

# НЕЙРОТРОФИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ.

Маргия Милена 3 курс 1 группа КИДЗ

- **Трофика клетки** - комплекс процессов, обеспечивающих ее жизнедеятельность и поддержание генетически заложенных свойств.
- **Нейродистрофический процесс** - это развивающееся нарушение трофики, которое обусловлено выпадением или изменением нервных влияний. Оно может возникать как в периферических тканях, так и в самой нервной системе.



## БОЛЕЗНЬ ШАРКО-МАРИ-ТУТА

- - это прогрессирующее хроническое наследственное заболевание с поражением периферической нервной системы, приводящее к мышечным атрофиям дистальных отделов ног, а затем и рук.



# ПАТОГЕНЕЗ

- Наиболее частая причина болезни Шарко-Мари-Тута — дупликация в гене периферического миелинового белка 22 - PMP22.
- Белок PMP22 — внутримембранный гликопротеид. В периферической нервной системе PMP22 обнаруживают в только в компактном миелине.
- Индивидум, унаследовавший хроматиду с дупликацией, будет иметь три копии нормального гена PMP22 и, таким образом, избыточную экспрессию белка PMP22. Избыточная экспрессия белка PMP22 или экспрессия его доминантных отрицательных форм приводит к невозможности формирования и поддержки компактного миелина.
- Слабость и атрофия мышц при болезни Шарко-Мари-Тута 1-го типа происходят в результате их денервации, вызванной дегенерацией аксонов.



# КЛАССИФИКАЦИЯ

- В современной неврологической практике невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута подразделяется на 2 типа. Клинически они являются практически однородными, однако имеют ряд особенностей, позволяющих провести такое разграничение.



Признак	Аутосомно-доминантная наследственная мотосенсорная невропатия	
	Тип I	Тип II
Дебют заболевания	Чаще первая декада жизни (60% больных)	Чаще вторая декада жизни (70% больных)
Мышечная слабость	Прогрессирует с возрастом	Может быть не выражена
Деформация стоп	Наблюдается в 2/3 случаях	Наблюдается в 1/3 случаях
Сухожильные рефлексы	Резкое снижение пяточных рефлексов	Возможно снижение пяточных рефлексов
Чувствительные расстройства	Постоянны	Возможны
Тремор кистей	Часто	Редко
Скорость проведения импульса по срединному нерву	Менее 30 м/с	Более 40 м/с



# СИМПТОМЫ

- развитие симметричных мышечных атрофий в дистальных отделах ног
- повышенная утомляемость стоп при необходимости длительно стоять на одном месте
- в отдельных случаях невральная амиотрофия манифестирует расстройствами чувствительности в стопах, наиболее часто — парестезиями в виде ползания мурашек
- типичным ранним признаком ШМТ является отсутствие ахилловых, а позже и коленных сухожильных рефлексов



- результатом является свисание стопы, невозможность ходьбы на пятках и своеобразная походка, напоминающая вышагивание лошади — степпаж, далее поражаются приводящие мышцы и сгибатели стопы.
- формируются молоткообразные пальцы стопы
- постепенно атрофический процесс переходит на более проксимальные отделы ног — голени и нижние части бедер; в результате атрофии мышц голени возникает болтающаяся стопа; из-за атрофии дистальных отделов ног при сохранности мышечной массы проксимальных отделов ноги приобретают форму перевернутых бутылок.





- атрофии появляются в мышцах дистальных отделов рук — вначале в кистях, а затем и в предплечьях; из-за атрофии гипотенара и тенара кисть становится похожей на обезьянью лапу
- ! Атрофический процесс никогда не затрагивает мышцы шеи, туловища и плечевого пояса. В некоторых случаях наблюдается цианоз и отек кожи пораженных конечностей.



БОЛЕЗНЬ ШАРКО — МАРИ — ТУТА

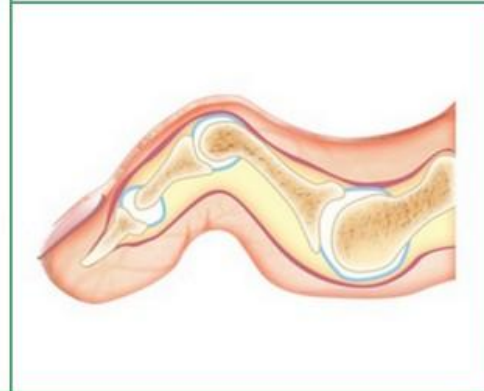
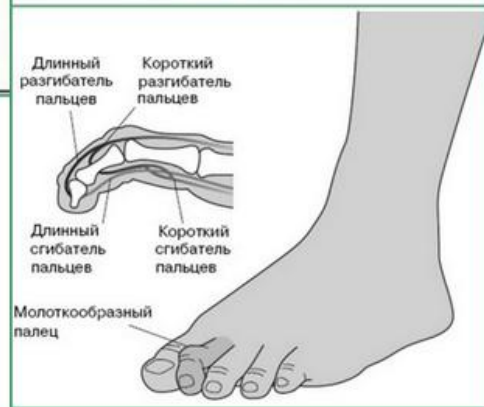
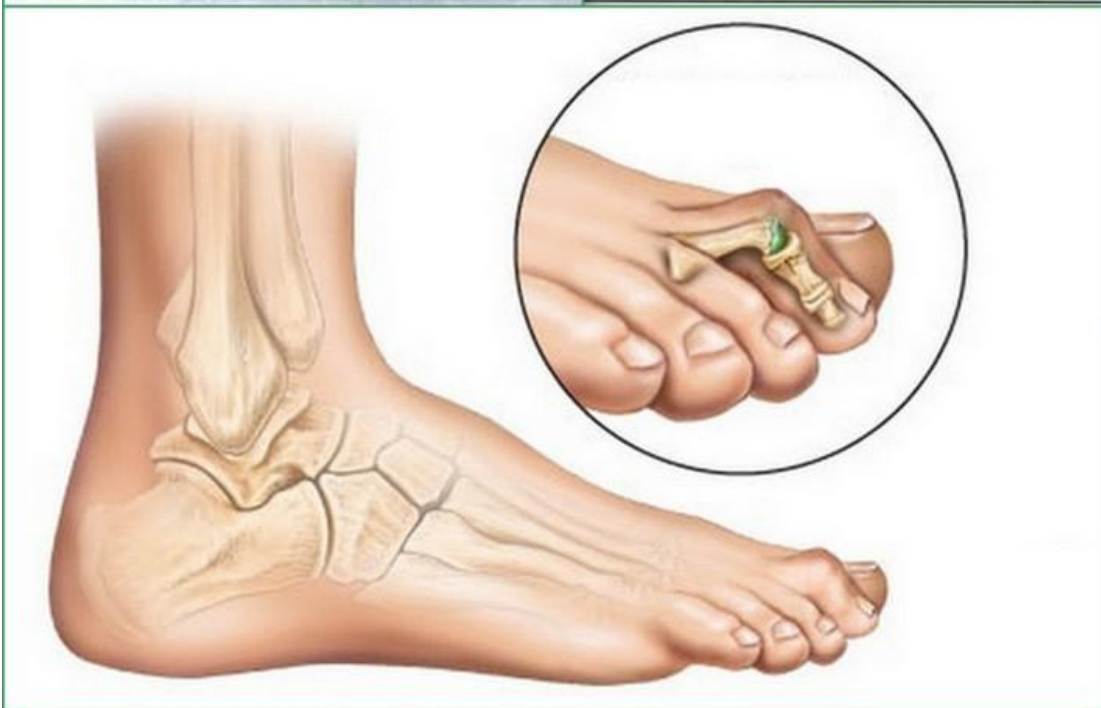


Когтеобразная нога

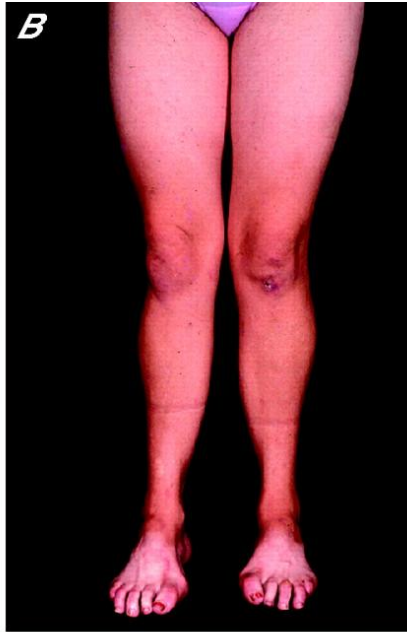
Здоровая нога











- Для болезни Шарко-Мари-Тута типично медленное прогрессирование симптомов. Период между клинической манифестацией заболевания с поражения ног и до появления атрофий на руках может составлять до 10 лет. Несмотря на выраженные атрофии, пациенты длительное время сохраняют работоспособное состояние.
- Ускорить прогрессирование симптомов могут различные экзогенные факторы: перенесенная инфекция.



## ДИАГНОСТИКА

- Проводимый неврологом осмотр выявляет мышечную слабость в стопах и голенях, деформацию стоп, отсутствие или значительное снижение ахилловых и коленных рефлексов, гипестезию стоп.
- Для дифференциации ШМТ от других нервно-мышечных заболеваний проводится электромиография и электронейрография.
- С целью исключения метаболической невропатии проводится определение сахара крови, исследование гормонов щитовидной железы, тест на наркотики.





## ДИАГНОСТИКА

- Всем пациентам для уточнения диагноза рекомендована консультация генетика и проведение ДНК-диагностики. Последняя не дает 100% точного результата, т. к. пока известны не все генетические маркеры ШМТ. Более точным способом диагностики является введенное в 2010г. секвенирование генома. Однако это исследование пока является слишком дорогостоящим для широкого использования.



# ЛЕЧЕНИЕ

- На современном этапе радикальные способы лечения генных болезней не разработаны. В связи с этим применяется симптоматическая терапия.
- Большое значение в сохранении двигательной активности пациентов, предотвращении развития деформаций и контрактур имеют ЛФК и массаж. При необходимости ортопедом назначается ортопедическое лечение.



## БОЛЕЗНЬ ДЕВИКА

- Оптикомиелит, или болезнь Девика – аутоиммунное заболевание, поражающее центральную нервную систему. Характерным для патологии остается постепенное нарушение функции зрительного нерва и спинного мозга.



## ПРИЧИНА

- Причина развития патологического процесса – увеличение проницаемости барьера между сосудами и мозговыми оболочками. Доказано, что в 76-83% больных оптикомиелитом в крови циркулируют специфические аутоантитела NMO-IgG. Вещества ответственны за избирательное поражение зрительного нерва и спинного мозга в области грудного отдела. В редких случаях в процесс втягивается шейная зона.
- Аутоиммунное воспаление провоцирует отслоение миелиновой оболочки нервов.



## СИМПТОМЫ

- Снижение четкости зрения.
- Возникновение помех, «пелены» перед глазами.
- Боль в области глазниц.

Прогрессирование заболевания без адекватного лечения ведет к полной потере зрения. Иногда симптоматика частично регрессирует с неполным восстановлением функции глаз.



# СИМПТОМЫ

- Частичная или полная потеря контроля над нижними конечностями – парез или паралич. Нарушение может носить одно- или двухсторонний характер.
- Ухудшение координации движений.
- Патологическое усиление мышц сгибателей – гипертонус.
- Снижение или исчезновение чувствительности в структурах тела, расположенных ниже места поражения спинного мозга.
- Недержание кал, задержка мочи.
- Простреливающая боль, отдающая в нижние конечности.



# ДИАГНОСТИКА

## **Вспомогательные инструментальные и лабораторные методы исследования:**

- ▣ ***Люмбальная пункция с анализом ликвора (цереброспинальной жидкости).*** Наблюдается увеличение количества клеточных элементов.
- ▣ ***Магнитно-резонансная томография (МРТ) позвоночника и головного мозга.*** В первом случае визуализируются некротические очаги в грудном отделе. МРТ головного мозга фиксирует области демиелинизации зрительных трактов. Характерной особенностью остается отсутствие патологических изменений в других структурах ЦНС.
- ▣ ***Офтальмоскопия.*** Окулист оценивает глазное дно. Обнаруживается бледность и отек диска зрительного нерва, что является свидетельством воспаления.
- ▣ **Определение в крови пациента специфических антител NMO-IgG – важный дополнительный критерий в диагностике оптикомиелита. У 70-85% пациентов анализ положительный.**



## ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение болезни Девика проводят с помощью консервативных методов, направленных на устранение зрительных и двигательных нарушений, купирование болевого синдрома, для этого применяют лекарственные препараты.
- Немедикаментозного лечения нет.

Также при данной патологии назначают:

- ЛФК;
- массаж;
- физиотерапию;
- психотерапию.





## Оптикомиелит Девика

