

Наследственные нервномышечные заболевания, патология костной ткани и

- Диагноз в МТ ставится при первичном осмотре по принципу сортировки – подходит ли больной со своими жалобами и статусом для лечения методами МТ или нет.
- Эти состояния являются АБСОЛЮТНЫМИ противопоказаниями к МТ.
- Почему? 1) Мы им ничем при помощи методов МТ не поможем – в одном варианте это прогрессирующая генетически обусловленная патология, во втором – прогрессирующий онкологический процесс или метастазы. Но МЫ ДОЛЖНЫ это увидеть в статусе.

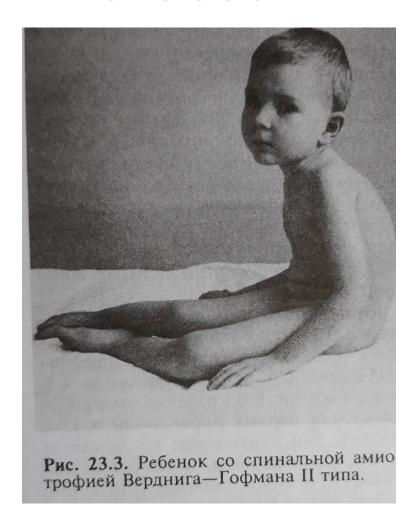
НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Основные признаки при осмотре:
- Симметричные мышечные атрофии со слабостью или псевдогипертрофии
- Нарастающая мышечная слабость
- Синдром «вялого ребенка»
- Обычно раннее начало (до школы)
- Быстрая инвалидизация
- Семейный анамнез

еще

- Приемы миопата при вставании лесенкой – опирается на себя или другую опору
- Два или более случаев аналогичной клинике у сибсов
- В диагностике ЭНМГ, биопсия мышц (определяется атрофия или перерождение мышц с заменой на соединительную или жировую ткань при псевдогипертрофии), КФК

Выраженный лордоз, мышечная слабость



Крыловидные лопатки, контрактуры

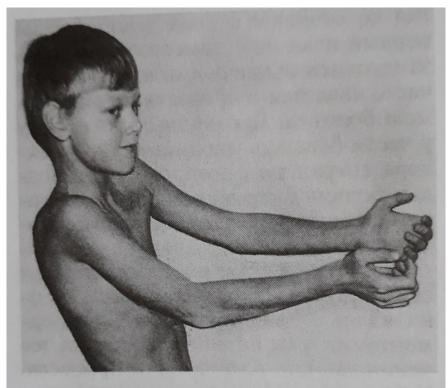
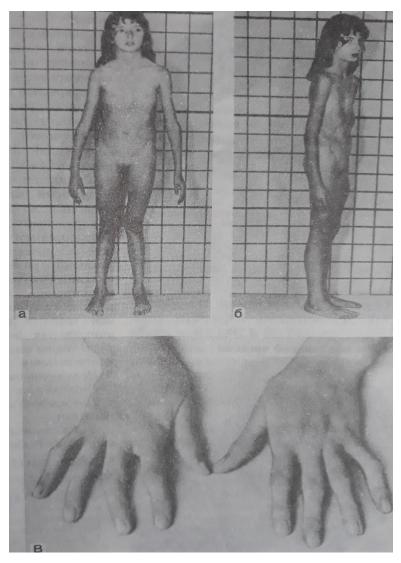


Рис. 23.2. Больной О., 12 лет, с миодистрофией Эмери—Дрейфуса: контрактуры в локтевых суставах, субатрофии мышц в области лопаток.

Этот слайд показывает симметричные мышечные атрофии и стигмы дизэмбриогенеза



Надо помнить, что похожие признаки встречаются при ряде различных заболеваний



- с - о Показатели ЭНМ	Г при	спинальных	амиотрофиях	и миотонии
------------------------	-------	------------	-------------	------------

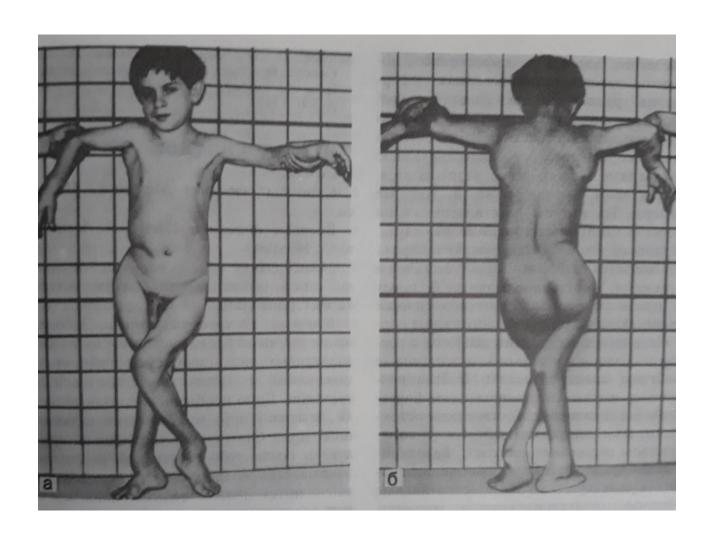
Таблица 9. Показател	Специальны	Специальные амиотрофии		отонии
показатели ЭНМГ	Верднига— Гоффманна	Кугельбер- га—Веландер	Штейнерта	Томсена
Число обследованных	16	24	24	6
Срединный нерв СПИ _{эфф} , м/с СПИ _{афф} , м/с	54,6±2,9 58,3±2,7	64,4±1,2 70,1±1,1	$58,3\pm1,5$ $64,9\pm1,0$	$\begin{array}{ c c c c c c c c c c c c c c c c c c c$
К _{э/а} , % Число ДЕ Амплитуда М-ответа,	90,0±6,4 26±8,5	92,1±1,5 87±18,7	$90,3\pm1,1$ $197\pm16,4$	$ 91,9 \pm 1,6 \\ 152 \pm 31,4 $
мкВ: макс. миним.	750±153,0 37,5±6,5	4613±791,0 58,0±4,2	$6777,0\pm 519,2$ $37,9\pm 1,6$	6192,0±100 47,5±3,7
Амплитуда ПД нерва, мкВ	45,1±6,5	80,0±12,0	$70,3\pm 3,2$	57,5±4,2
Длительность М-ответа, мс	12,81±0,3	20,44±6,0	$26,2\pm1,0$	$26,5\pm0,8$
Большеберцовый нерв СПИ _{эфф} , м/с СПИ _{афф} , м/с К _{э/а} , % Число ДЕ Амплитуда М-ответа, мкВ:	45,7±2,4 46,7±3,6 97,4±5,9 11±4,5	48,6±0,6 52,0±1,0 94,7±1,3 92+15,6	44,9±0,8 48,9±1,0 92,4±1,4 213,0±24,4	48,3±0,5 50,6±1,4 96,3±2,6 152±11,9
макс. миним.	325±51,6 55,0±1,8	4308±617,4 50,0±4,2	$5329,0\pm467,7$ $30,6\pm1,9$	$6000,0\pm 506,\ 38,0\pm 2,8$
Амплитуда ПД нерва, мкВ Диительность М-ответа,	23,8±2,0	17,5±1,7	15,1±1,1	13,8±1,5
мс Краниокаудальный ко-	10,78±0,4	14,77±1,2	19,8±0,7	$22,2\pm0,8$
эффициент, СПИ _{эфф} , % Краниокаудальный ко-	120,6±4,9	134,8±3,4	144,6±11,0	$125,9 \pm 1,7$
эффициент, СПИ в ф ф,	122,8±8,5	136,6±3,8	155,8±11,4	132,0±4,1

ЭНМГ-ЭлектроНей -роМиоГрафия для дифф. диагностики (но это, скорее, интересно генетикам)

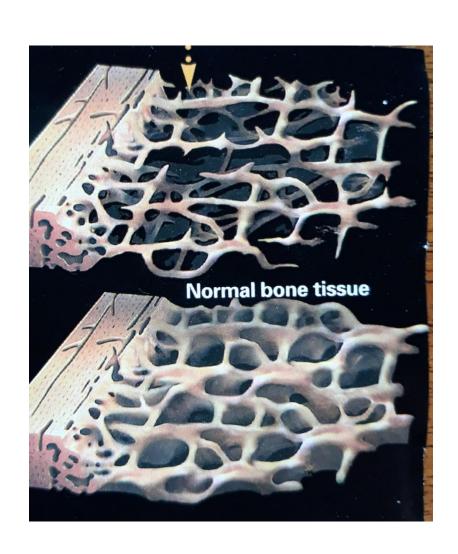
Что мы ищем при подозрении на онкопатологию или при переломах позвонков?

- Опухоли СМ: экстрамедуллярные, интрамедуллярные и метастазы.
- Опухоли и переломы позвоночника: миеломная болезнь, остеопороз постменопаузальный, гемангиомы тел позвонков, несовершенный остеогенез

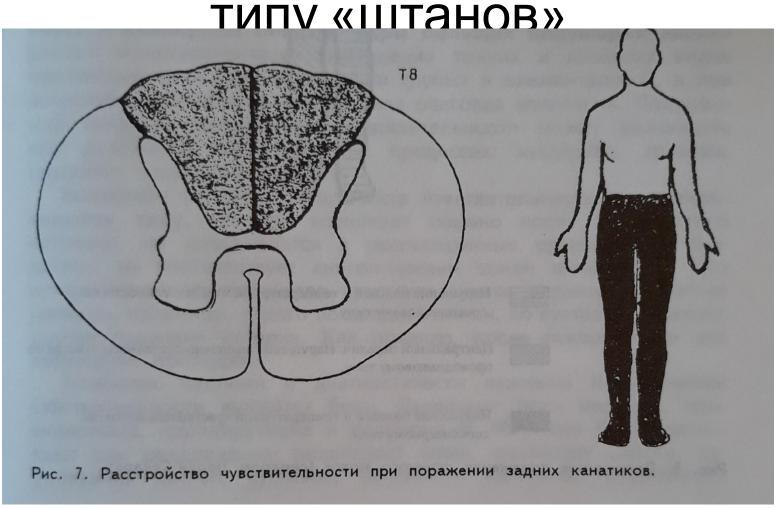
Несовершенный остеогенез



Остеопороз

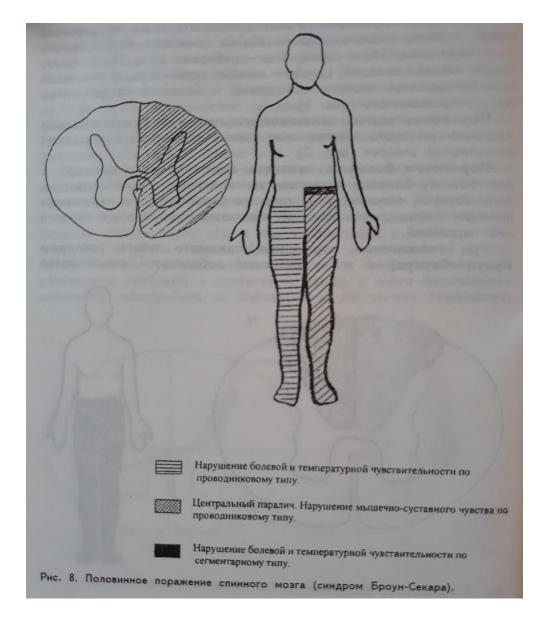


Например, мы выявили нарушения чувствительности по



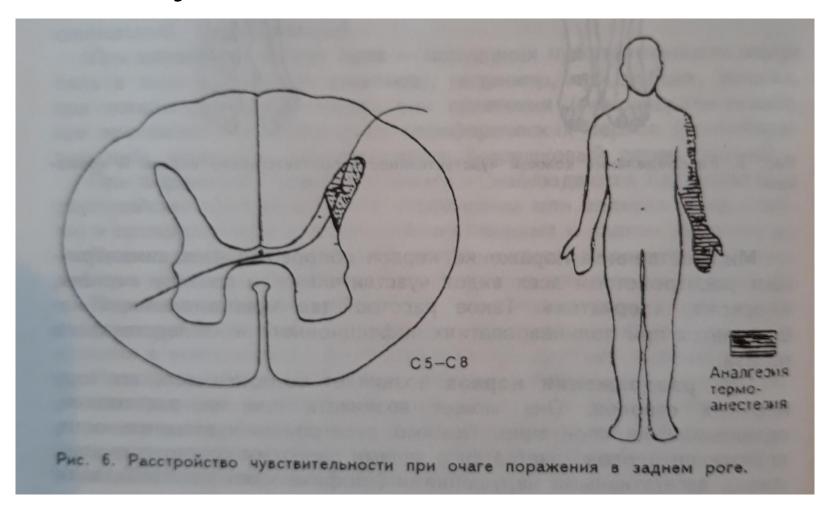
Что это?

• Это может быть начало интрамедуллярной опухоли, которая растет из вещества спинного мозга кнаружи, или метастаз, или дебют рассеянного склероза, который сейчас маскируется под многие заболевания (триада Шарко и пентада Марбурга могут присутствовать, но давно не являются диагностическими критериями)

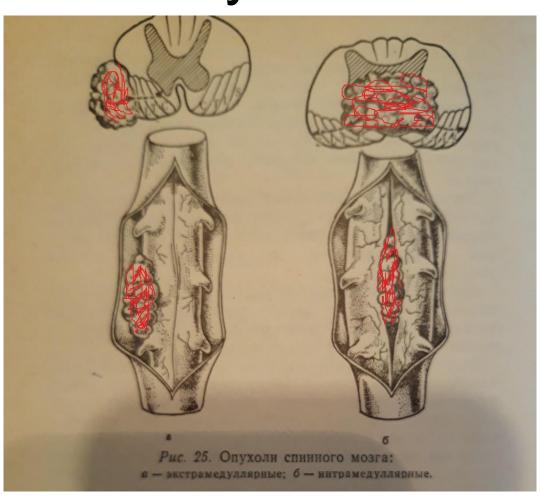


Или паралич Броун-Секара – что это? Опухоль в спинном мозге? Метастазы? Отправляем на МРТ и консультацию невролога или нейрохирурга

Или это дебют интрамедуллярной опухоли спинного мозга?



Или такая локализация опухоли



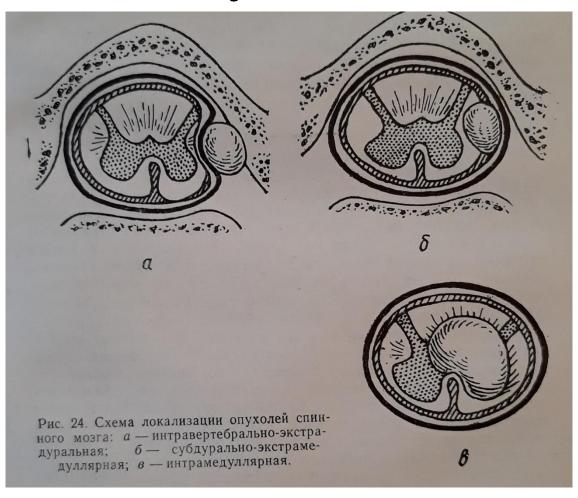
 При экстрамедуллярной опухоли, когда сдавливается сначала корешок, возникает типичная картина корешкового синдрома: боли по ходу корешка при движениях, наклонах, кашле и т.п.

• Далее присоединяются проводниковые расстройства из-за сдавления СМ.

При интрамедуллярной опухоли

 Первыми симптомами являются сегментарные поражения СМ, далее возникают нарушения чувствительности, затем проводниковые нарушения ниже уровня опухоли – например, паралич Броун-Секара

Различная локализация опухолей



Рентгенография позвоночника при сколиозе! Он может быть первым признаком опухоли



При метастазах из верхушки легкого в шейный отдел с вовлечением в процесс симпатических ядер развивается синдром Клода- Бернара-Горнера:

- Миоз
- Птоз
- Энофтальм



Опухоли позвоночника

- Составляют до 55% от всех поражений
- Клиника: боль, ночные боли (вегеталгии), усиливаются при движении, затем через недели развивается слабость в ногах и присоединяются тазовые нарушения, могут быть спонтанные или при минимальной нагрузке переломы позвонков.

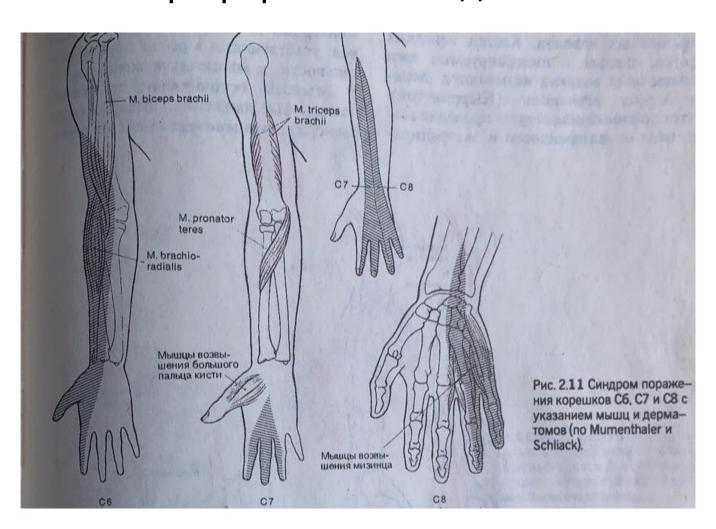
Лимфомы позвоночника, гемангиомы, др.

- Лимфомы -8% от всех опухолей позвоночника. Непостоянные боли, иногда ограничение подвижности и сколиоз, перидуральный рост со сдавлением лимфоузлов, сдавлением СМ и корешка. На Rg – «кость, изъеденная молью»
- Гемангиомы могут быть бессимптомно и являются случайной находкой.
- Гигантоклеточная опухоль чаще в тазу, крестце, боль при физической нагрузке ноющего характера.

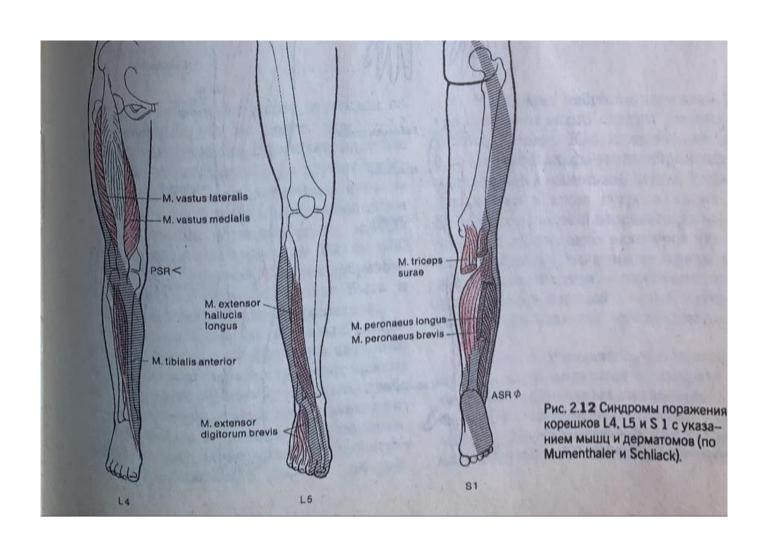
Диагностика:

- КТ или рентгенография позвоночника
- При с-ме Клода-Бернара-Горнера ренгтенография или КТ, МРТ легких
- Боли не купируются обычными анальгетиками
- Прогрессирование
- При подозрении на нервно-мышечную патологию – консультация генетика

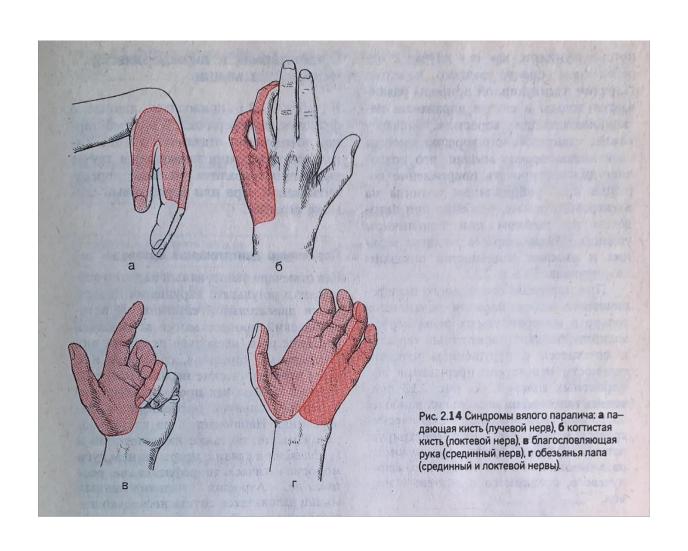
Для МТ подходит асимметричное поражением периферических отделов HC:



Или ...



Или...



Вопросы к теме

- 1. Назовите признаки экстра- и интрамедуллярных опухолей
- 2. Назовите возможные причины с-ма Клода-Бернара -Горнера
- 3. Назовите приемы миопата и опишите хабитус