

Лекция № 35 - 36

Диагностика в неврологии (частная неврология)



Кафедра внутренних болезней
Дисциплина пропедевтика клинических
дисциплин



Цель и задачи дисциплины

Цель изучения дисциплины «Пропедевтика клинических дисциплин» - формирование важных профессиональных навыков обследования больного с применением клинических и наиболее распространенных инструментально-лабораторных методов исследования; выявление симптомов и синдромов как основ клинического мышления, характеризующих морфологические изменения органов и функциональные нарушения отдельных систем в целом.

Задачи дисциплины:

- приобретение студентами знаний основных клинических симптомов и синдромов заболеваний внутренних органов и механизмов их возникновения;

обучение студентов методам непосредственного исследования больного (расспроса, осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации), обеспечивающими формирование профессиональных навыков обследования больного;

- обучение студентов важнейшим методам лабораторной и инструментальной диагностики заболеваний внутренних органов;

- формирование представлений об основных принципах диагностического процесса

- обучение студентов оформлению медицинской документации (истории болезни)



План лекции

1. Головная боль
2. Сосудистые заболевания центральной нервной системы.
3. Травмы центральной нервной системы.
4. Объемные процессы центральной нервной системы.
5. Эпилепсия. Судорожный синдром.
6. Заболевания вегетативной нервной системы.
7. Дегенеративные и демиелинизирующие заболевания нервной системы.
8. Нервно-мышечные заболевания.
9. Аномалии развития нервной системы. Сирингомиелия. Миастения.

Головные боли

Головные боли

Головные боли (ГБ) — одна из наиболее частых жалоб, с которой больные обращаются к врачу. 85% населения периодически испытывают ГБ, а 20% - 30% отмечают снижение социальной и трудовой активности и требуют квалифицированного лечения. Определение причины ГБ является порой очень сложной задачей, а от решения этого вопроса зависит успешность проводимого лечения.

«Человек, страдающий головной болью, является медицинской сиротой. Он проходит путь от офтальмолога к оториноларингологу, невропатологу, стоматологу, ортопеду, хиропрактику. Ему назначают массу анализов, дают огромное количество лекарств, а в конце концов он остается один на один со своей головной болью».

Классификация головной боли

Головную боль можно разделить на две основные категории: *первичную* и *вторичную*.

При *первичной головной боли* самое тщательное обследование не выявляет каких-либо органических причин.

Вторичная, или симптоматическая, головная боль бывает следствием разнообразных неврологических и соматических заболеваний, травм, метаболических расстройств, интоксикации или приема лекарственных средств.

Классификация головной боли

1. Мигрень.
2. Головная боль напряжения.
3. Пучковая головная боль и хроническая пароксизмальная гемикрания.
4. Головные боли, не связанные со структурным поражением мозга.
5. Головная боль вследствие травмы головы.
6. Головная боль вследствие сосудистых заболеваний.
7. Головная боль вследствие внутричерепных несосудистых заболеваний.
8. Головная боль вследствие приема веществ или их отмены.
9. Головная боль вследствие вне мозговых инфекций.
10. Головная боль вследствие метаболических нарушений.
11. Головная или лицевая боль вследствие патологии черепа, шеи, глаз, ушей, носа, придаточных пазух, зубов, рта, других лицевых и черепных структур.
12. Краниальные невралгии, боли при патологии нервных стволов
13. Неклассифицируемая головная боль.

Головная боль



Вещество головного мозга не обладает болевой чувствительностью, поэтому головная боль может быть вызвана лишь раздражением **болевых рецепторов твердой мозговой оболочки, артерий основания мозга и их крупных ветвей, вен и венозных синусов, ветвей наружной сонной артерии, черепных нервов, верхних шейных корешков, мышц основания черепа и шейных мышц**. При первичных формах головной боли, помимо указанных периферических механизмов, важное значение имеет дисфункция центральных (в частности серотонинергических) систем, влияющих на восприятие боли.

Всего у 8% больных причиной головной боли являются тяжёлые органические заболевания, в остальных случаях пациенты страдают от первичных ГБ, среди которых наиболее частыми являются головные боли напряжения (ГБН) — 54% и мигрень (М) — 38%.

Головная боль



Признаки, указывающие на вероятность серьезной причины головной боли:

1. впервые возникшая интенсивная или постепенно (дни или недели) нарастающая головная боль; изменения при неврологическом обследовании, которые не обусловлены ранее перенесенным заболеванием (например, инсультом);
2. лихорадка или другие общеинфекционные проявления;
3. наличие злокачественной опухоли.

Первичная головная боль

1. **Мигрень** – наследственно обусловленное заболевание, на течение которого оказывает влияние ряд внешних и внутренних факторов.
2. **Головная боль напряжения (ГБН)** - наиболее распространенный тип головной боли.
3. **Пучковая головная боль** (кластерная головная боль, мигренозная невралгия Харриса, гистаминовая мигрень Хортона) - относительно редкая форма головной боли, встречающаяся у 0,1-0,4% населения, преимущественно у мужчин (в 5-6 раз чаще, чем у женщин). Боль во время приступа интенсивна, большинство больных прибегают к медицинской помощи.

Сосудистые заболевания ЦНС

Сосудистые (цереброваскулярные заболевания) ЦНС

Цереброваскулярные заболевания (ЦВБ) являются важнейшей медико-социальной проблемой современного общества, что связано с их широкой распространенностью (1–4 случая на 1 000 населения в год), высокой смертностью (до 35% в остром периоде инсульта), значительными показателями временных трудовых потерь и первичной инвалидизации.

В 2004 году ВОЗ объявила инсульт глобальной эпидемией, угрожающей жизни и здоровью населения всего мира. В соответствии с оценками ВОЗ (2006) в мире ежегодно регистрируется около 6 млн случаев мозгового инсульта, каждый четвертый из них — с летальным исходом.

ГЛАВНЫЕ ПРИЧИНЫ СМЕРТНОСТИ В РОССИИ, %
Источник: Министерство здравоохранения РФ

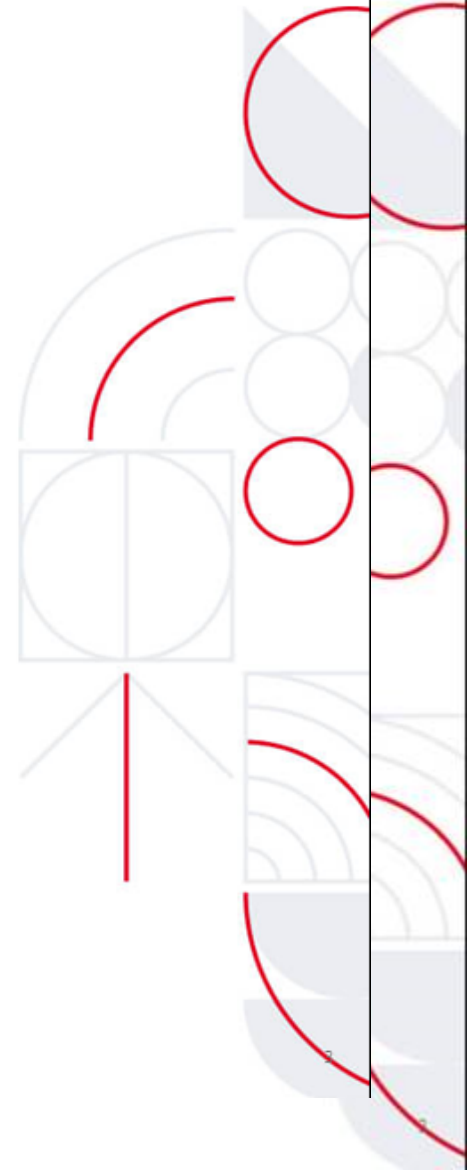




Основные клинические симптомы ОНМК:

Общемозговые

1. Головная боль.
2. Головокружение.
3. Тошнота, рвота.
4. Нарушение сознания.
5. Эпилептические припадки.
6. Психомоторное возбуждение.



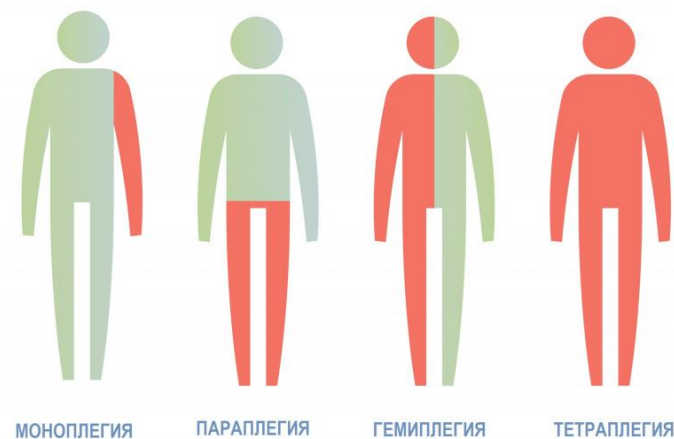


Основные клинические симптомы ОНМК:

Очаговые

1. Центральные параличи, парезы (моно- или геми-).
2. Нарушения чувствительности по церебральному типу.
3. Нарушения функции черепных нервов.
4. Афазия и другие нарушения высших корковых функций.
5. Экстрапирамидные нарушения.
6. Атаксия (нарушения координации).

ВИДЫ ПАРАЛИЧА





Основные клинические симптомы ОНМК в зависимости от локализации

1. в вертебро-базилярном бассейне с поражением в затылочной доли головного мозга, мозжечка и ствола — развиваются зрительные нарушения, меняется походка;
2. лобных долей — страдает речь, глотание;
3. височных долей — ухудшается память, письмо, речь;
4. теменной доли — страдает речь и понимание речи.

ОИМК

ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ — это фокальная ишемия мозга, возникающая в результате снижения локального кровотока ниже критического уровня при нарушении проходимости артерии органического или функционального характера (гемодинамически значимым является стеноз $> 70\%$), и проявляющаяся очаговыми и общемозговыми симптомами.

ТРАНЗИТОРНАЯ ИШЕМИЧЕСКАЯ АТАКА (ТИА) — преходящее нарушение мозгового кровообращения, с кратковременным (не превышающим 24 часа) нарушением функций головного мозга в виде очаговой и (или) общемозговой симптоматики с последующим полным регрессом симптомов и отсутствием признаков инфаркта головного мозга.



Отек головного мозга возникает через несколько минут после ишемии, из-за повреждения ГЭБ и попадания плазмы крови во внеклеточное пространство. Нарастающий отек может привести к геморрагической трансформации и дислокации ствола головного мозга, а в дальнейшем и к летальному исходу.

При фокальной ишемии мозга вокруг «ядерной» зоны ишемии (участка с необратимыми изменениями) формируется зона «ишемической полутени», в которой сохраняется структурная целостность нейронов, находящихся в функционально заторможенном состоянии. Прогрессирующая гибель клеток приводит к увеличению размеров инфаркта. «Терапевтическое окно» — оптимальный срок, в который можно получить наибольший терапевтический эффект, это первые 2–6 часов от начала инфаркта.

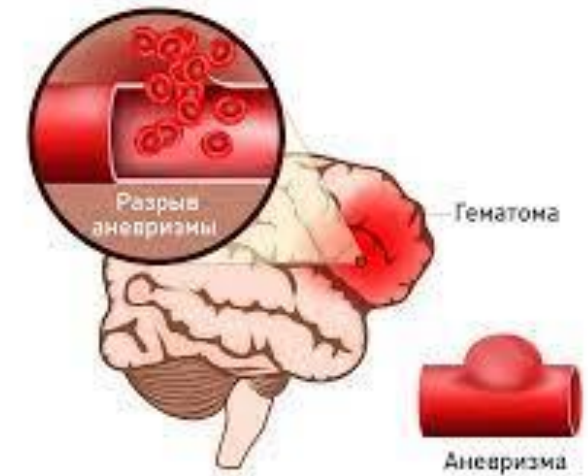
ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ — это кровоизлияние (в результате разрыва сосуда или диапедеза) в вещество головного мозга, в подболочечное пространство или желудочки (или их сочетания), проявляющееся выраженными общемозговыми симптомами.

Этиология геморрагических поражений головного мозга:

1. Артериальная гипертензия (первичная или вторичная).
2. Сочетание АГ с атеросклерозом.
3. Врожденные или приобретенные аневризмы сосудов головного мозга, артерио-венозные мальформации.
4. Геморрагические диатезы и другие заболевания,

сопровождающиеся гипокоагуляцией.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ



ОНМК.



Кровоизлияние приводит к гибели нервной ткани в месте гематомы. Поражение вещества мозга также происходит вследствие его сдавления гематомой и резкого повышения ВЧД. При кровоизлиянии обычно развивается и ишемия вследствие механического сдавления и некоторой вазоконстрикции, вызванной излитием крови в подпаутинное пространство и вещество мозга. Ишемия мозга приводит к еще более значительному повышению ВЧД. При большом количестве излившейся крови возникает смещение структур мозга и сдавление мозгового ствола, что обычно вызывает летальный исход.

Отличием от ишемического инсульта является острейшее или острое начало, выраженность общемозговых симптомов велика, они часто преобладают над очаговыми. Характерно наличие МЕНИНГЕАЛЬНОГО симптомокомплекса, при исследовании спинно-мозговой жидкости выявляется примесь крови.

Хроническая ишемия головного мозга

Основными жалобами являются:

1. Головная боль.
2. Головокружение.
3. Шум в голове.
4. Ухудшение памяти (непрофессиональной).
5. Снижение работоспособности.

Для диагностики НПНКМ важны выявления определенных сочетаний, периодики (не реже 1 раза в неделю) и длительности (не менее 3 месяцев) жалоб, изменений инструментально-лабораторных параметров и исключение другой актуальной соматической патологии.



Хроническая ишемия головного мозга

ДИСЦИРКУЛЯТОРНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ (ДЭ) — это синдром хронического прогрессирующего поражения головного мозга сосудистой этиологии, который развивается в результате хронической недостаточности кровоснабжения головного мозга и (или) повторных острых нарушений мозгового кровообращения и проявляющийся клинически неврологическими, нейропсихологическими и (или) психическими нарушениями.

Острые нарушения мозгового кровообращения, приводящие к ДЭ, могут протекать с клинической картиной инсультов или без таковой (так называемые «немые» инфаркты, выявляемые с помощью нейровизуализации)

Хроническая ишемия головного мозга

ДЕМЕНЦИЯ — это синдром, характеризующийся нарушениями в мнестической и других когнитивных сферах, включая речь, ориентировку, абстрактное мышление, праксис. Эти нарушения должны быть выражены настолько, чтобы приводить к затруднениям в обыденной жизни и (или) профессиональной деятельности. Часто деменция сопровождается изменениями личности или эмоциональноаффективными расстройствами, однако уровень сознания остается неизменным. К деменции не относят изолированные нарушения отдельных когнитивных функций, например, афазию, при которой интеллект как таковой может существенно не страдать.

Травмы ЦНС



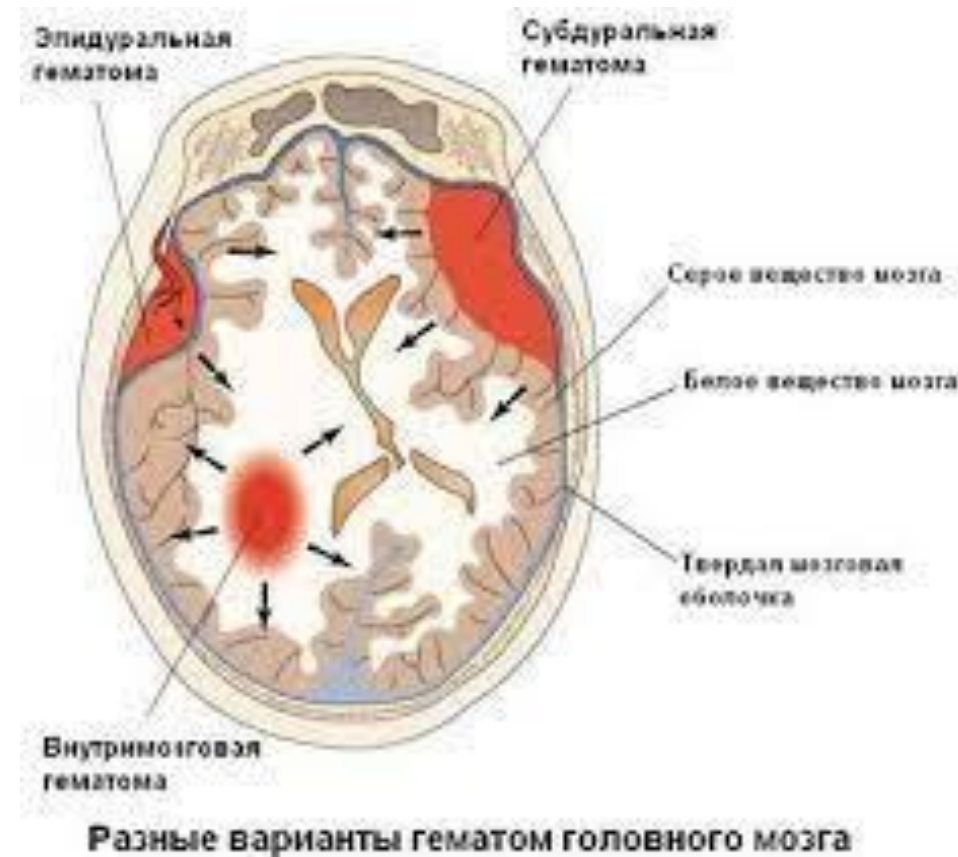
Черепно-мозговая травма составляет 25-45% всех случаев травматических повреждений. Это объясняется высоким уровнем травматизма при автомобильных авариях или авариях на транспорте. Черепно-мозговые травмы бывают закрытые (ЗЧМТ), когда сохраняется целостность кожных покровов и твердой мозговой оболочки, либо имеются раны мягких тканей без повреждения апоневроза (широкой связки, покрывающей череп). Черепно-мозговые травмы с повреждением костей, но с сохранением целостности кожных покровов и апоневроза также относятся к закрытым. Открытые черепно-мозговые травмы (ОЧМТ) возникают при повреждении апоневроза. Травмы, при которых происходит истечение церебро-спинальной жидкости, относятся к открытым в любом случае. Открытые черепно-мозговые травмы подразделяются на проникающие, когда происходит повреждение твердой мозговой оболочки, и непроникающие, когда твердая мозговая оболочка остается целой.



ЗЧМТ

Закрытые тавмы мозга:

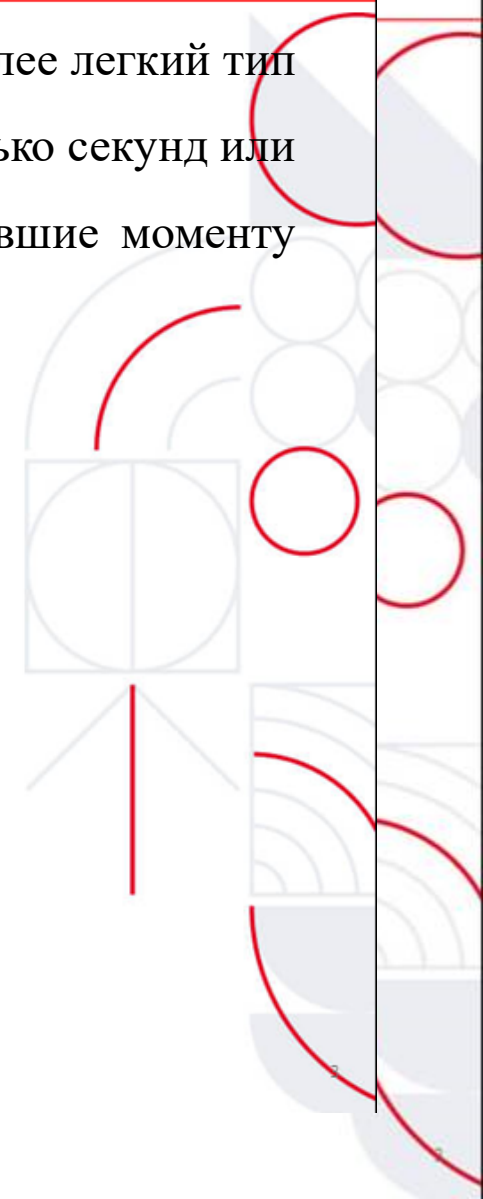
1. Сотрясение мозга (commotio cerebri).
2. Ушиб мозга (contusio cerebri) легкой, средней и тяжелой степени
3. Травматические внутричерепные кровоизлияния (сдавления мозга – compressio):
 - Экстрадуральные (эпидуральные).
 - Субдуральные.
 - Субарахноидальные.
 - Внутримозговые.
 - Вентрикулярные.



Наиболее распространенным типом поражения является *сотрясение головного мозга*. Это наиболее легкий тип поражения головного мозга. В момент травмы, как правило, возникает утрата сознания на несколько секунд или минут. Возможно развитие так называемой ретроградной амнезии на события, предшествовавшие моменту травмы. Наблюдается рвота.

После восстановления сознания наиболее характерны следующие жалобы:

- Головная боль.
- Общая слабость.
- Шум в ушах.
- Шум в голове.
- Приливы крови к лицу.
- Потливость ладоней.
- Нарушение сна.
- Боль при движениях глазных яблок.



При легкой форме утрата сознания происходит на несколько секунд. Если утраты сознания не происходит, то может возникать адинамия, сонливость. Тошнота, рвота, головная боль сохраняются в течение суток после травмы. Сотрясение средней степени тяжести проявляется утратой сознания на период до 30 минут, ретроградной амнезией, рвотой, тошнотой, головной болью в течение недели. Тяжелое сотрясение головного мозга характеризуется длительной утратой сознания (от 30 минут до нескольких суток). Затем появляется состояние оглушенности, вялости, сонливости. Головная боль сохраняется в течение 2-3 недель после травмы. В неврологическом статусе выявляется преходящее поражение отводящего нерва, горизонтальный нистагм, повышение сухожильных рефлексов, на глазном дне застойные явления. Давление ликвора повышается до 300 мм вод ст.

У взрослых ушиб головного мозга легкой степени выраженности характеризуется исключением сознания после травмы от нескольких минут до часа. После восстановления сознания пострадавший жалуется на головную боль, головокружение, тошноту, возникает ретроградная амнезия. В неврологическом статусе выявляются разная величина зрачков, нистагм, пирамидная недостаточность, оболочечные симптомы. Симптоматика регрессирует на 2-3 неделе.

Ушиб головного мозга средней степени тяжести сопровождается потерей сознания на несколько часов. Возникает ретроградная и антеградная амнезия. Головные боли, как правило, сильные. Рвота многократная. Артериальное давление либо повышается, либо понижается. В неврологическом статусе возникает выраженный оболочечный синдром и отчетливая неврологическая симптоматика в виде нистагма, изменения мышечного тонуса, появления парезов, патологических рефлексов, нарушений чувствительности. Симптоматика регрессирует в течение 3-5 недель.

Ушиб головного мозга тяжелой степени характеризуется исключением сознания на период от нескольких часов до нескольких недель. Развиваются тяжелые нарушения витальных функций организма. Брадикардия менее 40 ударов в 1 минуту, артериальная гипертензия более 180 мм рт ст, возможно тахипноэ более 40 в 1 минуту. Может быть повышение температуры тела.

Возникает выраженная неврологическая симптоматика:

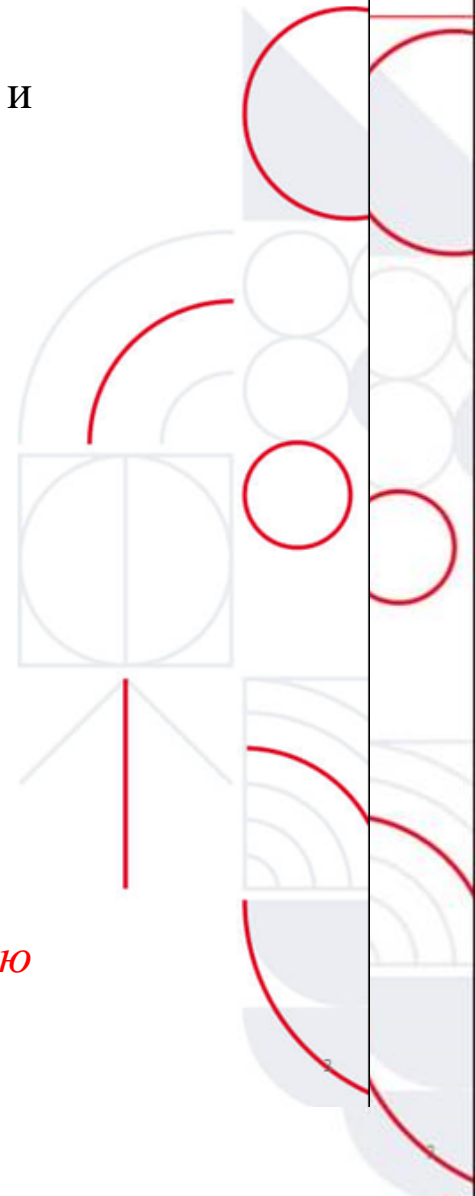
- Плавающие движения глазных яблок.
- Парез взора вверх.
- Нистагм тонического характера.
- Миоз или мидриаз.
- Косоглазие.
- Нарушение глотания.
- Изменение мышечного тонуса
- Повышение или угнетение сухожильных или кожных рефлексов.
- Тонические судороги.
- Рефлексы орального автоматизма.

Наиболее характерным для гематомы является расширение зрачка на стороне поражения и гемипарез на стороне противоположной (синдром Кнаппа).

Среди других симптомов поражения мозга при сдавлениях мозга можно назвать следующие:

- Нарушение сознания.
- Головная боль.
- Повторная рвота.
- Психомоторное возбуждение.
- Гемипарез.
- Очаговые эпилептические припадки.
- Брадикардия.

Развитие гематомы ведет к постепенному ухудшению состояния больного и нарастанию признаков очагового поражения головного мозга.



Травмы позвоночника и спинного мозга

Позвоночно-спинальные травмы бывают закрытые – без повреждения кожных покровов и прилежащих мягких тканей, открытые – с их повреждением. Проникающие позвоночно-спинальные травмы бывают, когда нарушается целостность стенок позвоночного канала и становится возможным проникновение инфекции. Возможны повреждения позвоночника без нарушения функции спинного мозга, нарушения деятельности спинного мозга без повреждения позвоночника и сочетанные травмы.

Травмы позвоночника и спинного мозга

1. Сотрясение.
2. Ушиб.
3. Разрыв.
4. Гематомиелия возникает при кровоизлиянии в спинной мозг. При этом в большей степени страдает серое вещество мозга.
5. Оболочечные спинальные кровоизлияния (гематораксис) возникают при попадании крови над или под твердую мозговую оболочку, субарахноидальное кровоизлияние возникает при попадании крови под паутинную оболочку.



Травмы позвоночника и спинного мозга

Сотрясение спинного мозга в острой стадии нередко протекает с явлениями поперечного поражения спинного мозга, которые подвергаются обратному развитию. Это явление носит название диашиз, или разлитое торможение в спинном мозге, или спинальный шок. Он протекает с угнетением функций спинного мозга ниже уровня поражения, нарушением функций тазовых органов. Длительность такого состояния колеблется в различных пределах. Восстановление функций спинного мозга происходит на протяжении от нескольких недель до 1 месяца.

Травмы позвоночника и спинного мозга

При контузии спинного мозга (ушибе) возникают деструктивные изменения вещества мозга. Стадия диашиза протекает дольше, восстановление происходит медленнее и является неполным. Могут быть пролежни. Развитие осложнений в виде пиелонефрита, уросепсиса. Повреждения позвоночника не соответствует уровню поражения спинного мозга. Это объясняется особенностями кровоснабжения мозга. Для установления уровня поражения позвоночника исключительное значение имеет спондилография – рентгенография позвоночника.

Поверхностные рефлексы (кожные рефлексы)





Объемные процессы центральной нервной системы.





Опухоли ЦНС

Опухоли мозга встречается относительно редко — около 1,7 % среди всех видов опухолей.

Заболеваемость первичными новообразованиями ЦНС колеблется от 2 до 19 случаев на 100 000 населения в год в зависимости от возраста. В 2009 году в РФ этот показатель составил в целом 4.1 случаев на 100 000 населения. Вторичное поражение (метастазы) в ЦНС выявляют у 13-14 больных на 100 000 населения в год. Но к нейрохирургам направляют менее 20% лиц из этой группы.

Опухоли головного мозга встречаются во всех возрастных группах, однако чаще всего в возрасте 20 – 40 лет с примерно одинаковой частотой у мужчин и женщин.



Опухоли ЦНС классификация

1. Топографо-анатомическая классификация разделяет все внутричерепные образования на 2 группы - супратенториальные опухоли, располагающиеся над мозжечковым наметом, и субтенториальные, располагающиеся в задней черепной ямке.
2. Патоморфологическая классификация берет свое начало от 1926 года, когда Кушинг и Бейли предположили, что гистологическое многообразие и клеточный состав нейроэктодермальных опухолей в каждом случае отражают тот или иной этап морфологической дифференциации эпителия медуллярной трубки на пути его превращения в различные типы зрелой ткани. В дальнейшем были предложены другие патоморфологические классификации, уточняющие и развивающие классификацию опухолей мозга.



Опухоли ЦНС классификация

1. Опухоли нейроэктодермальной ткани
2. Опухоли эпендимы и хориоидального сплетения.
3. Опухоли клеток шишковидной железы.
4. Нейрональные опухоли.
5. Малодифференцированные и эмбриональные опухоли.
6. Опухоли исходящие из оболочек нерва, опухоли из мозговых оболочек и родственных тканей
7. Злокачественные первичные лимфомы
8. Сосудистые опухоли
9. Зародышевые опухоли
10. Проращение опухолей из близлежащих тканей. Метастазы.



Опухоли ЦНС

Клиническая картина опухолей головного мозга выражается прогрессирующим развитием заболевания и неуклонным нарастанием очаговых, общемозговых и общесоматических симптомов.

При зрелых доброкачественно текущих интрацеребральных опухолях заболевание развивается обычно постепенно, медленно и мягко на протяжении нескольких лет, протекая длительный период скрыто с периодическими ремиссиями и обострениями. При незрелых злокачественных опухолях глиального ряда заболевание начинается остро внезапно, иногда инсультообразно, наподобие сосудистого заболевания головного мозга или инфекционного вирусного менингоэнцефалита.

Опухоли ЦНС

При этом общемозговые симптомы зависят в основном от локализации опухоли и вызываемых ею дислокационных и дисциркуляторных расстройств гемо и ликвородинамики с нарастающим венозным застоем, гипоксии, отеком - набуханием мозга и окклюзионной гидроцефалии.

Гипертензионная головная боль - носит распирающий изнутри, приступообразный характер, диффузно охватывает всю голову с некоторым преобладанием в лобно-височных и затылочно-шейных областях, возникает внезапно ночью или в утренние часы, уменьшаясь или даже исчезая днем и к вечеру, сопровождается тошнотой и рвотой. Гидроцефальные боли носят ремиттирующий и транзиторный характер, и при этом зависят от положения головы, боль прогрессирует в своей интенсивности и приобретает постоянный характер с периодическими резкими обострениями - гипертензионными кризами.



Опухоли ЦНС

Рвота – характерна в основном для локализации опухоли внутри полушарий, при опухолях IV желудочка. Рвота при опухолях головного мозга имеет ряд характерных черт, типичных для так называемой мозговой рвоты - внезапный, рефлекторный, фонтанирующий характер. Возникает эта рвота независимо от приема пищи, часто натощак, без предварительной тошноты, отрыжки и болей в животе, появляясь на высоте головной боли, ночью или в ранние утренние часы, часто при перемене положения тела.



Опухоли ЦНС

Головокружение является следствием раздражения вестибулярной системы на любом ее уровне - от вестибулярного аппарата во внутреннем ухе до корковых зон вестибулярного анализатора в височной доле. В момент возникновения головокружения больные могут испытывать состояние легкой дурноты, потемнение в глазах, часто теряют равновесие, обнаруживают шаткость или неуверенность при стоянии и ходьбе, теряют почву под ногами, подчас падают. Как общемозговой симптом головокружение наступает под влиянием острого повышения внутричерепного и ликворного давления с развитием застойных явлений в лабиринте и повышения давления эндолимфы в полукружных каналах. В этих случаях головокружение сопровождается шумом в ушах, снижением слуха, другими гипертензионными синдромами - головной болью, рвотой. Как очаговый симптом головокружение наблюдается при опухолях мостомозжечкового угла, задней черепной ямки, опухолях мозжечка и моста.

Опухоли ЦНС

Застойные диски зрительных нервов - весьма ценный объективный симптом венозного застоя и повышения внутричерепного давления. В большинстве случаев причиной является повышение внутричерепного давления или ущемления зрительного нерва. Значительное снижение остроты зрения (до 0,1 и ниже) при ЗДЗН в стадии атрофии прогностически неблагоприятно.

Психические расстройства. При доброкачественных опухолях - в поздней фазе развития опухоли. При злокачественных первичных и особенно метастатических опухолях больших полушарий психические расстройства возникают сравнительно рано и отличаются большим постоянством и выраженностью. Психические симптомы, зависящие от интегративной деятельности больших полушарий, возникают постепенно вместе с другими общемозговыми симптомами в результате нарастающего повышения внутричерепного давления,, гипоксии, отека, набухания мозга и дистрофии клеточных структур коры больших полушарий.

Опухоли ЦНС

Менингеальные симптомы. При злокачественных новообразованиях головного мозга и метастазах рака оболочечные симптомы встречаются наиболее часто. При мультиформных глиобластомах в 21% случаев, при медуллобластомах 42%, при диффузном карциноматозе мозговых оболочек наибольшая частота (70%).

Эпилептический синдром. Наиболее часто эпилептические припадки возникают при супратенториальной локализации опухоли и очень редко при субтенториальным. Чаще всего встречаются при астроцитомах (55%), реже при мультиформных глиобластомах (30,1%). Диагностическая ценность эпилептических приступов заключается в том, что они проявляются на ранних стадиях заболевания до появления интракраниальной гипертензии (в 36,7% случаев проявляется в первую очередь). В принципе при новообразованиях больших полушарий сведены к двум типам приступов: джексоновские припадки (60%) и общего типа (28%).

Опухоли ЦНС

Менингеальные симптомы. При злокачественных новообразованиях головного мозга и метастазах рака оболочечные симптомы встречаются наиболее часто. При мультиформных глиобластомах в 21% случаев, при медуллобластомах 42%, при диффузном карциноматозе мозговых оболочек наибольшая частота (70%).

Эпилептический синдром. Наиболее часто эпилептические припадки возникают при супратенториальной локализации опухоли и очень редко при субтенториальным. Чаще всего встречаются при астроцитомах (55%), реже при мультиформных глиобластомах (30,1%). Диагностическая ценность эпилептических приступов заключается в том, что они проявляются на ранних стадиях заболевания до появления интракраниальной гипертензии (в 36,7% случаев проявляется в первую очередь). В принципе при новообразованиях больших полушарий сведены к двум типам приступов: джексоновские припадки (60%) и общего типа (28%).

Эпилепсия. Судорожный синдром.

Эпилепсия

Эпилепсия (G40) является заболеванием, развивающимся на основе генетически детерминированной предрасположенности, для проявления которой в большинстве случаев необходимо воздействие экзогенных факторов, определяющих ее клиническое проявление.

Одним из основных генетически детерминированных факторов развития эпилепсии является синхронизация активности нейронов на всех частотных диапазонах. Патогномоничной чертой эпилептических нейронов является пароксизмальный деполяризационный сдвиг их мембранного потенциала. Пароксизмальный деполяризационный сдвиг приводит к тому, что нейрон генерирует потенциал действия значительно большей амплитуды, длительности и частоты, чем в норме.

Эпилепсия

Эпилепсия – состояние, характеризующееся повторными (2 и более) эпилептическими приступами, не спровоцированными какими-либо немедленно определяемыми причинами.

Эпилептический приступ (эпилептический припадок) – клиническое проявление аномального и избыточного разряда (гиперсинхронный электрический разряд) нейронов коры головного мозга. Клиническая картина представлена внезапными и транзиторными патологическими феноменами (изменение сознания, двигательные, чувствительные, вегетативные и психические симптомы, отмеченные больным или наблюдателем).

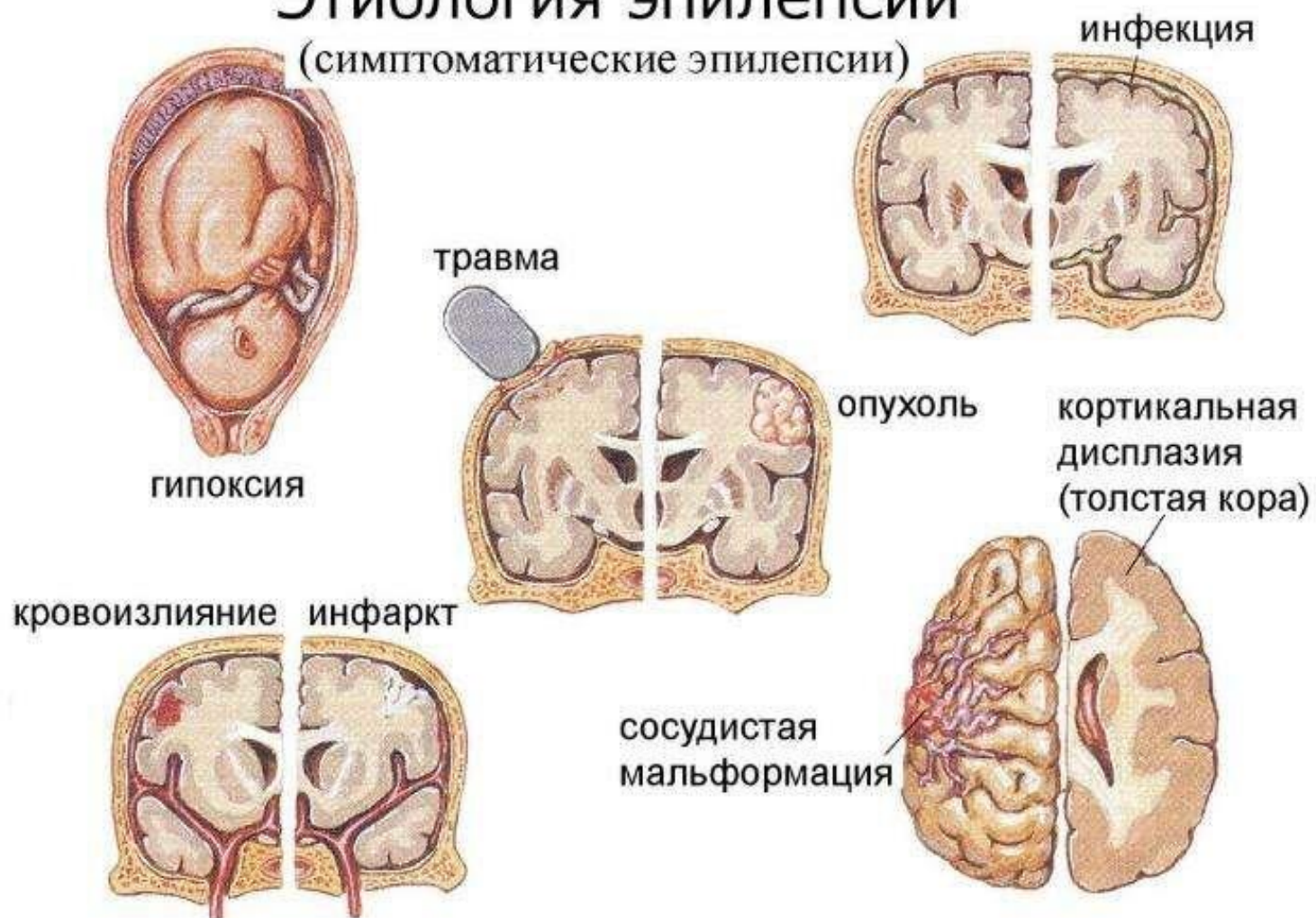
Международная классификация эпилепсии и эпилептических синдромов основаны на двух принципах:

- 1).определение является ли эпилепсия фокальной или генерализованной,
- 2).выделение: идиопатической, симптоматической, криптогенной.



Этиология эпилепсии

(симптоматические эпилепсии)



Эпилепсия

Механизм развития эпилепсии состоит из образования эпилептического очага, формирования эпилептических систем в мозге и эпилептизации головного мозга.

Эпилептогенез развивается на уровне нейроглиального комплекса при определенной роли эпилептического нейрона. **Эпилептический нейрон** характеризуется нестабильностью мембраны, выраженной тенденцией к ее деполяризации, лабильностью мембранного потенциала. **Эпилептический очаг**- группа нейронов с патологическим электрогенезом, генерирующим чрезмерные нейронные разряды, приводящие к гиперсинхронизации окружающих нейронов. Главной является гипотеза о нарушении баланса между возбуждающими (глутамат, аспартат) и тормозными (ГАМК, таурин, глицин, норадреналин, дофамин, серотонин) медиаторами.

Эпилепсия

Накопление глутамата приводит к перерождению глутаматных рецепторов, активации Na^+ и Ca^{++} -каналов, накоплению ионов Na^+ и Ca^{++} внутри клетки, а ионов K во внеклеточной жидкости. Это в свою очередь способствует высвобождению Ca^{++} из внутриклеточного депо и активации ферментов (фосфолипазы, протеазы и др.), накоплению арахидоновой кислоты, усилению перекисного окисления липидов и деструкции клеточных мембран. Другими причинами возникновения эпилептических приступов является изменение концентрации H^+ -ионов, ацетилхолина, серотонина, изменение проницаемости K -каналов.

Нестабильность нейрональных мембран приводит к аномальной концентрации ионов K^+ , Na^+ , Cl^- . Возбуждающие нейротрансмиттеры (глутамат, аспарт) действуют через различные подтипы рецепторов, структура которых определяет их селективную ионную проходимость и кинетику связанных ионных потоков.

Эпилепсия

Клиника эпилепсии представлена

- пароксизмальными симптомами
- непароксизмальными симптомами.

Непароксизмальные симптомы представлены изменениями личности больного (патологическая обстоятельность мышления, тугоподвижность психических процессов, вязкость обидчивость, склонность к детализации, льстивость, угодливость, эгоцентризм, дисфория) и когнитивными нарушениями (развитие деменции).

Факторами, провоцирующими возникновение припадка являются: алкоголь, нарушение режима труда и отдыха, высокая температура тела, инсоляция, снижение/отмена противоэпилептического препарата, хирургические вмешательства.

Пароксизмальные состояния проявляются вариантами эпилептических припадков.

Парциальные припадки (при фокальной эпилепсии)

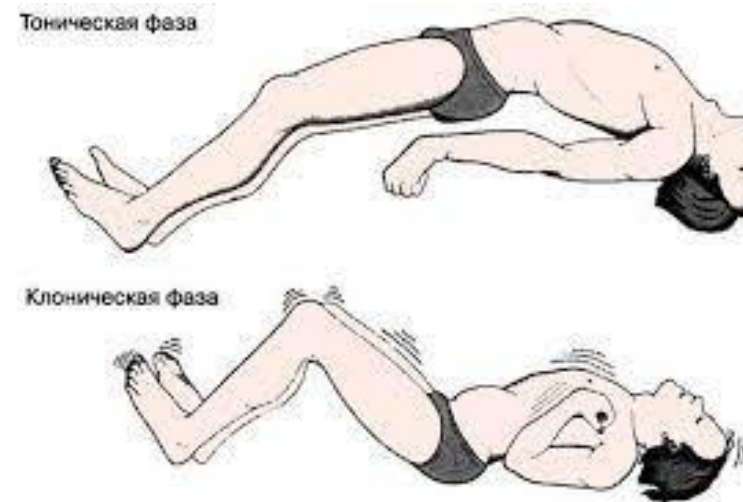
1. Простые (не сопровождающиеся потерей сознания) парциальные припадки (**G40.1**):

- a) с моторными признаками
- b) с соматосенсорными (ощущение онемения, прохождения «тока» в контралатеральных очагу конечностях или половине лица) или специфическими сенсорными симптомами (простые галлюцинации)
- c) с вегетативными симптомами или признаками
- d) с психическими симптомами

2. Сложные парциальные припадки (G40.2) сопровождаются изменением сознания: начало может быть с простого парциального припадка с последующим нарушением сознания или с нарушением сознания в припадке.

Генерализованные припадки

- a) абсансы и атипичные абсансы (внезапное кратковременное отключение сознания. Человек внезапно, без каких-либо предварительных предвестников (ауры), перестаёт двигаться, как бы каменеет. Взгляд устремлён перед собой, выражение лица не меняется. При этом больной на внешние раздражители не реагирует)
- b) миоклонические;
- c) клонические;
- d) тонические;
- e) тонико-клонические;
- f) атонические;



Клиническая картина генерализованного судорожного припадка:

1. Инициальная фаза - потеря сознания, падение, крик, судорожные сокращения мышц грудной клетки.
2. Тоническая фаза: 15-20 сек., тоническое напряжение мышц голова запрокидывается, опистотонус, апноэ.
3. Клоническая фаза: 2-3 мин.: клонические сокращения мышц конечностей, туловища, шумное дыхание, прикус языка.
4. Постприпадочная фаза: зрачки расширены, отсутствует их реакция на свет, мышечная гипотония, отсутствие сухожильных рефлексов, может быть непроизвольное мочеиспускание, дезориентация, может быть сон.

Общая продолжительность припадка 4-5 минут.

Стадии приступа эпилепсии



Эпилептический статус

Эпилептический статус – фиксированное эпилептическое состояние, возникающее вследствие продолжительного припадка или припадков, повторяющихся с короткими временными интервалами.

- При ЭС в межприступном периоде сознание не восстанавливается.
- При ЭС джексоновских припадков сознание может быть сохранено.
- Варианты ЭС соответствуют типам эпилептического припадка.
- Если между припадками сознание восстанавливается, это называется серией судорожных припадков. ЭС – неотложное состояние, при котором необходимо быстрое и интенсивное лечение для предотвращения значительного повреждения мозга и смертности.

Судорожный синдром

1. повышение температуры тела выше 38 С при острых инфекционных заболеваниях; чаще возникает у детей раннего возраста и свидетельствует о незрелости некоторых структур мозга;
2. резкое обезвоживание организма, возникающее, например, при тепловом ударе;
3. злоупотребление алкогольными напитками или неконтролируемый прием некоторых лекарственных средств (диуретиков, антидепрессантов);
4. общую интоксикацию и отравления;
5. черепно-мозговые травмы; энцефалит, менингит и прочие поражения головного мозга;
6. врожденные дефекты развития центральной нервной системы;
7. некоторые заболевания крови - гемофилия, тромбоцитопеническая пурпура;
8. сердечно-сосудистые патологии – например, врожденные пороки сердца;
9. аутоиммунные заболевания – ревматизм, системная красная волчанка;
10. сильное физическое или эмоциональное переутомление;
11. генетическую предрасположенность к повышенной судорожной активности.

Судорожный синдром

Для приступа характерно сильное мышечное напряжение, заставляющее больного застывать в неестественной позе, а также ритмичное подергивание мышц различной интенсивности (клонико-тонические кратковременные непроизвольные сокращения скелетных мышц).

Возможно сокращение как отдельной (локальные судороги), так и нескольких групп мышц (генерализованные).

Судороги характеризуются резким началом, возбужденным состоянием и изменением сознания.

Выраженные подергивания мышц конечностей и всего туловища приводят к нарушению координации, падению и травме.

Дыхание и пульс при судорожном синдроме замедлены. Контакт с внешним миром ослаблен или полностью отсутствует.

Многие пациенты отмечают изменение состояния, предшествующего началу приступа судорог.

Они могут ощущать покалывание в мышцах, звон в ушах, появление вспышек света перед глазами, изменение обоняния и вкуса.

Заболевания вегетативной нервной системы.

Заболевания вегетативной нервной системы

1. Синдром вегетативной дистонии
2. Гипоталамический синдром
3. Мигрень
4. Болезнь Миньера
5. Болезнь Рейно
6. Эритромелалгия
7. Симпаталгия
8. Ганглионит



Болезнь Рейно

В основе этого заболевания лежат спастические сосудодвигательные расстройства.

1. Ангионевротическая стадия - спазм сосудов, сопровождающимся бледностью пальцев (симптом “мертвого пальца”) и кистей, похолоданием их, парестезиями, болью, снижением чувствительности. По прекращении спазма наступает цианоз, а затем гиперемия, боль проходит и пальцы становятся теплыми. То же происходит с ушной раковиной, носом, если заболевание начинается с этих органов. Чаще всего каждая фаза типичного приступа длится несколько минут, по мере прогрессирования заболевания длительность и частота приступов увеличиваются.
2. Стадия локальной асфиксии. У больных наблюдается венозный застой, сопровождающийся синюшностью кожи пораженных участков. Парестезии и боль носят более выраженный и более стойкий характер, кожа становится сухой, холодной.
3. Стадия некроза характеризуется некрозом дистальных отделов пальцев (кожи и более глубоких тканей).

Болезнь Меньера

Болезнь Меньера — разновидность ангионевроза, при котором наблюдаются вазомоторные нарушения во внутреннем ухе, приводящие к увеличению в нем эндолимфы, острому развитию водянки эндолимфатического мешка вестибулярного аппарата и резкого его раздражения. Важную роль в патогенезе заболевания играет вегетативная дисфункция, часто проявляющаяся повышением тонуса парасимпатической части вегетативной нервной системы. Проявляется болезнь Меньера приступами вестибулярных расстройств: головокружением, рвотой, брадикардией, атаксией, шумом в ухе, холодным потом, бледностью лица.

Эритромелагия

Эритромелалгия возникает в результате острого расстройства сосудистой иннервации капилляров, артериол и вен нижних конечностей. Клинически это заболевание проявляется приступами жгучей боли обычно в стопах и реже в голених и бедрах. При этом стопы краснеют, кожа становится горячей наощупь, стопы отекают, расширяются вены, артерии пульсируют. Заболевание проявляется в весенне-летние месяцы. Боль часто возникает вечером или ночью, она усиливается при согревании ног, при ходьбе и стоянии, при механических раздражениях и уменьшается при охлаждении. Приступы могут длиться несколько часов и суток. Эритромелалгия обусловлена поражением боковых рогов спинного мозга и часто сопутствует сирингомиелии, миелиту.

Симпаталгия

Симпаталгия — это боль, связанная с поражением симпатических структур: симпатических узлов, соединительных ветвей, сплетений, нервов, симпатических волокон в смешанных нервах (седалищный, срединный, тройничный и т. д.). Чаще всего симпаталгия локализуется на конечностях и в области лица. При симпаталгии боль появляется по ходу соответствующего нерва и носит особый характер: она диффузна, а не локализована по ходу нерва, имеет характер каузалгии и сопровождается эмоциональными нарушениями в виде депрессий. На интенсивность боли оказывают влияние климатические, температурные и атмосферные факторы. Нередко боль усиливается в покое и уменьшается при движении. При давлении на нервные стволы боль возникает не только в месте давления, а распространяется диффузно по всему нерву. Сухожильные рефлексy при симпаталгии повышены. Отмечается болезненность по ходу сосудов, наблюдаются трофические расстройства в виде сухости кожи, шелушения, гипо- или гипертрихоза, ломкости ногтей, изменения цвета и температуры кожи.

Ганглионит

Поражение верхнего шейного симпатического узла проявляется синдромом Бернара—Горнера, нарушением потоотделения на соответствующей половине лица, расширением сосудов кожи лица и конъюнктивы, повышением температуры кожи в данной зоне, понижением внутриглазного давления, афонией и хрипотой из-за нарушения тонуса мышц гортани.

Поражение звездчатого узла проявляется болью в соответствующей половине грудной клетки (в виде “полукуртки”), отдающей в руку и симулирующей приступ стенокардии.

Невралгия крылонебного узла (синдром Слюдера) проявляется приступами боли, сопровождающейся вегетативными расстройствами. Боль локализуется в области глаза, носа, верхней челюсти и зубов. Вегетативные расстройства проявляются гиперемией конъюнктивы, гиперсаливацией, слезотечением, отеком слизистой носа, ринореей. Приступы чаще возникают ночью и носят каузаль-гический характер.

Невралгия коленчатого узла. Боль начинается с области уха, носит приступообразный характер и распространяется на лицо, затылок, шею.

Гипоталамические синдромы

Гипоталамические синдромы — это симптомокомплексы вегетативно-эндокринно-трофических расстройств, возникающих в результате поражения гипоталамо-гипофизарной области. Особенность васкуляризации гипоталамуса по сравнению с другими областями головного мозга состоит в интенсивности капиллярного кровоснабжения и в высокой проницаемости его сосудов для крупномолекулярных соединений (инфекционных агентов, токсинов, гормонов и других гуморальных веществ). Этим объясняется высокая чувствительность гипоталамуса к различным физиологическим и патологическим воздействиям и высокая его ранимость.

Наиболее распространён вегетативно-сосудистый синдром, проявляющийся вегетативными симпатикотоническими или ваготоническими кризами или их сочетанием, встречается наиболее часто.

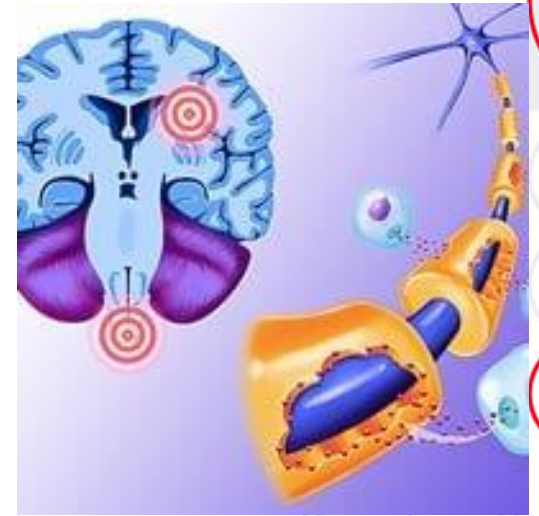
Дегенеративные и демиелинизирующие заболевания нервной системы.



Демиелинизирующие заболевания ЦНС

Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы характеризуются преимущественным разрушением миелиновой (шванновской) оболочки при относительной сохранности аксона. Болезни миелина подразделяются на две основные группы – миелінопатии и миелінокластии.

- Миелінопатии – это генетически обусловленные поражения, характеризующиеся биохимическими дефектами синтеза миелина.
- В основе миелінокластических заболеваний лежит разрушение нормально синтезированного миелина под влиянием различных воздействий.



Рассеянный склероз

Рассеянный склероз – демиелинизирующее заболевание, клинически характеризуется хроническим медленно прогрессирующим течением. Заболевания чаще встречаются у молодых лиц (20 – 30 лет). Как правило, болезнь начинается среди полного здоровья, нередко после гриппа, ангины или на фоне беременности. Этиология и патогенез заболевания неизвестны. Получены подтверждения иммунных механизмов в развитии рассеянного склероза. Патологическая анатомия. Очаги демиелинизации неравномерно располагаются в ткани головного и спинного мозга. Участки поражения отличаются прозрачностью, имеют форму пятен или пластинок белого, серого или розоватого цвета размерами от 1 мм до 5 см. Микроскопические проявления подразделяются на три варианта, отражающие возможные стадии заболевания.

Рассеянный склероз

Острые поражения (активные бляшки) проявляются периаксимальной демиелинизацией с инфильтрацией макрофагами и периваскулярными скоплениями лимфоцитов, моноцитов, плазматических клеток.

Старые поражения (неактивные бляшки) характеризуются утратой миелина, уменьшением числа олигодендроцитов, пролиферацией астроцитов и формированием густой сети глиальных клеток.

Бляшки-тени – переходная зона между неактивными бляшками и неизмененным белым веществом. Микроскопически видны хаотично расположенные тонкие миелиновые волокна и скопления олигодендроцитов. Бляшки-тени служат проявлением неполной демиелинизации или ремиелинизации.

Рассеянный склероз

Симптоматика при РС зависит от локализации очагов повреждения в ЦНС. Классическими симптомами считается межъядерная офтальмоплегия, симптом Лермитта, нарушения чувствительности проводникового типа, пирамидальная симптоматика, нейрогенный мочевой пузырь, оптический нейрит. Появление симптомов не прогнозируемо и в основном колеблется в диапазоне от 24 часов и более. Обычно симптоматика редуцируется медленно, ремиссии могут быть не полными. Любая инфекция, может спровоцировать псевдоремиссии.

Боковой амиотрофический склероз, болезнь двигательного нейрона (БАС, БДН) — это прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, которое поражает двигательные нейроны в головном и спинном мозге. Постепенная гибель клеток нервной системы приводит к неуклонно нарастающей мышечной слабости, охватывающей все группы мышц. БАС поражает два типа нервных клеток: верхние и нижние мотонейроны, которые своими импульсами приводят мышцы в движение. Сначала нейроны ослабевают, затем начинают подергиваться, а после истощаются и отмирают. Именно поэтому на начальных стадиях болезни человеку может быть сложно застегнуть пуговицу, написать что-то или открыть дверь ключом. Потом на разных участках его тела подергиваются мышцы. А затем человек перестает говорить, есть, ходить и дышать. Средняя продолжительность жизни при БАС — 3—5 лет с момента постановки диагноза.

Первые признаки болезни проявились, когда Хокингу было всего двадцать один год. Тогда врачи поставили ему диагноз боковой амиотрофический склероз, также известный как болезнь проворных нейронов или болезнь Лу Герига. Хокинг был шокирован тем, что он неизлечимо болен. Врачи тогда давали ему всего несколько лет жизни, он прожил 50 лет.



Болезнь Альцгеймера

Болезнь Альцгеймера (деменция альцгеймеровского типа) – распространенная форма первичных дегенеративных деменций позднего возраста. Этиология и патогенез болезни до конца не изучены. Большое значение имеют генетические факторы. Достоверное подтверждение диагноза возможно только с помощью данных нейроморфологического, как правило, посмертного исследования головного мозга. Классификация болезни Альцгеймера основана на возрастном принципе.

Выделяются две формы: 1. Болезнь Альцгеймера с манифестацией до 65 лет (чистая болезнь Альцгеймера, II тип болезни); 2. Болезнь Альцгеймера с поздним, т.е. после 65 лет, началом (I тип болезни, сенильная деменция альцгеймеровского типа). Болезнь Альцгеймера занимает первое место среди причин деменции у лиц пожилого и старческого возраста. Этиология и патогенез болезни до конца не изучены. Большое значение имеют генетические факторы.

Болезнь Альцгеймера

Патогенез болезни Альцгеймера связывают со следующими основными нарушениями: 1) внеклеточными или в стенках сосудов мозга отложениями β -амилоида с образованием сенильных бляшек диаметром от 5 до 100 мкм; 2) образованием в телах нервных клеток и их дендритах альцгеймеровских нейрофибрил, образованных тау-протеином и формирующих в дистрофически измененных нейронах «пряди»; 3) грануловакуолярной дегенерацией нейронов - появлением в цитоплазме вакуольных телец диаметром 3 – 5 мкм; 4) уменьшением объема тел нервных клеток с липофусцинозом. 5) развитием глиоза, фиброза и очагов обызвествления. Продолжительность болезни Альцгеймера колеблется от 2 до 20 лет. В финале – слабоумие, тяжелая инвалидизация с тазовыми расстройствами. Смерть наступает чаще всего от инфекционных заболеваний.

Болезнь Альцгеймера

Патогенез болезни Альцгеймера связывают со следующими основными нарушениями: 1) внеклеточными или в стенках сосудов мозга отложениями β -амилоида с образованием сенильных бляшек диаметром от 5 до 100 мкм; 2) образованием в телах нервных клеток и их дендритах альцгеймеровских нейрофибрил, образованных тау-протеином и формирующих в дистрофически измененных нейронах «пряди»; 3) грануловакуолярной дегенерацией нейронов - появлением в цитоплазме вакуольных телец диаметром 3 – 5 мкм; 4) уменьшением объема тел нервных клеток с липофусцинозом. 5) развитием глиоза, фиброза и очагов обызвествления. Продолжительность болезни Альцгеймера колеблется от 2 до 20 лет. В финале – слабоумие, тяжелая инвалидизация с тазовыми расстройствами. Смерть наступает чаще всего от инфекционных заболеваний.

**Нервно-мышечные заболевания.
Аномалии развития нервной системы.
Сирингомиелия. Миастения.**

Нервно-мышечные заболевания

1. Мышечная дистрофия Дюшенна
2. Спинальная мышечная атрофия (СМА)
3. Врожденная мышечная дистрофия
4. Ламинапатии
5. Дефицит коллагена VI.
6. Врожденные миопатии
7. Врожденные миастении
8. Наследственные неврологические заболевания (Шарко-Мари-Тута)

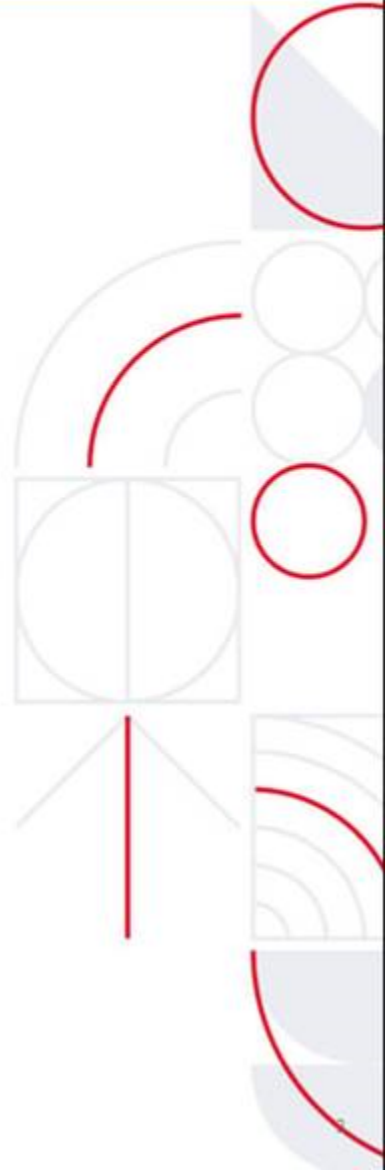
Нервно-мышечные заболевания

Нейромышечные заболевания – это группа заболеваний, связанная с поражением нервно-мышечной проводимости нервной системы или периферического нерва. Она характеризуется нарушением функции произвольной мускулатуры, снижением или утратой контроля произвольных движений, парезом или параличом различных мышечных групп.



Домашнее задание

- Изучить литературу по данной теме
- Повторить конспект лекции





Список литературы

Основная литература:

1. Пропедевтика внутренних болезней. Гребенев А. Л., 6-е изд. М., 2015.
2. Пропедевтика внутренних болезней. Мухин Н.А., Моисеев В.С., изд. дом ГЕОТАР-МЕД. М., 2017.
3. Пропедевтика внутренних болезней. Учебное пособие. Под ред. Шамова И. А., М., 2017.

Дополнительная литература:

1. Лысенко, И .М . Пропедевтика детских болезней. Пособие / И.М. Лысенко, С.А.Ляликов, Г.К. Баркун, Л.Н. Журавлева, Е.Г. Асирян, М.А. Васильева, Е.Г. Косенкова, Н.Ф. Ншцаева - Витебск: ВГМУ, 2014.- 399 с.



Спасибо за внимание!

