



СӨЖ

КАФЕДРА: НЕВРОЛОГИЯ

ТАҚЫРЫБЫ: *ШЕТКІ НЕРВ ЖҮЙЕСІНІҢ АУРУЛАРЫ*



Дайындаған: *Кенжеева М*

Курс: *6*

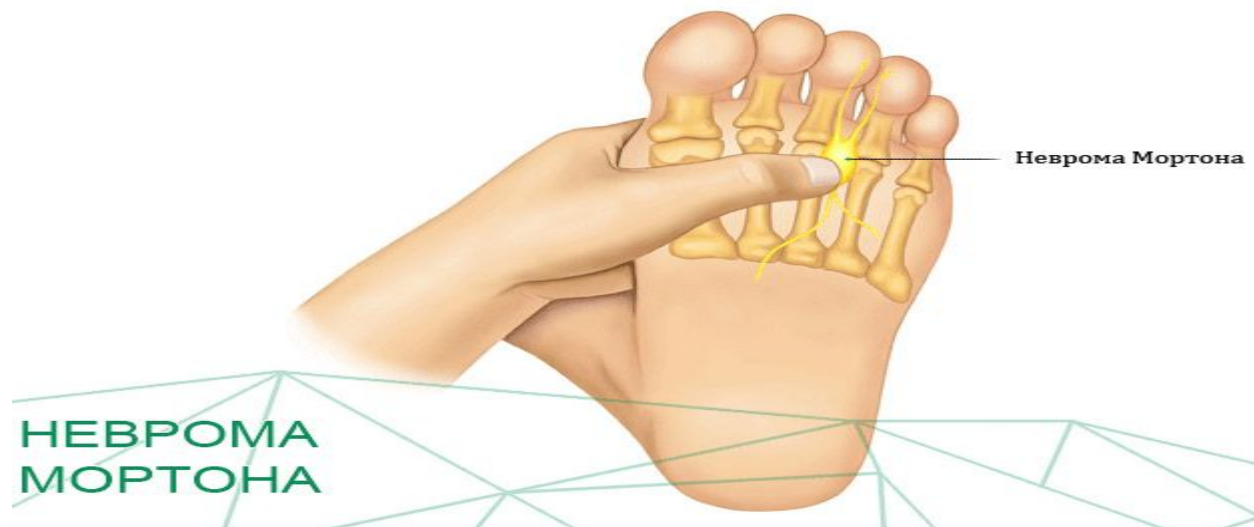
Тобы: *604-1к*

Факультет: *интерн. Терапия*

Тексерген: *Желдыбаева Ж.Х*

Основные варианты поражения периферического нерва

- Валлеровское перерождение
- Аксональная дегенерация
- Сегментарная демиелинизация



Классификация заболеваний ПНС

- Фокальные нейропатии
(мононейропатия, радикулопатия,
плексопатия)
- Множественные мононейропатии
- Полинейропатии

Множественные мононейропатии

Характеризуются одновременным или последовательным поражением отдельных нервных стволов



Причины множественных мононейропатий

Поражение vasa nervorum	Васкулиты и другие заболевания соединительной ткани Диабетическая микроангиопатия ВИЧ-инфекция Множественная эмболизация сосудов нервов
Компрессия нервов	Гипотиреоз, акромегалия Наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления Мигрирующий сенсорный полиневрит (синдром Вартенберга) Нейрофиброматоз
Инфильтрация нервов	Саркоидоз Амилоидоз Лимфогранулематоз
Аутоиммунное поражение	Мультифокальная моторная нейропатия

Полинейропатия

Системное заболевание периферической нервной системы, которое характеризуется диффузным поражением периферических нервных волокон, входящих в состав различных нервов и поэтому проявляющееся относительно симметричной симптоматикой

Международная классификация полинейропатий

- По патоморфологическим признакам
- По этиологии
- По клиническим признакам
- По характеру течения

По патоморфологическим признакам

- Аксональные (вызванные первичным поражением аксонов)
- Демиелинизирующие (вызванные первичным поражением миелина)
- Нейронопатии (вызванные первичным поражением тел клеток периферических нейронов)

Этиологическая классификация полинейропатий

1. Идиопатические воспалительные / невоспалительные полинейропатии	Синдром Гийена-Барре ХВДП Хроническая идиопатическая аксональная полинейропатия
2. Полинейропатии при метаболических расстройствах	Диабетическая При других эндокринных заболеваниях Уремическая Печеночная При дефиците витаминов
3. Полинейропатии при экзогенных интоксикациях	Алкогольная При интоксикации другими веществами Лекарственные
4. Полинейропатии при системных заболеваниях	Диспротеинемические При саркоидозе При диффузных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах

Этиологическая классификация полинейропатий

5 Полинейропатии при инфекционных заболеваниях	Инфекционно-токсические (при дифтерии) Постинфекционные (эпид паротит, корь, инфекционный мононуклеоз, грипп, ВИЧ-инфекция, нейробореллиоз) Вследствие прямого повреждающего действия инфекции (лепра, ВИЧ) Поствакцинальные (столбнячный или дифтерийный анатоксины, вакцины против тифа или паратифа)
6 Полинейропатии при злокачественных новообразованиях	Паранеопластические
7. Наследственные полинейропатии	Болезнь Шарко-Мари-Тутта Наследственные сенсорно-вегетативные полинейропатии Семейная амилоидная полинейропатия
8. Обусловленные воздействием физических факторов	Вибрационная болезнь Холодовая

По клиническим признакам (по типу пораженных волокон)

- Двигательная
- Чувствительная
- Вегетативная
- Смешанные (моторно-сенсорные ит.п.)
- Сочетанная (полирадикулоневропатия, энцефаломиелополирадикулонейропатия)

По характеру течения

- Острая (максимальная выраженность симптомов достигается за 4 недели)
- Подострая (симптоматика нарастает несколько недель но не более 2х месяцев)
- Хроническая (симптомы развиваются на протяжении многих месяцев – лет)
- Рецидивирующая

Основные клинические проявления полинейропатии

	негативные	ПОЗИТИВНЫЕ
моторные	Слабость Гипотония атрофия	Тремор Крампи Фасцикуляции нейромиотония
сенсорные	Гипестезия Сенситивная атаксия	Парестезии Боль Гиперестезия
сенсорно-моторные	арефлексия	Синдром беспокойных ног
вегетативные	Ортостатическая гипотензия Фиксированный пульс Ослабление моторики ЖКТ Гипоректорный мочевой пузырь Гипогидроз или ангидроз импотенция	Артериальная гипертензия (порфирия) Тахикардия Кишечная колика (порфирия) Раздраженный мочевой пузырь гипергидроз

Сравнительная характеристика аксонопатических и демиелинизирующих полинейропатий

признак	Аксонопатия	Демиелинизирующая
начало	Постепенное реже подострое или острое	Острое подострое или постепенное
Распределение симптоматики	Преимущественно вовлечены дистальные отделы	Вовлечены как дистальные так и проксимальные отделы конечностей
Сухожильные рефлексы	Могут оставаться сохранными особенно в проксимальных отделах	Рано снижаются или выпадают
Атрофия мышц	Рано	Поздно
Нарушение поверхностной чувствительности	выраженное	Легкое или умеренное

Сравнительная характеристика аксонопатических и демиелинизирующих полинейропатий

признак	Аксонопатия	Демиелинизирующая
Нарушение глубокой чувствительности	редко	Выраженное
Вегетативная дисфункция	часто	Нечасто
восстановление	Несколько месяцев - лет	6-10 недель
Неполное восстановление	часто	Редко
Цереброспинальная жидкость	Белок в норме	Белково-клеточная диссоциация
ЭМГ	Снижение амплитуды М-ответа	Замедление СРВ

Обследование больного с полинейропатией

- Сбор анамнеза (исключить хронический или острый (за несколько недель до развития полинейропатии) контакт с потенциально опасными веществами или прием медикаментов)
- Сопутствующие неврологические или соматические симптомы (мозжечковая атаксия, деменция, миелопатия, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, протеинурия, анемия)
- Пальпация нервных стволов (лепра, амилоидоз, болезнь Рефсума, ХВДП, ШМТ I типа)

Обследование больного с полинейропатией

- ЭМГ исследование сенсорных и моторных волокон, оценка функции автономной нервной системы при возможности
- ОАК
- ОАМ

Обследование больного с полинейропатией

- Уровень глюкозы крови
- Мочевина и креатинин в сыворотке
- Общий белок
- Кальций
- Печеночные пробы
- Электрофорез белков плазмы
- Рентгенография грудной клетки
- Анализ крови на ВИЧ инфекцию

Обследование больного с полинейропатией

(дополнительно, по показаниям)

- Инструментальное исследование ЖКТ
- Инструментальное исследование мочеполовой системы
- Поясничная пункция
- Ревмопробы
- Т₃, Т₄, ТТГ
- Холестерин и липопротеидные фракции
- Определение криоглобулинов
- Предшественники порфиринов в моче
- Антинуклеарные антитела
- Биопсия кожного нерва

Общие принципы лечения

- Устранение патогенетического фактора
- Контроль за массой тела
- Физические упражнения
- ∇ α -липоевая кислота (“ Берлитион”, “Тиогамма”, “Тиоктацид”, “Эспа-липон”)
- Обезболивание
- Устранение дефицита витаминов

Алкогольная полинейропатия

- Обезьяны ежедневно получали 50% и 30% калорий в виде алкоголя в течение 5 и 3 лет – ЭМГ и гистологических признаков поражения нервов не возникло
- Исследования на крысах не выявили прямого токсического действия алкоголя

Клинические проявления

- Нарушения сенсорной, моторной, вегетативной функции и функции ходьбы
- Медленное (в течение нескольких месяцев) прогрессирование

Диагностика

- Длительное употребление алкоголя в больших дозах (100 мл этилового спирта в день в течение 3 лет)
- Клинические проявления
- ЭМГ - признаки поражения аксонов

ЛЕЧЕНИЕ

- Назначают витамины С, группы В,
- Метаболические средства,
- В восстановительном периоде - амиридин,
- дибазол,
- физиотерапию.

Токсические полинейропатии

- Алкогольная
- Мышьяковая
- При отравлении ФОС
- Свинцовая
- Изониазидная
- При интоксикации пиридоксином

Медикаментозные нейропатии (аксональные)

- Винкристин
- Оксид азота
- Колхицин
- Изониазид
- Гидралазин (вазодилататор)
- Метронидазол
- Пиридоксин
- Диданозин (ингибитор обратной транскриптазы: ВИЧ)
- Литий
- Альфа интерферон
- Дапсон (противолепрозное ср-во)
- Фенитоин (дифенин)
- Циметидин (H₂ блокатор)
- Дисульфирам (ср-во для лечения алкоголизма)
- Хинин (малярия)
- Этамбутол (туберкулез)
- Амитриптиллин

Медикаментозные нейронопатии

- Талидомид (иммунодепрессант)
- Цисплатин (противоопухолевое)
- Пиридоксин

Токсические нейропатии

аксональные сенсорные

- Алмитрин (арманор) - аналептик
- Бортезомиб (Велкад) – множественная миелома (США)
- Хлорамфеникол (антибиотик)
- **Диоксин**
- Доксорубицин
- Этамбутол
- Этионамид
- Этопозид (противоопухолевое)
- Гемцитабин (противоопухолевое)
- Глутетимид (снотворное)
- Гидралазин (вазодилататор)
- Ифосфамид (противоопухолевое)
- Альфа интерферон
- Изониазид
- **Свинец**
- Лефлюномид (ревматоидный артрит)
- Метронидазол
- Мизонидазол (добавление к лучевой терапии)
- Оксид азота
- Нуклеозиды
ddC; ddl;
d4T; 3TC
- Фенитоин
- Аналоги платины
- **Пропафенон**
- Пиридоксин
- Статины (сомвастатин итп)
- Талидомид

Токсические нейропатии

аксональные сенсорно-моторные

- **Акриламид**
- **Алкоголь (этанол)**
- **Хлориды**
- **Мышьяк**
- **Кадмий**
- **Дисульфид углерода**
- **Колхицин (подагра)**
- **Цианид**
- **Дапсон (лепра)**
- **Дисульфирам (лечение алкоголизма)**
- **Этиленоксид**
- **Литий**
- **Метилбромид**
- **Нитрофурантоин (нитрофрановый)**
- **ФОС**
- **Подофиллин**
- **Полихлорированные бифенилы**
- **Сакситонин**
- **Таксол**
- **Тетродотоксин**
- **Талий**
- **Трихлорэтилен**
- **Винкристин, винбластин итп**

Токсические нейропатии

аксональные моторные

- ∇ β-бунгаротоксин
 - Ботулизм
 - Ганглиозиды
 - Латротоксин
 - яд Черной вдовы
 - Свинец
 - Ртуть
 - Мизопростол
 - Столбняный токсин
 - Клещевой паралич

Токсические нейропатии *демиелинизирующие*

- **Плоды крушины**
- **Хинины**
- **Дифтерийный токсин**
- **Гексахлорофен**
- **Музолимин**
- **Пергесилин**
- **Прокаинамид**
- **Теллурий**
- **Зимелдин (СИОЗ – США)**

Токсические нейропатии *смешанные*

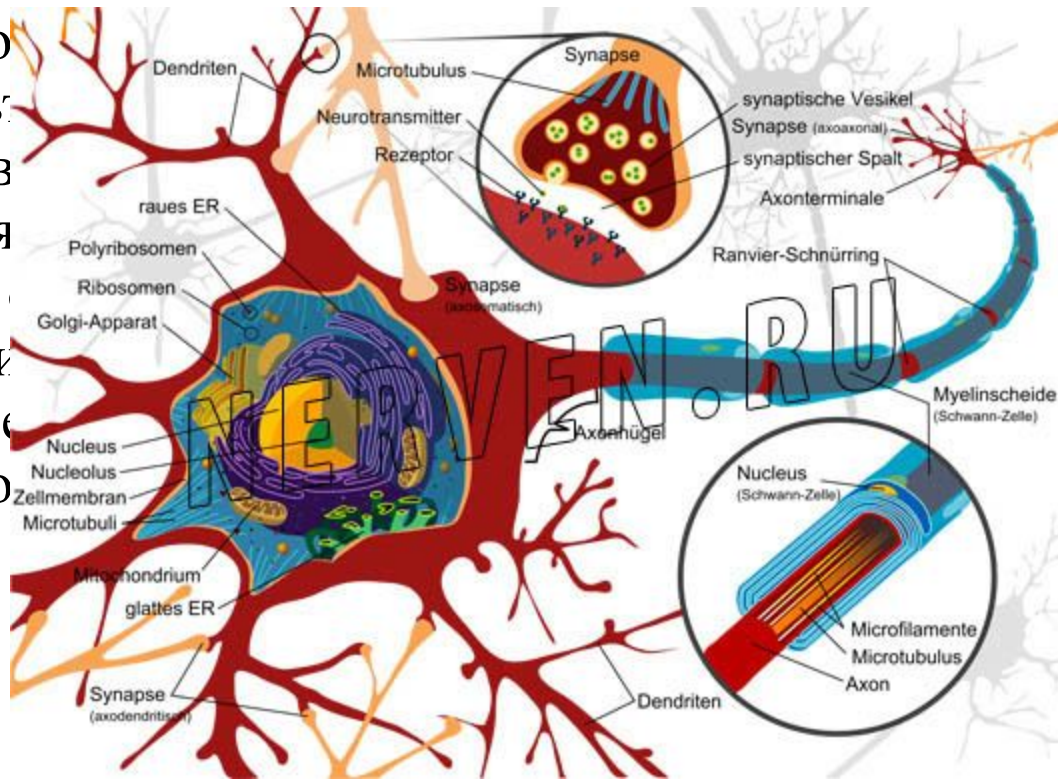
- Амiodарон
- **Этиленгликоль**
- Золото
- **Гексакарбонаты**
- **N-гексан**
- Цианат натрия
- Сурамин

Полинейропатии при инфекционных и гранулематозных заболеваниях

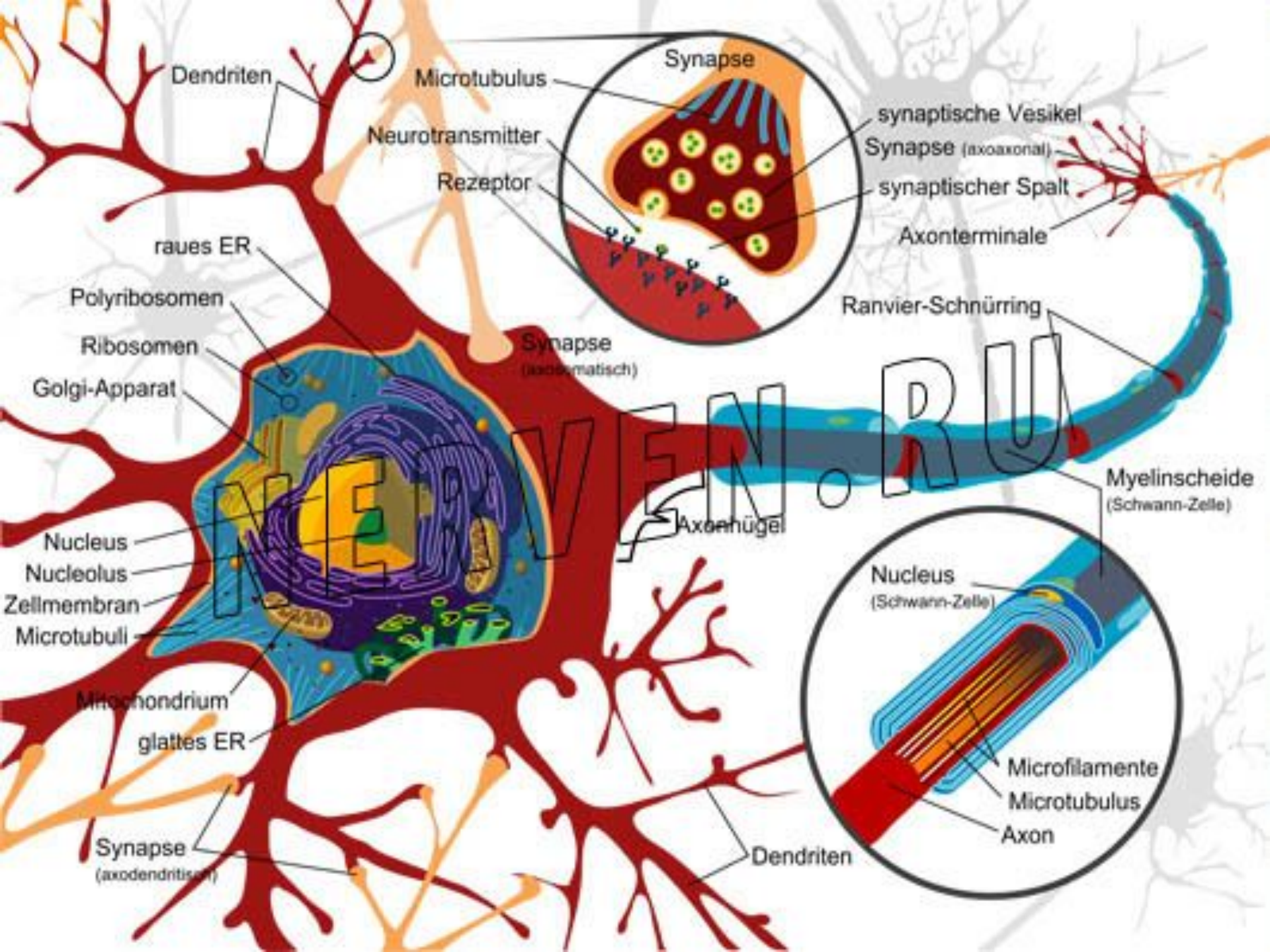
- Дифтерийная
- Лепрозная
- При ВИЧ инфекции
- При нейроборрелиозе
- При нейросаркоидозе

ОСТРЫЙ ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРИТ ГИЙЕНА—БАРРЕ

- Различают Гийена-Барре и в фактор яв инфекция говорит порфирии ботулизм синдромо



Гийена-Барре и в фактор яв инфекция говорит порфирии ботулизм синдромо



- Описаны также отдельные варианты инфекционно-аллергического полиневрита: синдром Миллера-Фишера — остро развивающаяся офтальмоплегия, арефлексия и грубая атаксия; фаринго-брахиальный парез, с развитием пареза глоточных мышц и верхнего плечевого пояса. В тяжелых случаях заболевание развивается по типу восходящего паралича Ландри с возникновением угрозы смертельного исхода из-за бульбарных и дыхательных нарушений, нередко требующих перевода больных на НВЛ.
- И, наконец, третья стадия, свободная от общеинфекционных признаков. Это стадия стабилизации, а затем и восстановления функций периферических нервов. Длительность болезни — от нескольких недель до нескольких месяцев, иногда 1-3 года. Возможны подострое течение, рецидивы болезни и переход в хроническую форму.

Синдром Гийена-Барре

- Острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунной природы
- (75% - демиелинизация, 25% - аксональное поражение)
- Развитие синдрома возможно в любом возрасте (пик от 15 до 35 и от 50 до 75 лет)
- За 1-3 недели до развития параличей у 60% больных отмечаются признаки респираторной или кишечной инфекции, хирургическое вмешательство или иммунизация

Синдром Гийена-Барре -

острая воспалительная полирадикулоневропатия



- ✓ Внезапное развитие слабости мышц нижних конечностей с восходящим вовлечением мышц других (по типу вялых параличей)
- ✓ Бульбарные расстройства – двусторонний парез мышц лица и ротоглотки
- ✓ Паралич дыхательных мышц (5-10% случаев)
- ✓ Потеря чувствительности по типу носков и перчаток
- ✓ Снижение, а затем утрата глубоких сухожильных рефлексов

Синдром Гийена-Барре

- Прогрессирующий вялый тетрапарез, распространяющийся в восходящем направлении
- Для 90% пациентов максимальная слабость к 3-ей недели
- Чувствительные нарушения менее выражены чем двигательные
- Болевой синдром: нейропатическая боль либо миалгии
- Вегетативные нарушения: (подъем или снижение АД, ортостатическая гипотензия)

Критерии диагностики синдрома Гийена - Барре (по *Ropper A.H.*, 1992)

Группы признаков	Признаки
Облигатные признаки	Прогрессирующая слабость в верхних и нижних конечностях Арефлексия
Признаки, свидетельствующие в пользу диагноза	Нарастание симптоматики на протяжении нескольких дней или недель (до 4 недель) Относительная симметричность симптомов Легкие нарушения чувствительности Вовлечение черепных нервов, особенно двустороннее поражение лицевых нервов Восстановление, начинающееся спустя 2-4 недели после прекращения прогрессирования Вегетативная дисфункция Отсутствие лихорадки в начале заболевания Высокое содержание белка в ЦСЖ при нормальном или незначительно повышенном цитозе (не более 10 клеток в мм ³) Типичные данные ЭНМГ

Критерии диагностики синдрома Гийена - Барре (по *Ropper A.H.*, 1992)

Группы признаков	Признаки
Признаки, исключающие диагноз	Признаки ботулизма, миастении, полиомиелита, токсической полиневропатии Нарушение обмена порфиринов Недавно перенесенная дифтерия Изолированное нарушение чувствительности (в отсутствие мышечной слабости)

Клинические варианты СГБ

- Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (85%)
- Острая моторная аксональная полинейропатия (3%)
- Острая моторно-сенсорная аксональная полинейропатия (1%)
- Синдром Миллера-Фишера (5%)
- Острая вегетативная полинейропатия (1%)
- Острая сенсорная полинейропатия (1%)
- Острая краниальная нейропатия (1%)
- Фарингоцервикокраниальная нейропатия (3%)

Синдром Гийена-Барре

лабораторная диагностика

- В ОАК умеренный лейкоцитоз
- Тесты на СКВ, порфирию, ВИЧ инфекцию
- Печеночные пробы (при положительных результатах: гепатиты, ЦМВ, вирус Эпштейна-Барр)
- Определение уровня электролитов крови

Синдром Гийена-Барре

лечение

- ИВЛ при дыхательной недостаточности (ЖЕЛ ниже 12-15 мл/кг; ниже 15-18 мл/кг при наличии бульбарных симптомов)
 - Поддержание диуреза на уровне 1-1,5 л в день
 - Профилактика пролежней
 - Плазмаферез 4-6 сеансов через день по 50 мл/кг массы тела за 1 сеанс
- ∇ γ -глобулин 400 мг/кг/сут в/в в течение 5 дней

нормальный нерв



поврежденный синдромом
Гийена-Барре нерв

