в виде патологических ощущений, которые описываются пациентами как зуд, «мурашки», покалывание, жжение, чувство сдавления или распираания и др. Чаще эти ощущения не носят болезненного характера, однако часть пациентов характеризуют их как болевые различной интенсивности. Неприятные ощущения обычно возникают в глубине голеней обеих ног, однако могут быть асимметричными и даже односторонними; иногда при прогрессировании заболевания они распространяются вверх, захватывая бедра, руки и реже туловище. Сенсорные жалобы возникают или усиливаются в покое (в положении лежа, реже сидя).

Некоторые пациенты, затрудняющиеся точно описать свои ощущения, определяют их как некий позыв, заставляющий их ходить или совершать движения ногами.

МОТОРНЫЕ СИМПТОМЫ

Чтобы облегчить свое состояние больные вынуждены вытягивать и сгибать конечности, встряхивать, растирать и массировать их, вставать и ходить по комнате или переминаясь с ноги на ногу. Во время движения неприятные ощущения уменьшаются или проходят, но стоит больному лечь или сесть, они вновь усиливаются. Движения, совершаемые больным, обычно имеют повторяющийся, стереотипный характер. У каждого пациента формируется свой репертуар движений, помогающих ему уменьшить неприятные ощущения в конечностях. Движения, совершаемые больным, формально имеют произвольный характер, но правильнее отнести их числу вынужденных движений. Наряду с этим не менее чем у половины больных в период бодрствования возникают и произвольные движения. Эти движения могут быть периодическими и аperiodическими, вовлекать обе ноги, или только одну ногу.

СУТОЧНЫЙ РИТМ СИМПТОМОВ

Одна из наиболее характерных особенностей СБН – четкий суточный ритм его симптомов, которые появляются или усиливаются в вечерние и ночные часы. Но неизменно максимальной выраженности они достигают в период от 0 до 2 часов ночи, к утру регрессируют, и с 6-7 до 10-11 ч отсутствуют. Первоначально у большинства больных симптомы появляются примерно через 15-20 мин после того как они ложатся в постель. Но по мере прогрессирования СБН порог их возникновения снижается, и, соответственно, время их появления может становиться все более ранним, вплоть до дневных часов. Причем они начинают появляться не только в положении лежа, но и в положении сидя. Симптомы могут усиливаться при эмоциональном стрессе, обострении боли в спине и др.

НАРУШЕНИЕ СНА

Прямым следствием неприятных ощущений в конечностях и необходимости постоянно совершать движения является нарушение сна— инсомния. Больные долго не могут заснуть и часто просыпаются ночью. Следствием инсомнии является быстрая утомляемость и сниженное внимание в дневное время. У многих пациентов отмечается сопутствующая депрессия.



ПЕРИОДИЧЕСКИЕ ДВИЖЕНИЯ КОНЕЧНОСТЯМИ ВО СНЕ

Нарушения сна при СБН усугубляют периодические движения конечностями (ПДК), которые возникают во сне у 80% больных с СБН. Они представляют собой ритмичные кратковременные подергивания, которые чаще всего наблюдаются в ногах, носят стереотипный характер и включают тыльное сгибание больших пальцев стопы, иногда с веерообразным разведением остальных пальцев или сгибанием всей стопы. В более тяжелых случаях происходит также сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах. ПДК продолжаются от 0,5 до 5 с и возникают сериями с интервалами в 20–40 с на протяжении нескольких минут или часов. В тяжелых случаях движения не прекращаются всю ночь и могут быть причиной частых пробуждений.

ДИАГНОСТИКА

Критерии диагностики синдрома беспокойных ног

Облигатные критерии:

— императивное побуждение к движениям ногами, обычно вызванное или сопровождаемое неприятными ощущениями в нижних конечностях;

— симптомы возникают или становятся более выраженными в состоянии покоя;

— симптомы проходят частично или полностью при движениях;

— усиление выраженности симптомов к вечеру или ночью

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ПРИЗНАКИ

- расстройства сна;
- наличие периодических непроизвольных движений ногами во сне;
- отсутствие отклонений при неврологическом обследовании и электромиографии при идиопатической форме СБН либо наличие соответствующих клинических и лабораторных изменений при симптоматических вариантах СБН;
- семейный анамнез, свидетельствующий об аутосомно-доминантном типе наследования;
- СБН может начаться в любом возрасте, но наиболее ярко выражен у лиц среднего и пожилого возраста;
- симптомы СБН могут наблюдаться как ежедневно, так и с меньшей частотой;
- течение СБН может быть стационарным или прогрессирующим, возможны длительные ремиссии;
- СБН может развиваться исключительно во время беременности или беременность может вызвать эскалацию этого заболевания;
- кофе и другие кофеинсодержащие напитки вызывают усугубление симптоматики

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

- Общий анализ крови
- Ферритин
- Уровень фолиевой кислоты, витамина В12
- Сахар крови
- Анализ крови на креатинин, мочевины, общий белок
- Анализ мочи: проба Реберга, альбумин
- Гормоны щитовидной железы (ТТГ, Т4 свободный, АТ-ТПО)
- С-реактивный белок и другие ревмопробы
- Витамин В12 и фолиевая кислота

Инструментальные методы

Электронейромиография

Международная шкала оценки тяжести СБН

<p>1. Как вы оцениваете дискомфорт, причиняемый СБН в ногах или в руках?</p>	<p>6. Как вы можете оценить степень выраженности СБН в целом?</p>
<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень тяжелый • (3) тяжелый • (2) умеренный • (1) средний • (0) отсутствует 	<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень тяжелая • (3) тяжелая • (2) умеренная • (1) легкая • (0) отсутствует
<p>2. Как вы оцениваете потребность в движении вследствие симптомов СБН?</p>	<p>7. Как часто у вас возникают симптомы СБН?</p>
<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень выраженная • (3) выраженная • (2) умеренная • (1) средняя • (0) отсутствует 	<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень часто (6–7 дней в неделю) • (3) часто (4–5 дней в неделю) • (2) порой (2–3 дня в неделю) • (1) эпизодически (1 день в неделю) • (0) не возникают
<p>3. Насколько уменьшается дискомфорт в руках или ногах, связанный с СБН на фоне движения?</p>	<p>8. Когда у вас возникают симптомы СБН, насколько выражены они бывают?</p>
<ul style="list-style-type: none"> • (4) отсутствие облегчения • (3) среднее облегчение • (2) умеренное облегчение • (1) полное или почти полное устранение симптомов СБН • (0) симптомы СБН отсутствуют 	<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень выраженные (≥ 8 ч в сутки) • (3) выраженные (3–8 ч в сутки) • (2) умеренные (1–3 ч в сутки) • (1) средние (< 1 ч в сутки) • (0) отсутствуют
<p>4. Как сильно влияют симптомы СБН на нарушения сна?</p>	<p>9. Насколько влияют симптомы СБН на вашу бытовую активность (семейные обязанности, учеба, работа и проч.)?</p>
<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень сильно • (3) сильно • (2) умеренно • (1) в небольшой степени • (0) не влияют 	<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень значимо • (3) значимо • (2) умеренно • (1) слегка • (0) не влияют
<p>5. Насколько выражена ваша дневная усталость или сонливость вследствие СБН?</p>	<p>10. Как сильно симптомы СБН влияют на ваше настроение, например, вызывают агрессию, подавленность, грусть, тревогу, раздражительность?</p>
<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень выраженная • (3) выраженная • (2) умеренная • (1) в легкой степени • (0) отсутствовала 	<ul style="list-style-type: none"> • (4) очень сильно • (3) сильно • (2) умеренно • (1) в легкой степени • (0) никак не влияют

Примечание. Все приведенные вопросы предполагают оценку состояния за последнюю неделю. В скобках приведены баллы. Уровни оценки: легкая степень (1–10 баллов), средняя (11–20), тяжелая (21–30), очень тяжелая (31–40).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

СБН приходится дифференцировать:

- крампи
- позиционный дискомфорт
- синдром «болезненные ноги движущиеся пальцы»
- парестетическая мералгия
- сенсорные проявления полиневропатии
- фибромиалгия
- акатизия
- гипнические подергивания

ЛЕЧЕНИЕ

Общие меры: Всем больным рекомендуют: усиленную умеренную физическую нагрузку в течение дня, включающую ходьбу, упражнения на растяжение, плавание, сбалансированную диету с отказом от употребления в дневное и вечернее время кофе, крепкого чая и других кофеинсодержащих продуктов (например, шоколада или кока-колы), ограничение алкоголя, прекращение курения, нормализация режима дня. Важно отменить или не назначать препараты, способные усилить проявления СБН: нейролептики и другие антидофаминергические средства (метоклопрамид), за исключением домперидона, препараты лития, антидепрессанты (трициклические, селективные ингибиторы обратного захвата серотонина, ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина, мirtазапин), теофиллин и другие ксантины, адреномиметики (тербуталин), антигистаминные средства (за исключением средств, не пересекающих гематоэнцефалический барьер, например, лоратадин), антагонисты H₂-рецепторов – нифедипин и другие антагонисты кальция, б-блокаторы, фенитоин

КОРРЕКЦИЯ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

Коррекция дефицита железа с назначением препаратов железа показана в том случае, когда содержание ферритина в сыворотке оказывается ниже нормы (обычно ниже 50 мкг/мл) [20]. Обычно назначают сульфат, глюконат или фумарат железа в дозе 325 мг (65 мг элементарного железа) в сочетании с витамином С (200–500 мг с каждой дозой сульфата железа) 3 раза в день между приемами пищи. Повторное определение ферритина должно проводиться через 3 мес. Более быстрый эффект дает внутривенное введение декстрана железа (200 мг элементарного железа каждые 1–4 дня), однако в этом случае существует риск анафилактической реакции [15]. Лечение препаратами железа проводится под контролем уровня ферритина, который должен быть выше 50 мкг/л. Следует избегать перегрузки железом, угрожающей клиническим ухудшением у пациентов с гемохроматозом.

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

Лекарственные средства при СБН принято назначать в тех случаях когда он значительно нарушает жизнедеятельность больного.

Приходится выбирать препарат из 4 основных групп:

- бензодиазепины
- дофаминергические средства
- антиконвульсанты
- опиоиды

Препараты леводопы

Лечение начинают с дозы 50 мг, которую больной должен принять за 1 ч до сна. При недостаточной эффективности через неделю дозу повышают до 100 мг, если и эта доза не обеспечит необходимый эффект то увеличивают до 200 мг.

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

АДР (каберголин, перголид, прамипексол, ропинирол, ротиготин)

Прамипексол – один из основных препаратов для лечения СБН, селективно действующий на D2/D3 –рецепторы.

Прамипексол первоначально назначают в дозе 0,125 мг за 2 ч до сна, затем при необходимости ее увеличивают до достижения эффекта (не более чем 1 мг).

Антиконвульсанты

Наиболее четко доказан эффект габапентина

Его назначают в дозе от 300 до 2400 мг в сутки.

При неэффективности или непереносимости габапентина может быть оправдан пробный прием других антиконвульсантов: вальпроевой кислоты, топирамата, карбазепина.

Бензодиазепины

Чаще всего применяют клоназепам в дозе 0,5 до 2 мг на ночь уменьшает дискомфорт в ногах, улучшает сон.

Опиоидные средства

Кодеин 15-60 мг, дигидрокодеин 60-120 мг, в последние годы применяется агонист опиоидных рецепторов трамадол в дозе 50-200 мг.

ЛЕЧЕНИЕ СБН У ОСОБЫХ КАТЕГОРИЙ

Больные уреимией

СБН выявляется у 15-80% больных с уреимией и представляет собой весьма серьезную клиническую проблему и характеризуется тяжелой симптоматикой. Диализ обычно не способствует уменьшению симптомов СБН, полный регресс достигается после успешной пересадки почки. Показано что внутривенное введение препаратов железа и эритропоэтина способны ослабить проявления СБН при уремии.

Некоторое облегчение могут дать антиконвульсанты.

Беременные

Симптомы СБН развиваются у 11-27% беременных и обычно исчезают после родов. Предполагают развитие СБН у беременных связано с дефицитом железа.

Поскольку препараты обычно применяемые при СБН не безопасны то нужно ограничиться немедикаментозными мерами(прогулка перед сном, теплый душ). При дефиците железа назначить препараты железа.

БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА

В основе обоих заболеваний лежит дисфункция дофаминергических систем, но ее природа различна. При СБН содержание железа в черной субстанции снижается а при болезни Паркинсона увеличивается. Вместе с тем диагностировать СБН при болезни Паркинсона следует с осторожностью т.к. его могут имитировать другие моторные и сенсорные проявления болезни Паркинсона.

Спасибо за внимание!

