


МИНОБРНАУКИ РОССИИ

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Тульский государственный университет»

Медицинский институт
Кафедра «Пропедевтика внутренних болезней»

Утверждено на заседании кафедры
«Пропедевтика внутренних болезней»
«20» января 2022 г., протокол № 6

И.о.заведующего кафедрой
 Ю.Л.Веневцева

МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ
к самостоятельной работе студентов по дисциплине (модулю)
«Неврология, медицинская генетика, нейрохирургия»»
основной профессиональной образовательной программы
высшего образования – программы специалитета

по специальности

31.05.01 Лечебное дело

с направленностью (профилем)

Лечебное дело

Форма обучения: очная

Идентификационный номер образовательной программы: 310501-01-22

Тула 2022 год

Разработчик(и) методических указаний

Мельников А.Х., д.м.н., проф. кафедры ПВБ

(ФИО, должность, ученая степень, ученое звание)



(подпись)

Содержание

Введение	4
Лекция 1. Двигательные расстройства (паркинсонизм, мышечная дистония, хоря, тики)	6
Лекция 2. Двигательные расстройства. Малая хоря и хоря Гентингтона	14
Лекция 3. Эпилепсия и пароксизмальные синдромы	17
Лекция 4. Неврозы. Патология вегетативной нервной системы	27
Лекция 5. Мигрень. Головные боли	66
Лекция 6. Профессиональные заболевания с поражением нервной системы	79
Лекция 7. Неврологические расстройства в пожилом и старческом возрасте	84

Введение

Общий объем часов самостоятельной работы, предусмотренный рабочей программой по «Неврологии, медицинской генетике, нейрохирургии», составляет 112 часов – 51 час в VII и 44 часа – в VIII семестре.

№ п/п	Наименование видов самостоятельной работы	Трудоемкость (в академических часах)	Методические материалы
<i>Очная форма обучения</i>			
<i>VII семестр</i>			
1.	Подготовка к занятиям (разбор тестов и задач, отработка практических навыков)	60	Учебники, методические указания к клиническим практическим занятиям
<i>VIII семестр</i>			
2.	Подготовка к занятиям	20	Учебники, лекции, методические указания к клиническим практическим занятиям, настоящие методические указания
3.	Написание истории болезни	16	Методические указания по написанию истории болезни
4.	Подготовка к экзамену	16	Учебники, лекции, методические указания к клиническим практическим занятиям, настоящие методические указания
Итого		112	

В VII семестре студенты должны, опираясь на базовые знания, полученные при изучении общемедицинских дисциплин: нормальной анатомии и физиологии, патологической анатомии и физиологии, биохимии, фармакологии; и клинической подготовки, полученной при изучении в V-VI семестрах курса пропедевтики внутренних болезней, освоить методические приемы сбора анамнеза и клинического обследования неврологических больных, изучить параклинические методы диагностики, используемые в неврологической и нейрохирургической клиниках.

В VIII семестре студенты должны, опираясь на базовые знания, полученные в VII семестре при изучении курса пропедевтики нервных болезней, вести курацию больных в неврологической клинике по изучаемым темам, самостоятельно изучать дополнительную литературу по темам курации и подготовить клинический разбор пациентов в академической группе.

Итогом практических занятий по курсу «Неврология, медицинская генетика, нейрохирургия» является История болезни, выполняемая в 8 семестре в виде Истории болезни по курсу «Неврология, медицинская генетика, нейрохирургия», в которой студент должен отразить умение собирать анамнез, проводить клиническое обследование курируемых больных, оценивать данные параклинических исследований, устанавливать клинический диагноз на основе дифференциально-диагностического подхода к анализу полученных данных о больном. История болезни должна быть защищена и оценена преподавателем, ведущим практические занятия по курсу.

К другим видам самостоятельной работы студентов относятся:

1. Внеаудиторное чтение;
2. Работа в электронных базах данных медицинской информации (адреса Интернет-порталов приведены ниже);
3. Участие в научной и клинической работе кафедры;
4. Участие в конференциях, семинарах и пр., проводимых в лечебных учреждениях (клинические базы кафедры).

В данные методические указания включена следующая информация:

1. Ссылка на тесты, предлагаемые студентам 4 курса РГНИМУ при изучении данного предмета (<http://rsmu.ru/3852.html>);
2. Ссылка на задачи, предлагаемые студентам 4 курса РГНИМУ при изучении данного курса (<http://rsmu.ru/3853.html>);
3. Лекции А.Х.Мельникова по отдельным разделам неврологии, не включенные в сборник «Конспект лекций», однако все эти вопросы входят в рабочую программу и в экзаменационные билеты.

Интернет-ресурсы

1. Электронный читальный зал “БИБЛИОТЕХ”: учебники авторов ТулГУ по всем дисциплинам.- Режим доступа: <https://tsutula.bibliotech.ru/>, по паролю.- Загл. с экрана
2. ЭБС *IPRBooks* универсальная базовая коллекция изданий.-Режим доступа: <http://www.iprbookshop.ru/>, по паролю.- .- Загл. с экрана
3. Научная Электронная Библиотека *eLibrary* – библиотека электронной периодики, режим доступа: <http://elibrary.ru/>, по паролю.- Загл. с экрана.
4. Единое окно доступа к образовательным ресурсам: портал [Электронный ресурс]. - Режим доступа : <http://window.edu.ru.> - Загл. с экрана.
5. Электронно-библиотечная система (ЭБС) Консультант-студента (договор с ООО «Институт проблем управления здравоохранением», № 3К/12-039 от 29.12.2012г , <http://www.studmedlib.ru>
6. Электронная библиотека «Научное наследие России» - <http://www.e-nasledie.ru/index.html>
7. Российский общеобразовательный портал Министерство образования и науки РФ. Система Федеральных образовательных порталов.- Режим доступа: <http://www.school.edu.ru/default.asp>

8. Единое окно доступа к образовательным ресурсам. Профессиональное образование /Медицинское и фармацевтическое образование. - Режим доступа: http://window.edu.ru/window/catalog_p_rubr=2.2.81
9. Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова.- Режим доступа: <http://www.mma.ru/>
10. Российский государственный медицинский университет им. Н. И. Пирогова.- Режим доступа: <http://rsmu.ru/>
11. Российская академия наук.- Режим доступа: <http://www.ras.ru/>
<http://phdynasty.ru.>
12. <http://www.neurology.ru/>
Официальный сайт Научного центра неврологии РАМН (ранее НИИ неврологии РАМН)
13. <http://neurology.com.ua/professionalnye-nevrologicheskie-internet-resursy/>
14. Медицинские сайты по неврологии
<http://www.neuronet.ru/>
15. ИНФОРМАЦИОННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ СЕТЬ НЕВРОНЕТ
<http://www.bestmedbook.com/>
16. [Сайт «Большая медицинская библиотека»:](#)
17. <http://www.kremlin-neurology.ru/library.htm> Кремлевская неврология
18. <http://нейроклуб.рф/>
19. <http://www.medprof.ru/forum21.html> Неврология и Нейрохирургия

Лекции по неврологии

Лекция 1. Двигательные расстройства (паркинсонизм, мышечная дистония, хорей, тики).

ПЛАН ЛЕКЦИИ

1. Виды двигательных расстройств
2. Мышечная дистония: клиника, диагностика, лечение.
3. Синдром Туретта: клиника, диагностика, лечение.

1.Виды двигательных расстройств

Гиперкинетико-гипотонический синдром. Развивается при поражении полосатого тела. Гиперкинезы вызываются повреждением ингибирующих нейронов неостриатума, волокна которых идут к бледному шару и черному веществу. Другими словами, имеется нарушение нейрональных систем высшего порядка, что приводит к избыточному возбуждению нейронов нижележащих систем. В результате возникают гиперкинезы различных типов: атетоз, хорей, спастическая кривошея, торсионная дистония, баллизм и др.

Атетоз обычно вызывается перинатальным повреждением полосатого тела. Характеризуется произвольными медленными и червеобразными движениями с тенденцией к переразгибанию дистальных частей конечностей. Кроме того, наблюдается нерегулярное, спастическое повышение мышечного напряжения в агонистах и антагонистах. В результате этого позы и движения довольно эксцентричны. Произвольные движения значительно нарушены вследствие спонтанного возникновения гиперкинетических движений, которые могут захватывать лицо, язык и, таким образом, вызывать гримасы с ненормальными движениями языка. Возможны спастические взрывы смеха или плача. Атетоз может сочетаться с контралатеральным парезом. Он также может быть двусторонним.

Лицевой параспазм – тонические симметричные сокращения лицевых мышц рта, щек, шеи, языка, глаз. Иногда наблюдаются блефароспазм – изолированное сокращение круговых мышц глаз, которое может сочетаться с клоническими судорогами мышц языка, рта. Параспазм возникает иногда во время разговора, еды, улыбки. Усиливается при волнении, ярком освещении. Исчезает во сне.

Хореический гиперкинез характеризуется короткими, быстрыми, произвольными подергиваниями, беспорядочно развивающимися, в мышцах и вызывающими различного рода движения, иногда напоминающие произвольные. Вначале вовлекаются дистальные части конечностей, затем проксимальные. Непроизвольные подергивания лицевой мускулатуры вызывают гримасы. Кроме гиперкинезов, характерно снижение тонуса мышц. Хореические движения с медленным развитием могут быть при хорее Гентингтона и малой хорее патогномичным признаком, вторичным при других заболеваниях мозга (энцефалит, отравление окисью углерода, сосудистые заболевания). Поражается полосатое тело.

Спастическая кривошея и торсионная дистония – наиболее важные синдромы дистонии. При обоих заболеваниях обычно поражаются скорлупа и центромедианное ядро таламуса, а также другие экстрапирамидные ядра (бледный шар, черное вещество и др.).

Спастическая кривошея – тоническое расстройство, выражающееся в спастических сокращениях мышц шейной области, приводящих к медленным, произвольным поворотам и наклонам головы. Больные часто используют компенсаторные приемы для уменьшения гиперкинеза, в частности рукой поддерживают голову. Помимо других мышц шеи, особенно часто вовлекаются в процесс грудино-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышцы. Спастическая кривошея может представлять собой abortивную форму торсионной дистонии или ранний симптом другого экстрапирамидного заболевания (энцефалит, хорея Гентингтона, гепатоцеребральная дистрофия).

Торсионная дистония характеризуется пассивными вращательными движениями туловища и проксимальных сегментов конечностей. Они могут быть настолько выраженными, что без поддержки больной не может ни стоять, ни ходить. Болезнь может быть симптоматической или идиопатической. В первом случае возможны родовая травма, желтуха, энцефалит, ранняя хорея Гентингтона, болезнь Галлервордена—Шпатца, гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона—Вестфаля—Штрюмпеля).

Баллистический синдром обычно протекает в виде **гемибаллизма**. Проявляется быстрыми сокращениями проксимальных мышц конечностей вращающего характера. При гемибаллизме движение очень мощное, сильное («бросковое», размашистое), поскольку сокращаются очень крупные мышцы. Возникает вследствие поражения субталамического ядра Льюиса и его связей с латеральным сегментом бледного шара.

Гемибаллизм развивается на стороне, контралатеральной поражению. Миоклонические подергивания обычно указывают на поражение области треугольника Гилльяна – Моллара: красное ядро, нижняя олива, зубчатое ядро мозжечка. Это быстрые, обычно беспорядочные сокращения различных мышечных групп.

Тики – быстрые произвольные сокращения мышц (наиболее часто круговой мышцы глаза и других мышц лица). Гиперкинезы предположительно развиваются в результате

утраты ингибирующего действия полосатого тела на нижележащие системы нейронов (бледный шар, черное вещество). Патологические импульсы идут в таламус, в двигательную область коры и затем по эфферентным кортикальным нейронам.

У пожилых больных с церебральным атеросклерозом нередко можно встретить признаки **паркинсоноподобных нарушений или гиперкинезов**, особенно тремор, тенденцию к повторению слов и фраз, конечных слогов слов (логоклония) и движений (поликинезия). Может быть склонность к псевдоспонтанным движениям, но истинные хореоформные или атетоидные движения сравнительно редки. В большинстве случаев симптомы обусловлены милиарными и несколько большими некротическими повреждениями полосатого тела и бледного шара, которые обнаруживаются в виде рубцов и очень малых кист. Это состояние известно как лакунарный статус. Тенденция к повторению и логоклонии считается обусловленной подобными поражениями хвостатого ядра, а тремор – скорлупы. Автоматизированные действия – сложные двигательные акты и другие последовательные действия, протекающие без контроля сознания. Возникают при полушарных очагах, разрушающих связи коры с базальными ядрами при сохранности их связи с мозговым стволом; проявляются в одноименных с очагом конечностях.

2. Мышечная дистония

Мышечная дистония может быть в различных частях тела. Ранние симптомы могут включать в себя ухудшение почерка после написания нескольких строк, судороги в ногах или скованность в мышцах ног, могут возникать неожиданно как "гром среди ясного неба" или возникать после бега или ходьбы на некоторое расстояние. Возможно непроизвольное скручивание шеи, особенно после нагрузки или стресса. Иногда возникает непроизвольное частое моргание глаз, что может приводить к функциональной слепоте. Другие возможные симптомы это тремор и нарушения речи. Начальные симптомы могут быть очень незначительными и могут быть заметны только после длительных нагрузок, стресса или усталости. Со временем симптомы могут стать более явными и стойкими, но, иногда, они могут не прогрессировать.

У некоторых пациентов, симптомы дистонии появляются в детстве, в возрастном промежутке от 5 до 16 лет, чаще всего, в конечностях (ноге или в руке). При генерализованной дистонии дистонические движения могут быстро прогрессировать и вовлекать все конечности и туловище, но скорость прогрессирования обычно заметно замедляется после завершения пубертатного возраста.

У других пациентов, симптомы появляются в конце подросткового или раннего взрослого возраста. В таких случаях, дистония нередко начинается в верхних частях тела, а симптоматика прогрессирует медленно. Дистония, которая начинается в зрелом возрасте, чаще всего, остается фокальной или сегментарной дистонией.

Прогрессирование дистонии проходит несколько стадий. Первоначально дистонические движения преходящие и появляются только во время произвольных движений или стресса. В дальнейшем, у пациентов могут возникать дистонические ненормальные позы и движения во время ходьбы и, в конечном счете, даже в состоянии покоя. Дистонические движения могут со временем привести к стойким физическим дефектам, так как возникают укорочения сухожилий.

При вторичных дистониях вследствие травмы или инсульта у пациентов отмечаются аномальные движения только с одной стороны тела, которые могут появиться сразу после травмы головного мозга (инсульта) или через некоторое время после. Симптомы обычно не прогрессируют и не охватывают другие части тела.

Классификация дистоний

Одна из классификаций дистонии подразделяет их в зависимости от частей тела, вовлеченных в это состояние:

Генерализованная дистония охватывает большую часть тела или все тело.

Фокальная дистония локализуется в определенной части тела.

Мультифокальная дистония включает в себя два или более участка тела.

Сегментарная дистония влияет на два или более соседних части тела.

Гемидистония охватывает одну сторону тела

Некоторые типы дистонии выделяются как отдельные синдромы:

Торсионная дистония, которая ранее называлась мышечная деформирующая дистония является редкой формой дистонии, имеет генетическую детерминированность, обычно начинается в детстве и неуклонно прогрессирует. Торсионная дистония приводит к выраженным физическим дефектам и нередко к тяжелой инвалидизации. Исследования генетиков выявили причину этой формы дистонии (у многих пациентов имелись мутации в гене под названием DYT1). Было также отмечено, что этот ген ассоциирован не только с генерализованной дистонией, но и с некоторыми формами фокальной дистонии. Тем не менее, есть данные, что большинство дистоний не связаны с этим дефектом гена и имеют неизвестную причину.

Цервикальная дистония или спастическая кривошея, является наиболее распространенной фокальной дистонией. При спастической кривошее страдают мышцы, контролирующие положение головы, в результате чего, происходит скручивание и поворот головы в одну сторону. Кроме того, голова может быть наклонена вперед или назад. Спастическая кривошея может возникнуть в любом возрасте, хотя большинство людей дебютные симптомы отмечают в среднем возрасте. Спастическая кривошея начинается медленно и, постепенно прогрессируя, останавливается на одном уровне. У 10 - 20 процентов пациентов со спастической кривошеей возникает ремиссия, но, к сожалению, ремиссия не бывает стойкой.

Блефароспазм, второй из наиболее распространенных видов фокальной дистонии - это непроизвольное, насильственное закрытие век. Первые симптомы могут быть в виде неконтролируемого мигания. На начальном этапе может быть вовлечен только один глаз, но в итоге происходит вовлечение мышц обоих глаз. Спазмы могут приводить к полному закрытию век, в результате чего, возникает функциональная слепота, хотя сами глаза и зрение в норме.

Краниальная дистония - это термин, используемый для описания дистонии, которая влияет на мышцы головы, лица и шеи. Оромандибулярная дистония затрагивает мышцы челюсти, губ и языка. Челюсть, может выдвигаться вперед, опускаться или закрываться, возможны нарушения глотания и речи. Спастическая дисфония поражает мышцы гортани, которые контролируют речь, что может вызвать нарушения речи, дыхания или хриплость голоса. Синдром Мейга является сочетанием блефароспазма и оромандибулярной дистонии и иногда спастической дисфонии. Спастическая кривошея также иногда классифицируется, как краниальная дистония.

Писчий спазм - это дистония, которая затрагивает мышцы кисти, а иногда и предплечья, и возникает только во время письма. Подобные координационные дистонии также называется судорогами машинистки и судорогами музыканта.

Допа - зависимая дистония (ДЗД), одной из которых является дистония Segawa, достаточно хорошо поддается лечению препаратами этой группы (леводопа), которые обычно используются для лечения болезни Паркинсона.

Как правило, ДЗД начинается в детстве или в подростковом возрасте, с прогрессирующим ухудшением процесса ходьбы, а в некоторых случаях и наличием спастичности. При дистонии Segawa, симптомы могут колебаться в течение дня от относительной мобильности утром, с постепенным ухудшением в дневное и вечернее время, а также после физических упражнений. Диагноз ДЗД может быть не выставлен своевременно, так как эта форма дистонии по проявлениям напоминает по симптоматике церебральный паралич. Кроме того, существуют формы дистонии, которые могут иметь четкую генетическую причину: DYT1 дистония является редкой формой доминантно наследуемой генерализованной дистонии, которая может быть вызвана мутацией в гене DYT1. Эта форма дистонии обычно начинается в детстве, сначала влияет на конечности, и неуклонно

прогрессирует, часто вызывая инвалидизацию. Поскольку эффекты мутации гена проявляются не всегда, у некоторых людей с наличием мутации этого гена может не быть проявлений дистонии.

В последнее время исследователи выявили еще одну генетическую причину дистонии связанную с мутациями в гене DYT6. Дистония вызванная мутацией в гене DYT6 часто проявляется как черепно-лицевая дистония, цервикальная дистонии или дистония руки.

Многие другие гены, которые вызывают дистонические синдромы, были идентифицированы в последние годы. Некоторые важные генетические причины дистонии включают мутации в следующих генах: DYT3, который вызывает дистонию, связанную с паркинсонизмом; DYT5 (GTP циклогидролазы 1), который связан с допа - зависимой дистонией (болезнь Segawa); DYT6, связанный с несколькими клиническими проявлениями дистонии; DYT11 - вызывает дистонию, связанную с миоклонусами, DYT12 - вызывает быстрое развитие дистонии, связанной с паркинсонизмом.

В настоящее время не существует медикаментов, которые могут предотвратить развитие дистонии или замедлить прогрессирование. Однако существует несколько вариантов лечения, которые могут облегчить некоторые симптомы дистонии, поэтому врачи могут подобрать каждому пациенту определенную тактику лечения, основанную на конкретных симптомах.

Ботулинотерапия. Инъекции ботулинического токсина часто являются наиболее эффективным средством для лечения фокальной дистонии. Инъекции небольших количеств этого химического вещества в пораженные мышцы предотвращает мышечные сокращения и может обеспечить временное улучшение аномальных поз и движений, которые характерны для дистонии. Вначале эти инъекции использовались для лечения блефароспазма, но в настоящее время широко используются для лечения других основных дистоний. Ботулинический токсин уменьшает мышечные спазмы, блокируя высвобождение нейромедиатора ацетилхолина, который вызывает сокращение мышцы. Эффект обычно начинает проявляться через несколько дней после инъекции и может длиться в течение нескольких месяцев, прежде чем появляется необходимость повторной инъекции.

Медикаментозное лечение. Несколько классов лекарственных средств, которые оказывают влияние на различные нейромедиаторы, могут быть эффективными для лечения различных форм дистонии. Эти препараты включают:

Антихолинергические средства - блокируют действие нейротрансмиттера ацетилхолина. Медикаменты этой группы включают тригексифенидил и бензтропин. Иногда эти лекарства могут вызывать побочные действия, такие как сонливость или нарушения памяти, особенно при использовании высоких доз и у пожилых людей. Эти побочные действия могут ограничивать их положительный эффект. Другие побочные эффекты, такие как сухость во рту и запор, обычно можно корректировать с помощью изменения диеты или других лекарственных препаратов.

ГАМК-эргические препараты, регулирующие нейротрансмиттер ГАМК. Эти препараты включают бензодиазепины, такие как диазепам, лоразепам, клоназепам и баклофен.

Сонливость является их общим побочным эффектом.

Допаминаргические препараты действуют на систему дофамина и нейротрансмиттера дофамина, который участвует в контроле работы мышц. Некоторым пациентам хороший эффект дает применение препаратов, которые блокируют действие дофамина, таких как тетрабеназин. Побочные эффекты (например, увеличение веса и непроизвольные и повторяющиеся движения мышц) могут ограничить использование этих препаратов. Дopa- зависимая дистония (ДЗД) является специфической формой дистонии, которая чаще всего встречается у детей, и достаточно неплохо лечится леводопой.

Глубокая стимуляция мозга может быть рекомендована некоторым пациентам с дистонией, особенно когда лекарства не достаточно снижают симптоматику или побочные эффекты лекарств достаточно выраженные. При ГСМ проводится имплантация небольших электродов (подключенных к генератору импульсов) в конкретные отделы головного мозга, которые контролируют движение. Контролируемые электрические импульсы направляются точно в области мозга, которые формирует дистонические симптомы, и таким образом блокируют патологическую импульсацию этих отделов.

ЛФК. Программы упражнений являются дополнением к другим методам лечения.

Хирургические методы лечения в некоторых случаях могут быть рекомендованы отдельным пациентам, когда лекарства оказываются не эффективны или побочные эффекты являются слишком серьезными. В отдельных случаях при выраженной генерализованной дистонии проводится хирургическая деструкция части таламуса, глубокой структуры мозга контролирующей движения. Нарушение речи является основным риском такой процедуры, так как таламус располагается около структур головного мозга, контролирующих речь. Хирургическая денервация мышц иногда помогает при фокальной дистонии, в том числе при блефароспазме, спазматической дисфонии и кривошее. Но результаты таких денерваций не очень обнадеживающие в долгосрочной перспективе.

3. Синдром Туретта (болезнь Туретта, синдром Жили де ла Туретта) — генетически обусловленное расстройство центральной нервной системы, которое проявляется в детском возрасте и характеризуется множественными моторными тиками и как минимум одним вокальным или механическим тиком.

Ранее синдром Туретта считался редким и странным синдромом, ассоциируемым с выкрикиванием нецензурных слов или социально неуместных и оскорбительных высказываний (копролалия). Однако этот симптом присутствует только у меньшего числа людей с синдромом Туретта. Синдром Туретта в настоящее время не считается редкой болезнью, но он не всегда может быть диагностирован верно, потому что большинство случаев протекает в лёгкой форме. От 1 до 10 детей из 1000 имеют синдром Туретта; более, чем 10 на 1000 человек имеют тиковые расстройства. У людей с синдромом Туретта уровень интеллекта и продолжительность жизни в норме. Степень выраженности тиков уменьшается у большинства детей, когда у них завершается подростковый возраст, а тяжёлая степень синдрома Туретта в зрелом возрасте встречается редко. Известные люди с синдромом Туретта встречаются во всех сферах жизни.

Генетические и экологические факторы играют определённую роль в этиологии синдрома Туретта, но точные причины заболевания неизвестны. В большинстве случаев лечение не требуется. Не существует эффективных лекарственных средств для каждого случая тиков, но использование лекарств и методов лечения, которые облегчают состояние больного, оправдано. Обучение, разъяснение этого заболевания и психологическая поддержка больных — важная часть плана лечения.

Эпоним был предложен Жаном Мартеном Шарко в честь своего ученика, Жили де ла Туретта, французского врача и невролога, который опубликовал отчёт о 9 больных с синдромом Туретта в 1885 году.

Этиология и точная причина синдрома Туретта неизвестны, но установлена связь с генетическими и экологическими факторами. Генетические исследования показали, что подавляющее большинство случаев синдрома Туретта передаются по наследству, хотя точный механизм наследования пока не определён и специфический ген не выявлен. В некоторых случаях синдром Туретта *спорадический*, то есть не унаследован от родителей. Другие расстройства в виде тиков, не связанные с синдромом Туретта, называют *туреттизмами*.

Человек с синдромом Туретта имеет около 50 % вероятность передачи гена(ов) одному из своих детей, но синдром Туретта — состояние с вариабельной экспрессией генов и с

неполной пенетрантностью. Таким образом, не у каждого, кто унаследовал данный генетический дефект, проявятся симптомы; даже у близких родственников могут проявляться симптомы различной степени тяжести или их вообще может не быть. Ген(ы) может экспрессироваться в синдром Туретта как тик лёгкой степени (преходящий или хронический тики) или как обсессивно-компульсивные симптомы без тиков. Лишь незначительная часть детей, которые унаследовали ген(ы), имеют симптомы, требующие медицинского внимания. Пол, судя по всему, влияет на экспрессию дефектного гена: у мужчины чаще проявляются тики, чем у женщин.

Негенетические, экологические, инфекционные или психосоциальные факторы, не вызывающие синдром Туретта, способны влиять на его тяжесть.

Аутоиммунные процессы могут провоцировать возникновение тиков и их обострение в некоторых случаях. В 1998 году группа американских учёных Национального института психического здоровья выдвинула гипотезу, что обсессивно-компульсивные расстройства и тики могут возникать у группы детей в результате постстрептококкового аутоиммунного процесса.

Дети, у которых обнаруживают 5 диагностических критериев, классифицируются в соответствии с этой гипотезой как имеющие детские аутоиммунные нервно-психические расстройства, ассоциированные со стрептококковой инфекцией (англ. аббревиатура PANDAS). Эта спорная гипотеза находится в центре внимания клинических и лабораторных исследований, но остаётся недоказанной.

Тики, как полагают, — результат дисфункции таламуса, базальных ганглиев и лобных долей. Нейроанатомические модели объясняют причастность к данному синдрому сбоя в нейронных связях корковых и подкорковых структур головного мозга, а технологии нейровизуализации объясняют причастность базальных ганглиев и лобных извилин.

Некоторые формы обсессивно-компульсивных расстройств могут быть генетически связаны с синдромом Туретта.

Была также предложена теория, утверждающая, что недостаток магния в организме и вызванные этим метаболические нарушения могут быть одной из причин синдрома Туретта и некоторых связанных с ним коморбидных состояний, при этом прием соединений магния и витамина B6 может улучшать состояние многих больных.

Классификация

Тики возникают внезапно в виде повторяющихся, однообразных, неритмичных движений (моторные тики) и высказываний (звуковые тики) с участием отдельных групп мышц.

Синдром Туретта — один из видов тиковых нарушений, которые классифицируются согласно «DSM-IV» в зависимости от типа (моторные или звуковые тики) и продолжительности (преходящий или хронический). Преходящее тиковое расстройство состоит из множественных двигательных тиков, звукового тика или обоих видов тика с продолжительностью от 4 недель до 12 месяцев. Хронические тиковые расстройства могут быть одиночные или множественные, моторные или звуковые тики (но не оба сразу), которые присутствуют более года. Синдром Туретта диагностируется, когда множественные моторные тики и, по крайней мере, один звуковой тик присутствуют более года. Тиковые расстройства определяются аналогично Всемирной организации здравоохранения (по МКБ-10).

Клиническая картина

Тики — движения и звуки, «которые возникают периодически и непредсказуемо на фоне нормальной двигательной активности», похожие на «отклонение нормального поведения». Тики, связанные с синдромом Туретта, различаются по количеству, частоте, тяжести и анатомической локализации. Эмоциональные переживания увеличивают или уменьшают выраженность и частоту тиков у каждого больного индивидуально. Также тики у некоторых больных протекают «приступ за приступом». Копролалия (спонтанное высказывание социально нежелательных или запрещённых слов или фраз) — наиболее

распространённый симптом болезни Туретта, но это не патогномонично для диагностики синдрома, так как только у около 10 % больных он проявляется. Эхолалия (повторение чужих слов) и палилалия (повторение одного собственного слова) возникают реже, а наиболее часто в начале возникают моторные и вокальные тики, соответственно, в виде моргания глаз и кашля.

В отличие от патологических движений других двигательных расстройств (например, хорея, дистонии, миоклонус и дискинезии), тики при синдроме Туретта однообразные, временно подавляемые, неритмичные и часто им предшествует непреодолимое побуждение. Непосредственно перед началом тика большинство людей с синдромом Туретта испытывают сильное побуждение, как при необходимости чихнуть или почесать зудящую кожу. Больные описывают позыв к тикам как нарастание напряжённости, давления или энергии, которую они сознательно освобождают, так как им «необходимо» облегчить ощущения или «вернуть себе хорошее самочувствие». Примеры такого состояния: ощущение инородного тела в горле или ограниченный дискомфорт в плечах, что приводит к необходимости откашливаться или пожать плечами. Фактически тик может ощущаться как освобождение этой напряжённости или ощущения, как и царапанье зудящей кожи. Другой пример — мигание для облегчения неприятного ощущения в глазах. Эти побуждения и ощущения, предшествующие появлению движений или вокализму как тикам, называются «продромальные сенсорные феномены» или продромальные позывы. Так как позывы предшествуют, тики характеризуются как полудобровольные; они могут восприниматься как «добровольный», подавляемый ответ на непреодолимый продромальный позыв. Опубликованы описания тиков при синдроме Туретта, определяющие сенсорные феномены как основной симптом заболевания, даже если они не включены в диагностические критерии.

Лечение синдрома Туретта направлено на оказание помощи пациентам в управлении наиболее проблемными симптомами. В большинстве случаев синдром Туретта протекает в лёгкой форме и не требует фармакологического лечения. Лечение (если оно требуется) направлено на устранение тиков и сопутствующих состояний; последние при возникновении часто становятся более проблемными, чем тики. Не все люди с тиками имеют сопутствующие состояния, но если они возникают, то лечение фокусируется на них. Не существует никакого лечения синдрома Туретта и нет лекарств, которые действовали бы универсально для всех людей без значительных побочных эффектов. Понимание больными своего заболевания позволяет эффективнее управлять тиковыми расстройствами. Управление симптомами синдрома Туретта включает фармакологическую и психологическую терапию, правильное поведение. Фармакологическое лечение предназначено для тяжёлых симптомов, другие методы лечения (например, поддерживающая психотерапия и когнитивно-поведенческая терапия), могут помочь избежать или смягчить депрессию и социальную изоляцию. Обучение пациента, семьи и окружающих людей (например, друзей, школы) — одна из ключевых стратегий лечения и может быть это всё, что требуется в лёгких случаях.

Лекарства применяют, когда симптомы мешают нормальной жизнедеятельности больного. Классы лекарств с наиболее доказанной эффективностью в лечении тиков — типичные и атипичные антипсихотические препараты, включающие Рисперидон, Зипрасидон, Галоперидол (Галдол), Пимозид и Флуфеназин — могут вызывать долгие и кратковременные побочные эффекты.

Антигипертензивные средства клонидин и гуанфацин также используются для лечения тиков; исследования показали переменную эффективность, но эффект ниже, чем у антипсихотических средств. Исследования о Применении метоклопрамида (церукала) при синдроме Туретта (генерализованные тики и вокализация у детей) показали положительные результаты, однако отмечается, что для применения в педиатрической практике необходимы более масштабные испытания.

Лекция 2. Двигательные расстройства. Малая хорея и хорея Гентингтона.

ПЛАН ЛЕКЦИИ

1. Малая хорея: клиника, диагностика, лечение
2. Хорея Гентингтона: клиника, диагностика, лечение

1. Хорея (хореический гиперкинез, также известная как «виттова пляска» или «пляска святого Витта»; от греческого χορεία, вид танца) — синдром, характеризующийся беспорядочными, отрывистыми, нерегулярными движениями, сходными с нормальными мимическими движениями и жестами, но различные с ними по амплитуде и интенсивности, то есть более вычурные и гротескные, часто напоминающие танец.

Выделяют:

Первичные наследственные формы:

Хорея Хантингтона,
Наследственная непрогрессирующая хорея с ранним началом,
Хроническая хорея с поздним началом.

Хорея как синдром в составе наследственных «экстрапирамидных» заболеваний:

Синдром Лёша — Нихена,
Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона — Коновалова),
Пароксизмальный хореоатетоз.

Вторичные хорей, связанные с поражением базальных ядер головного мозга.

По повреждающему агенту выделяют:

вирусные
бактериальные
сосудистые
травматические
дизиммунные (малая хорея)
метаболические
токсические
смешанные

Патоморфология

Во всех случаях обнаруживается поражение базальных ганглиев различной степени тяжести, сопровождающееся повышением активности дофаминэргических структур, при неизменном уровне самого дофамина.

Лечение

Этиотропная терапия — направленная непосредственно на причину, вызвавшую расстройство. Используется при лечении вторичных хорей.

При инфекционном генезе назначаются антибиотики и противовирусные препараты, при сосудистом и травматическом — антиагреганты, ноотропы, сосудорасширяющие и тромболитические препараты, при дизиммунном — иммуносупрессоры и антибиотики, при метаболическом — коррекция обмена веществ.

Симптоматическая терапия — действие непосредственно на симптом, то есть на саму хорею. Для этого применяют препараты ряда нейролептиков, чаще всего галоперидол.

2. Болезнь

Хантингтона (синдром Хантингтона, хорея Хантингтона или Гентингтона) -

генетическое заболевание нервной системы, характеризующееся постепенным началом обычно в возрасте 30-50 лет и сочетанием прогрессирующего хореического гиперкинеза и

психических расстройств. Заболевание вызывается умножением кодона CAG в гене IT-15. Этот ген кодирует 350-kDa белок хантингтин с неизвестной функцией. В гене дикого типа (не мутантного) у разных людей присутствует разное количество CAG повторов, однако, когда число повторов превышает 36, развивается болезнь. Нейроморфологическая картина характеризуется атрофией стриатума, а на поздней стадии также атрофией коры головного мозга.

В настоящее время от хореи Хантингтона в США страдает около 7000 человек. Частота встречаемости заболевания среди населения с европейскими корнями составляет примерно 3-7:100000, и 1:1000000 среди остальных рас. Название болезни дано в честь трёх поколений врачей, изучавших её в штате Коннектикут. В частности, считается, что заболевание названо в честь американского врача Джорджа Хантингтона, первым давшего его классическое описание.

Ген хантингтин (*HTT*), присутствующий у всех людей, кодирует белок хантингтин (*Htt*). Ген *HTT* расположен на коротком плече 4-й хромосомы (4p16.3). Этот ген состоит из последовательности трёх азотистых оснований — цитозин-аденин-гуанин, которые повторяются множество раз (т.е. ... ЦАГЦАГЦАГ ...) и известны как тринуклеотидные повторы. Триплет ЦАГ кодирует аминокислоту глутамин, поэтому синтезируемый белок хантингтин состоит из цепочки глутаминовых аминокислот, называемых полиглутаминовый тракт.

Количество ЦАГ триплетов различно у отдельных лиц и может изменяться с последующими поколениями. Если их становится больше 36, то синтезируется удлинённый полиглутаминовый тракт и происходит образование мутантного белка хантингтина (*mHtt*), который оказывает токсичное действие на клетки и вызывает болезнь Хантингтона. Как правило, от числа ЦАГ повторов зависит степень повреждений, наличие около 60% повторов сверх нормы вызывает появление симптомов в различном возрасте. 36-40 повторов приводят к редуцированной пенетрантности формы этого заболевания, которая намного позже проявляется и медленнее прогрессирует. В некоторых случаях начало болезни может быть настолько поздним, что симптомы никогда не обнаруживаются. При очень большом количестве повторов, болезнь Хантингтона имеет полную пенетрантность и может проявиться до 20 лет, тогда болезнь классифицируется как ювенильная, акинетически-ригидная или Вестфаль варианты. Составляет приблизительно 7% случаев болезни Хантингтона.

Мутантный ген был предположительно завезён в США в 1630 году двумя братьями, эмигрировавшими из Эссекса в Бостон.

Htt белок взаимодействует с сотней других белков и, вероятно, выполняет множество биологических функций. Механизм действия *mHtt* до конца не ясен, но известно, что он токсичен для некоторых типов клеток, особенно в головном мозге. В основном происходит поражение полосатого тела (стриатума), но при прогрессировании заболевания и другие области головного мозга значительно повреждаются. Планирование и коррекция движений — основная функция полосатого тела, и нарушения в этой области провоцируют симптомы¹.

Болезнь Хантингтона поражает специфические области мозга. Наиболее заметные ранние изменения затрагивают область базальных ганглиев, называемую полосатым телом, которое состоит из хвостатого ядра и скорлупы. Другие повреждаемые области включают чёрную субстанцию, 3, 5 и 6 слои коры головного мозга, гиппокамп, клетки Пуркиньи в мозжечке, боковые туберальные ядра гипоталамуса и часть таламуса. Эти области получают повреждения в соответствии с их структурой и типами содержащихся в них нейронов, уменьшаясь в размерах в связи с гибелью клеток. Звёздчатые нейроны полосатого тела наиболее уязвимы, особенно проецирующиеся в направлении поверхности бледного шара, вставочные и звёздчатые нейроны проецирующиеся к центру бледного шара получают меньше повреждений. Болезнь Хантингтона также вызывает аномальное увеличение астроцитов.

Базальные ганглии — часть головного мозга, наиболее заметно повреждающиеся при болезни Хантингтона — играют ключевую роль в контроле движений и поведения. Их функция полностью не ясна, но современные теории предполагают, что они являются частью когнитивной исполнительской системы. Базальные ганглии в норме ингибируют большое число контуров (*circuit*), генерирующих специфические движения. Для инициации специфических движений кора посылает сигналы базальным ганглиям для снятия ингибирования. Повреждение базальных ганглиев может привести к снятию ингибирования или его постоянным неконтролируемым изменениям, что служит причиной затруднения начала движения или к их непроизвольной инициации, или движение может быть прервано до или после достижения желаемого результата. Накапливающиеся повреждения в этой области приводят к беспорядочным движениям, характерным для болезни Хантингтона.

Симптомы болезни Хантингтона могут проявиться в любом возрасте, но чаще это происходит в 35–44 года. На ранних стадиях происходят небольшие изменения личности, когнитивных способностей и физических навыков. Обычно первыми обнаруживают физические симптомы, так как когнитивные и психические расстройства не столь выражены в ранних стадиях. Почти у всех пациентов болезнь Хантингтона в конечном итоге проявляется схожими физическими симптомами, но начало заболевания, прогрессирование и степень когнитивных и психических нарушений различаются у отдельных лиц.

Для начала заболевания наиболее характерна хорея — беспорядочные, неконтролируемые движения. Хорея в начале может проявляться в беспокойстве, небольших непроизвольных или незавершённых движениях, нарушении координации и замедлении скачкообразных движений глаз.

В самом начале обычно возникают проблемы из-за физических симптомов, которые выражаются в резких, внезапных и не поддающихся контролю движениях. В других случаях, наоборот, больной двигается слишком замедленно. Возникают нарушения координации движений, речь становится невнятной. Постепенно все функции, требующие мышечного контроля, нарушаются: человек начинает гримасничать, испытывает проблемы с жеванием и глотанием. Из-за быстрого движения глаз происходят нарушения сна. Обычно больной проходит через все стадии физического расстройства, однако влияние болезни на когнитивные функции у всех очень индивидуально. Чаще всего происходит расстройство абстрактного мышления, человек перестаёт быть способным планировать свои действия, следовать правилам, оценивать адекватность своих действий. Постепенно появляются проблемы с памятью, может возникнуть депрессия и паника, эмоциональный дефицит, эгоцентризм, агрессия, навязчивые идеи, проблемы с узнаванием других людей, гиперсексуальность и усиление вредных привычек, таких как алкоголизм или игромания.

Клинические методы

Физикальное обследование, иногда в сочетании с психологическим обследованием, позволяет определить область распространения болезни. Медицинская визуализация (компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ)) показывает только видимую атрофию мозга на прогрессирующей стадии заболевания. Методы функциональной нейровизуализации (фМРТ и позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)) могут показать изменения в активности мозга до появления клинических симптомов.

Генетические методы

Для проведения генетической диагностики болезни Хантингтона необходим забор крови с последующим определением количества повторов ЦАГ в каждом *HTT* аллеле. Положительный результат не подтверждает диагноз, поскольку может быть получен за несколько лет до появления первых симптомов. Однако, отрицательный результат однозначно свидетельствует об отсутствии вероятности развития болезни Хантингтона.

Дифференциальная диагностика

Около 90% диагнозов болезни Хантингтона, основанных на обнаружении типичных симптомов и семейном анамнезе, подтверждаются генетическим тестированием. Большинство других расстройств с аналогичными симптомами называют ХГ-подобными расстройствами (англ. *HD-like disorders*, *HDL*). Причины большинства HDL заболеваний неизвестны. Известно лишь, что некоторые из них возникают в результате мутаций генов *PRNP* (HDL1), *junctophilin 3* (HDL2), рецессивно наследуемого *HTT* гена (HDL3 — обнаружен у одной семьи и мало изучен) и гена, кодирующего ТАТА-связывающий белок (HDL4/SCA17). К другим заболеваниям с аутосомно-доминантным наследованием, которые схожи с болезнью Хантингтона, относят дентаторубро-паллидолюнговую атрофию и нейроферритинопатию.

Лечение

Болезнь Хантингтона неизлечима, но существует лечение, способное облегчить некоторые симптомы. Тетрабеназин был разработан специально для уменьшения тяжести симптомов болезни Хантингтона, был утвержден в 2008 году в США. Нейролептики и бензодиазепины помогают уменьшить проявления хореи. Амантадин и ремацемид находятся в стадии исследования, но показали положительные результаты. Для облегчения гипокинезии и ригидности мышц назначают противопаркинсонические лекарства, для облегчения миоклонической гиперкинезии — вальпроевую кислоту.

Для устранения депрессии применяют селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и миртазапин, а при психозах и нарушениях поведения назначают атипичные антипсихотики.

В настоящий момент ведутся активные исследования по разработке способа лечения, исследуются потенциальные направления для лечения болезни Хантингтона.

Прогноз

С момента появления первых симптомов продолжительность жизни составляет около 15–20 лет. Смерть обычно происходит не из-за болезни Хантингтона, а из-за сопутствующих ей осложнений, включая пневмонию, заболевания сердца и травмы. Также частой причиной смерти является суицид.

Лекция 3. Эпилепсия и пароксизмальные синдромы

ПЛАН ЛЕКЦИИ

1. Сущность и этиология эпилепсии
2. Патогенез
3. Классификация
4. Клиника
5. Психопатологические изменения личности
6. Диагностический алгоритм
7. Основные принципы лечения

1. Эпилепсия (epilepsia; греч. epilepsia схватывание, эпилепсия; син.: morbus sacer - священная болезнь, morbus clivinus - «падающая» болезнь - хроническое,

полиэтиологическое заболевание, характеризующееся повторными судорожными и (или) психопатологическими пароксизмами и нередко изменением личности.

Основные варианты эпилепсии

Эпилептические синдромы (syndromum epileptiforme) — общее название пароксизмальных расстройств (припадков), возникающих при различных органических поражениях головного мозга - симптоматической эпилепсии

Эпилептические реакции

Патофизиологическая характеристика

Эпилептический приступ — не хаос беспорядочных мышечных сокращений, а строго координированный эволюционно закрепленный двигательный стереотип, реализация которого требует от мозга определенной степени зрелости двигательных систем, в онтогенезе первоначально возникают тонические судороги, на более совершенных стадиях развития — клонические, миоклонические, затем вегетативные припадки и эпилептические эквиваленты.

Из истории

Гиппократ - «священная болезнь» - рассматривал как болезнь головного мозга.

Ибн-Сина подробно описал клин. картину и лечение «падучей» болезни. Г. Бурхаве и Тиссо (S. A. Tissot) в 17 и 18 вв. описали её в своих работах.

Современное изучение началось с исследования Браве (L.F.Bravais), описавшего в 1827 г. ее очаговые (локализационные) формы.

Дж. Джексон полагал, что односторонние судороги обусловлены раздражением определенных извилин коры головного мозга.

Куссмауль и Теннер (A. Kussmaul, A. Tenner. 1859) объясняли генерализованные припадки раздражением «судорожного центра» продолговатого мозга.

А. Я. Кожевников в 1894 г. описал особую форму заболевания, названную во всем мире кожевниковской эпилепсией.

Большой вклад внесли экспериментальные и клинические работы В. М. Бехтерева.

В нашей стране большой вклад в изучение эпилепсии внесли Н. И. Гращенков, М. Я.

Серейский, П. М. Сараджишвили, А. Д. Сперанский и др.

Концепция У. Пенфилда и Г. Джаспера (1954) о «центрэнцефалической системе» мозга.

Статистика

Германия 2 - 9‰, Италия — 1 - 15‰, Англия — от 0,3 до 6,5 ‰, Швеция — 5‰. , Россия 3—4 ‰ , Украина 1 - 9‰ (от 0,3 до 6,2‰), Грузия среди изолятов 1 - 4 ‰ - мужчин вдвое больше, чем женщин.

Частота среди детей больных родителей составляет 4,9%

Наследование предрасположенности - в 2,5% случаев

В психиатрических учреждениях составляют 8,7—10%.

Больные в детском и юношеском возрасте составляют 47—68% от общего числа больных эпилепсией

Основные этиологические факторы

Наследственное отягощение

Врожденные пороки развития

Болезни матери в период беременности, вызывающие гипоксию плода (токсикоз беременных, инфекционные болезни, хронические заболевания сердца и легких)

Резус-конфликтная беременность

Родовые травмы

Асфиксия в родах

Неонатальные нейроинфекции

Нейротоксикозы

Анамнестическое отягощение: спазмофилические, аффект-респираторные, гипогликемические, фебрильные пароксизмы, ночные страхи, снохождение, вегетативные и висцеральные кризы, энурез и энкопрез.

Экзогенные поражения мозга

Острые органические поражения мозга и объемные церебральные процессы Преходящие токсико-метаболические нарушения

Эклампсия

Коматозные состояния: гипогликемическая, диабетическая, уремическая, печеночная кома, кома при экзогенных интоксикациях.

Острый период черепно-мозговой травмы

Резидуальный период черепно-мозговой травмы

Опухоли мозга первичные и метастатические, абсцесс, паразиты

Острые церебральные воспалительные процессы

Резидуальный период воспалительных процессов - арахноидит

Последствия нейрохирургических операций.

Сосудистые заболевания головного мозга, нарушения мозгового кровообращения,

Сосудистые дисплазии

Рассеянный склероз

Туберозный склероз

Синдром Стерджа — Вебера — Краббе - энцефалотригеминальный ангиоматоз

Тетания

Красная волчанка

2.Патогенез: процессы, протекающие с формированием рубца между головным мозгом и его оболочками.

Годдард (G. Goddard, 1967) показал, что повторная стимуляция различных образований лимбической системы и особенно миндалевидного комплекса, приводит к прогрессивному снижению порога судорожной готовности, нарушается проницаемость гематоэнцефалического барьера.

Пути распространения судорожной активности при наличии первичного эпилептического очага: по корковым нейронным комплексам; через системы мозолистого тела и другие комиссуральные волокна, через ретикулярную формацию мозгового ствола, связанного с мозжечковой системой; ведущая роль -ретикулокортикальные реципрокные пути через центрэнцефалическую систему мозга.

Патогенез:

первичный эпилептический очаг → вторичные очаги судорожной активности, вначале — в симметричном участке коры другого полушария — зеркальный очаг (через несколько лет после возникновения болезни). ↓ стадия зависимого проекционного очага, стадия независимого очага.

При прогрессивном течении болезни формирование вторичных, третичных и других очагов судорожной активности.

Роль эндогенных веществ: аминокислоты (аспарагиновая и глутаминовая, глицин, таурин и др.), полипептиды (вещество Р), моноамины (адреналин, норадреналин, дофамин, серотонин), медиаторы - ацетилхолин и др.

Функциональное перенапряжение нейронов, нарушения микроциркуляции и отек различной степени выраженности в разных отделах мозга и даже в пределах одного и того же его анатомического образования приводят к острым изменениям нейронов, мелких сосудов и клеток нейроглии, следствие гипоксии - ишемическое повреждение нейрона - коагуляционный некроз.

Антиэпилептические системы: тормозные свойства коркового поля 4S через хвостатое ядро

области коры, расположенные впереди от центральной извилины, теменных и затылочных областей, передней части островка и полюса височной доли, миндалевидного ядра.

клиновидного ядра ← импульсация каротидного синуса

каудальные структуры варолиева моста - каудальное ретикулярное ядро моста

Один из основных механизмов прекращения судорожной активности - длительная гиперполяризация нейронов коры головного мозга.

Морфофункциональные изменения - четыре фазы патофизиологии:

Эпилептический (эпилептогенный) нейрон →

Эпилептический очаг →

Эпилептическая система →

Эпилептизация мозга

Медиобазальные отделы височной и лобной долей, мозговой ствол

Кора моторная, сенсорная, орбито-инсулярная и др.

Корково-подкорковые поражения односторонние

3. Классификация эпилептических припадков ВОЗ (1981 г.)

А. Генерализованные припадки, выявляемые клинически и электрофизиологически.

Судорожные генерализованные (grand mal)

Развернутые (тонико-клонические)

Неразвернутые (тонические, клонические)

миоклонические,

младенческие судороги,

эпилептический статус (status epilepticus)

1. Малые припадки (petit mal) - абсансы (absence—отсутствие)

простые абсансы;

сложные абсансы: атонические, акинетические, гиперкинетические с клоническим компонентом (миоклонический абсанс), с элементарным кратковременным автоматизмом,

2. вегетативно-висцеральные (энурез, вазомоторные).

3. Полиморфные припадки,

Фокальные (парциальные) припадки.

1. Двигательные:

джексоновские,

адверсивные,

тонические постуральные,

речевые (вокализация, остановка речи),

афатические,

миоклоническая (кожевниковская) эпилепсия.

2. Сенсорные припадки: соматосенсорные, зрительные, слуховые, вестибулярные, обонятельные, вкусовые (иногда в сочетании с жевательными движениями), припадки головокружения.

3. Вегетативно-висцеральные припадки: преимущественно висцеральные, общие вегетативные припадки (так раз. диэнцефальная эпилепсия).

4. Припадки с психическими расстройствами:

сумеречное помрачение сознания, или сумеречное сознание;

Психомоторные автоматизмы (психомоторные припадки);

Психосенсорные - иллюзорные, галлюцинаторные - припадки нарушения восприятия — элементарные иллюзорные припадки, сложные иллюзорные припадки — уже виденного (deja vu), уже слышанного, пережитого или никогда не виденного (jamais vu), никогда не слышанного и никогда не пережитого;

5. галлюцинаторные;

6. идеаторные припадки;

7. дисфорические,

Классификация

8. Вторично-генерализованные припадки.

9. Гемиконвульсивные припадки

10. Неклассифицируемые эпилептические припадки,

11. Эпилепсия сна, бодрствования и смешанная (диффузная)

G40.0 ЛОКАЛИЗОВАННАЯ (ФОКАЛЬНАЯ, ПАРЦИАЛЬНАЯ) ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ С СУДОРОЖНЫМИ ПРИПАДКАМИ С ФОКАЛЬНЫМ НАЧАЛОМ

G40.1 ЛОКАЛИЗОВАННАЯ (ФОКАЛЬНАЯ, ПАРЦИАЛЬНАЯ) СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ С ПРОСТЫМИ ПАРЦИАЛЬНЫМИ ПРИПАДКАМИ

G40.2 ЛОКАЛИЗОВАННАЯ (ФОКАЛЬНАЯ, ПАРЦИАЛЬНАЯ) СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ С КОМПЛЕКСНЫМИ ПАРЦИАЛЬНЫМИ СУДОРОЖНЫМИ ПРИПАДКАМИ

G40.3 ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

G40.4 ДРУГИЕ ВИДЫ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ЭПИЛЕПСИИ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

G40.5 ОСОБЫЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

G40.6 ПРИПАДКИ GRAND MAL НЕУТОЧНЕННЫЕ (С МАЛЫМИ ПРИПАДКАМИ [PETIT MAL] ИЛИ БЕЗ НИХ)

G40.7 МАЛЫЕ ПРИПАДКИ [PETIT MAL] НЕУТОЧНЕННЫЕ БЕЗ ПРИПАДКОВ GRAND MAL

G40.8 ДРУГИЕ УТОЧНЕННЫЕ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ

G40.9 ЭПИЛЕПСИЯ НЕУТОЧНЕННАЯ

G41.0 ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС GRAND MAL (СУДОРОЖНЫХ ПРИПАДКОВ)

G41.1 ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС PETIT MAL (МАЛЫХ ПРИПАДКОВ)

G41.2 СЛОЖНЫЙ ПАРЦИАЛЬНЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

G41.8 ДРУГОЙ УТОЧНЕННЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

G41.9 ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС НЕУТОЧНЕННЫЙ

4. Клиника

Продрома: головная боль, раздражительность, неустойчивость настроения и др.

Аура - характерный предвестник

Судорожная фаза: тоническая, клоническая, вегетативные симптомы (тахикардия, учащение дыхания, мидриаз и др.)

Постприступная оглушенность или сон

Амнезия

Серии припадков и эпилептический статус в 2—3% случаев

Малые припадки, или абсансы, характеризующиеся кратковременной (в течение нескольких секунд) потерей сознания, частотой 100 и более раз в сутки.

Простые абсансы

Сложные абсансы включают различные формы припадков: атонические (резкое понижение мышечного тонуса), акинетические (обездвиженность без атонии), гиперкинетические (непроизвольные чрезмерные движения, подергивания), миоклонические (кратковременное сокращение одной или нескольких мышц, чаще вызывающих движения) и др.

Типичные - появление комплекса разрядов (3 пик-волны в 1 сек.) на ЭЭГ

Атипичные в виде острых и медленных волн, множественных пик-волн.

Вариантом абсанса является синдром Леннокса — Гасто - две пик-волны в 1 сек.

Полиморфные припадки — одновременное или последовательное сочетание различных видов припадков.

Фокальные (парциальные) припадки двигательные, сенсорные, вегетативно-висцеральные, Припадки с психическими расстройствами вторично-генерализованные. джексоновские, адверсивные (припадок в форме движения глаз, головы и туловища в

сторону), тонические постуральные (с повышением тонуса постуральных — антигравитационных мышц, поддерживающих нормальное положение тела и его частей в пространстве), речевые (вокализация, т. е. издавание какого-либо звука или необычных звуко сочетаний, остановка речи), афатические (припадок в форме моторной или сенсорной афазии), миоклонические.

Сенсорные припадки в типичных случаях начинаются с различных парестезий (соматосенсорные припадки), иногда возникают по гемитипу и переходят в двигательные судороги.

Зрительные припадки характеризуются ложными восприятиями; иногда отмечается пароксизмальное появление скотомы.

Слуховые припадки с ощущением различных звуков, шумов и др.

Обонятельные припадки характеризуются неопределенными, чаще неприятными, ощущениями.

Вкусовые ощущения и припадки головокружения.

Сенсорные элементарные припадки нередко наблюдаются в виде ауры двигательного припадка.

Вегетативно-висцеральные припадки бывают преимущественно висцеральными — различными неприятными ощущениями во внутренних органах общими вегетативными (диэнцефальная эпилепсия) — приступообразное повышение температуры тела, АД, а также усиливается потоотделение, изменяется ритм сердца и т. д.

Припадки с психическими расстройствами

Припадки с сумеречным сознанием характеризуются фугами (внезапное и кратковременное двигательное возбуждение в форме элементарных движений или действий, сопровождающееся сумеречным помрачением сознания).

Они наступают часто после генерализованных судорожных припадков и могут длиться от нескольких минут до нескольких дней.

На ЭЭГ, особенно при исследовании ночного сна, выявляются односторонние или двусторонние очаги в височных или лобно-височных областях.

Автоматизмы, или психомоторные припадки, возникают иногда как аура судорожных припадков или как слепприпадочное сумеречное сознание.

Они проявляются различными жестикуляциями, пантомимическими движениями, словесными и амбулаторными (немотивированные хождения) автоматизмами, продолжаются от нескольких секунд до нескольких суток.

Нарушения восприятия бывают иллюзорного и галлюцинаторного характера и относятся к височным пароксизмам. При элементарных иллюзорных припадках сознание у больных в большинстве случаев изменено.

Зрительные иллюзорные припадки наблюдаются часто.

При зрительных иллюзиях в процесс вовлекаются затылочная область, при слуховых иллюзиях и ощущениях головокружения — верхняя височная извилина; при обонятельных и вкусовых иллюзиях разряды возникают в медиальном отделе височной доли.

Слуховые припадки в форме микроакузии (восприятие ослабленного звука), макроакузии (восприятие усиленного звука), телеакузии (ложное восприятие удаления источника звука), а также нарушения восприятия положения собственного тела или конечности.

Сложные иллюзорные припадки в форме пароксизмов уже виденного, уже слышанного, уже пережитого наблюдаются реже.

Галлюцинаторные припадки чаще сопровождаются зрительными галлюцинациями (движущиеся или неподвижные окрашенные в разные цвета предметы, люди).

Эти припадки наблюдаются чаще при вовлечении в процесс задневисочных областей головного мозга; слуховые и обонятельные галлюцинации — при локализации

патологического очага в передневнутренней части височной доли, вкусовые галлюцинации — при вовлечении в процесс параинсулярной области.

Идеаторные припадки

мучительные насильственные мысли - обсессии,

действия - компульсии;

Длительность от нескольких минут до нескольких часов.

Пароксизмальные дисфории выражаются припадками изменения настроения.

Фокальные припадки

«Височная эпилепсия» - наличие эпилептического очага в структурах височной доли головного мозга (в т. ч. гиппокампо-миндалевидном комплексе).

припадки с элементарными сенсорными симптомами (слуховые, обонятельные или вкусовые)

моторными симптомами (адверсивные или афатические)

психическими расстройствами.

генерализованные тонико-клонические судорожные припадки

припадки атипичного абсанса.

Вторично-генерализованные припадки

- постоянная генерализация судорог вслед за каким-либо фокальным симптом - сигналом;

Гемиконвульсивные припадки характеризуются миоклоническими судорогами на одной стороне тела, при следующем припадке они возникают на другой стороне, сознание при этом утрачено.

Такие припадки чаще наблюдаются в раннем детском возрасте

Неклассифицируемые

эпилептические припадки

припадки рефлекторного характера, наступающие под влиянием какого-либо внешнего раздражителя.

фотогенные припадки, вызываемые каким-либо зрительным раздражителем,

аудиогенные припадки, причиной которых служат определенные слуховые раздражители; их разновидностью является музыкогенный припадок.

Психические расстройства при эпилепсии: изменения личности больного, психопатологические расстройства, зависят от возраста начала частоты и особенностей припадков, проводимого лечения.

Дополнительные факторы: алкоголизм, черепно-мозговые травмы и сосудистые заболевания головного мозга.

Травматическая эпилепсия

У взрослых травма каузально-патогенетический фактор в 14,7% случаев

Commotio осложняется эпилептическими припадками в 7% случаев;

Contusio, сопровождающаяся длительной потерей сознания, нестойкой билатеральной симптоматикой — в 10% случаев; выраженная контузия головного мозга — в 38% случаев; черепно-мозговая травма с разрушением вещества мозга, осложненным геморрагией и инфекцией — в 57% случаев. Ранняя - в первые 3 мес после травмы, поздняя - наиболее часто в первые 3—6 мес после травмы.

5. Психопатологические расстройства – однотипность и транзиторность

Изменения личности эксплозивные черты — раздражительность, недовольство, нетерпеливость, вздорность, обидчивость, мелочная придирчивость со склонностью к грубости, ссорам, вспышкам гнева и даже ярости, сопровождающимся нередко агрессивными действиями, диаметрально противоположные свойства: робость, боязливость, склонность к самоуничтожению, утрированная любезность, доходящая до

льстивости и подобострастия, преувеличенная почтительность и ласковость в обращении, стремление подчеркнуть свое согласие с собеседником и угодить ему — дефензивность. Перечисленные полярные нарушения аффективности могут встречаться у одного и того же больного как в чистом виде, так и в различных сочетаниях.

Эмоции

Настроение подвержено частым колебаниям — от угрюмо-пониженного с чувством раздражения, неприязни и безнадежности до повышено-беспечного или просто несколько возбужденного.

Спонтанно и под влиянием обыденных событий и впечатлений

Дисфории - расстройства настроения,

Сумеречное помрачение сознания;

Эмоции и сознание: страх, достигающий в ряде случаев степени ужаса, злоба, ярость, экстаз, сменяющие друг друга на протяжении короткого периода времени, простая форма сумеречного помрачения сознания и ее разновидности (амбулаторный автоматизм, фуги — трансы, сомнамбулизм — лунатизм), сумеречное помрачение сознания с продуктивными расстройствами (бредом, измененным аффектом, галлюцинациями), эпилептический делирий, эпилептический онейроид, резидуальный бред, эпилептический ступор, эпилептические особые состояния: припадочные сны, эпилептические бредовые психозы.

Преобладают бредовые идеи религиозно-мистического и эротического содержания; реже встречаются идеи преследования и величия, растерянность и амнезия различной глубины, бредовые идеи, импульсивные влечения в форме бродяжничества, воровства, запоя, сексуальных эксцессов

Сознание: сноподобные состояния, пароксизмально возникающие деперсонализационно-дереализационные расстройства, состояния уже виденного, слышанного, пережитого (или диаметрально противоположные им расстройства), катаплектоподобные состояния, психические ауры, галлюцинаторные идеаторные припадочные сны.

Память: гипомнезия, полная амнезия эпизода.

Неполная – ретардированная амнезия.

Мышление: вязкость, резонерство, застревание на деталях, невозможность выделить главное, трудность перехода от одних представлений к другим, в связи с чем больные с большим трудом могут высказать основную мысль. Дать краткий ответ они не в состоянии.

Речь: олигофазия, персеверации, витиеватые банальные выражения, уменьшительные слова, определения, содержащие субъективную аффективную оценку — «хороший, прекрасный, плохой, отвратительный», божественная номенклатура.

Речь может быть певучей, сопровождаться патетическими интонациями. В высказываниях больного собственное «Я» и его болезнь занимают первое место, затем идут родственники и знакомые, которых он оценивает всегда положительно, а также повседневные бытовые вопросы.

Больные высоко оценивают все то, что относится к понятию «справедливость», правдолюбие, законность, верность слову, совесть, и подчеркивают наличие этих качеств у себя. Они всегда поборники порядка, особенно в мелочах.

Социопатии

Нарушается понимание других людей, в частности их интересов - по их мнению, все должны испытывать по отношению к чему-либо те же чувства что и у них (горя, радости)

Интеллект - эпилептическое слабоумие

Эпилептические бредовые психозы

Острые - эпилептические параноиды

Хронические - затяжные психозы

Затяжные бредовые эпилептические психозы могут развиваться по типу резидуального бреда — паранойяльного, параноидного, парафренного

6. Диагностический алгоритм

Два основных диагностических вопроса: являются ли припадки по своему характеру эпилептическими; являются ли они первичными или манифестным симптомом других заболеваний нервной системы с органическим поражением головного мозга.

Основные диагностические критерии

Острое возникновение, грубая неврологическая симптоматика

Симптоматика органического поражения мозга, изменения ликвора, данные Эхо-ЭГ

Признаки внутричерепной гипертензии, нарастающие неврологические симптомы

Рассеянная неврологическая симптоматика, изменения ликвора, менингеальные знаки

Признаки общей инфекции, симптомы отравления

Дифференциальный диагноз

Метаболические припадки при тетании, спазмофилии, эклампсии

Истерические припадки

Судорожные обмороки, обмороки

Пароксизмальные состояния (приступы сонливости, обездвиженности, различные типы судорог и др.), нарколепсия

Вертеброгенные синкопе, катаплексия

Болезнь и синдром Меньера

Мигрень

Интенционная судорога Рюльфа

Энурез,

Ночные страхи, снохождение, снововорение - без других признаков эти пароксизмы являются проявлением патологии механизмов ночного сна

Основные методы дополнительных исследований.

Электрофизиологические методы: ЭЭГ, нейрокартинг, BrainLoc, мониторинг ЭЭГ, сомнография, ЭКОГ, ЭСКОГ, вызванные потенциалы.

Эпилептический ритм вовлечения

Генерализованные комплексы; пик-волна (3 в 1 сек.; 1.5—3.5 в 1 сек.)

Локальные эпилептические знаки (пики, острые волны, спайки) или пароксизмальные ритмы

Односторонние эпилептические знаки

Нейровизуализационные методики (РКТ, ЯМР, ПЭТ, ОФЭТ)

Нейроофтальмологическое исследование

Ликворологическое исследование

Эхо-ЭГ,

Рентгенологические методы - краниография, ангиография

ЭКГ, холтеровское мониторирование

7. Основные принципы лечения

Принципы неотложной помощи на догоспитальном этапе

При генерализованном судорожном припадке:

следует удерживать голову больного, предохраняя от ударов;

предупреждение асфиксии за счет западения языка и аспирационной - голову нужно повернуть набок.

При эпилептическом статусе:

снять судороги,

нормализовать дыхание,

деятельность сердечно-сосудистой системы,

ликвидировать метаболические расстройства.

Догоспитальная терапия направлена на предупреждение асфиксии.

внутривенно струйно вводят 10 мг седуксена в 20 мл 40% р-ра глюкозы.

50 мл 1% раствора гексенала; внутримышечно—5 мл 10% р-ра гексенала и 5 мг седуксена. ингаляционный наркоз

Принципы неотложной помощи в стационаре - при продолжающихся судорогах больному внутривенно вводят:

40—50 мг седуксена и 10—15 мг дроперидола (или 20 мл 20% р-ра оксибутирата натрия).

При отсутствии эффекта, нарушении функции внешнего дыхания после премедикации (1 мл 0,1% р-ра атропина, 2 мл 1% р-ра димедрола, 1 мл 2% р-ра промедола) - барбитуровый наркоз

Если судороги не купируются, переходят на фторотано-закисно-кислородный наркоз (в соотношении 1 : 1 : 1 или 0,5 : 1,5 : 1) либо закисно-кислородный наркоз (в соотношении 2 : 1). Наркоз проводят в течение 2—3 час.

вводят курареподобные препараты из расчета 0,4— 0,5 мг/кг, одновременно проводят интубацию трахеи и искусственную вентиляцию легких (минутный объем дыхания в среднем 8—10 л/мин при частоте дыхания 16—18 в 1 мин., соотношение фаз вдоха и выдоха - 1:2).

деполяризующие миорелаксанты в половинной дозе.

После купирования приступа назначают седуксен по 2 - 4 мл 0,5% р-ра внутривенно каждые 6 час. и 1 - 2% р-р гексенала из расчета 200 мг каждые 6 час. (в промежутках между инъекциями седуксена) внутривенно.

Для улучшения микроциркуляции вводят внутривенно 10 мл 2,4% р-ра эуфиллина 2 - 3 раза в сутки внутривенно капельно

2 мл кавинтона в 150 мл 5% р-ра глюкозы 2 раза в сутки, 5 мл трентала в том же разведении 2 раза в сутки; применяют глюкозоновокаиновую смесь.

Для улучшения тканевого обмена вводят внутривенно струйно витамины группы В и аскорбиновую к-ту в 10 мл 40% р-ра глюкозы; 5—10 мл ноотропила — вслед за инъекцией седуксена.

Кардиотоническая терапия

Поддержание системного АД

При застое в желудке его промывают 2—3 раза в день до чистой воды и вводят после промывания 200—300 мл 5% р-ра глюкозы.

С целью профилактики бронхолегочных осложнений рекомендуют ежедневную санационную фибробронхоскопию.

При гипертермии на область магистральных сосудов накладывают пузыри со льдом, применяют водоструйную систему для искусственной прямокишечной гипотермии, неоднократные промывания желудка холодной водой.

Лечение проводят под контролем ЭЭГ, гемодинамических показателей, КЩР, осуществляют коррекцию водного баланса, метаболических нарушений, диуреза, обеспечивают парентеральное питание энергетической ценностью до 2,5—3 тыс. ккал.

Оперативное лечение эпилепсии фокальной эпилепсии с частотой судорожных припадков 2—3 раза и более в месяц или с более редкими припадками, но со склонностью к их проявлению сериями или к эпилептическому статусу, эпилепсия, при которой припадки сочетаются с тяжелыми пароксизмальными расстройствами поведения с нарастающими психическими изменениями при неэффективности систематической консервативной терапии на протяжении 2—3 лет. Операция может быть проведена и в более ранние сроки при значительной прогрессивности заболевания.

Условием для решения вопроса об оперативном лечении является тщательное комплексное обследование больного, которое позволяет уточнить этиологию и клиническую картину, локализацию эпилептического очага, что определяет выбор конкретного способа операции.

Виды вмешательств стереотаксические операции позволяют проводить одномоментные деструкции; имплантацию долгосрочных интрацеребральных электродов для микродеструкции глубоких эпилептических очагов, для проведения лечебной электростимуляции тормозных эпилептических систем.

Виды вмешательств

Открытые оперативные вмешательства с полным или частичным удалением эпилептического очага включают лобэктомия — переднюю височную, лобную и реже затылочную, субпиальную резекцию коры в зоне эпилептического очага или удаление оболочечно-мозгового рубца.

Комбинированные нейрохирургические операции.

Сочетанные нейрохирургические вмешательства включают резекцию эпилептического очага на стороне наиболее выраженных морфологических и электроэнцефалографических изменений и стереотаксическую операцию на противоположной стороне.

Лекция 4. Неврозы. Патология вегетативной нервной системы.

ПЛАН ЛЕКЦИИ

1. Понятие и определение
2. Нейродинамика неврозов
3. Клиника и лечение невротизации
4. Клиника и лечение истерии
5. Психастения
6. Фобии. Навязчивые состояния
7. Патология ВНС

1. Неврозы - понятие и определение

Группа преходящих психогенных функциональных психических заболеваний с тенденцией к затяжному течению, клиника которых характеризуется астеническими, навязчивыми, истерическими расстройствами, а также временным снижением умственной и физической работоспособности.

Психогенным фактором во всех случаях являются внешние или внутренние конфликты, действие психотравмирующих обстоятельств, длительное или массивное перенапряжение эмоциональной и интеллектуальной сфер психики.

Из истории вопроса

Понятие «неврозы» введено шотландским врачом У. Кулленом в 1776 г. с целью отграничения ряда функциональных форм нервной патологии от невритов и невром.

Ведущий регулятор всех жизненных процессов он видел в напряжении или расслаблении нервной системы, с которыми связаны все отклонения душевной деятельности, названные неврозами.

По Куллену, невроз — нервное расстройство, не сопровождающееся лихорадкой, не связанное с местным поражением одного из органов, а обусловленное «общим страданием, от которого специально зависят движения и мысли».

Группа неврозов до конца 19 в. объединяла самые разнообразные болезни, состояния и симптомы: Ф. Пинель (1819) относил к ним глухоту, слепоту, параличи, заворот кишок, изжогу, тошноту, рвоту, столбняк, истерию, ипохондрию, гидрофобию.

Ромберг (М. Н. Romberg) — все виды параличей, болезни периферических нервов и даже прогрессивный паралич.

Сандра (Sandras) к числу неврозов относил диплопию, судороги и контрактуры, истерию, эклампсию и водобоязнь, сомнамбулизм, катаlepsию.

В середине 19 в. в связи с большими успехами патологической анатомии определение неврозов претерпевает изменение и уточнение.

По мере совершенствования патологоанатомических исследований и установления морфологических нарушений органов многие состояния и болезни из группы неврозов перемещались в другие. Во второй половине 19 в. определение невроза предусматривало при этом заболевании отсутствие патологоанатомических изменений.

Раймон (F. Raymond) в 1907 г. показал, что при этом отсутствуют лишь те анатомические изменения, которые могли быть выявлены современными ему методами исследования. О неправомерности отнесения к неврозам органических расстройств свидетельствует их обратимость и отсутствие стойкой инвалидизации.

Т. Сиденгам уже в конце 17 в. обратил внимание на психическую обусловленность ряда болезней, в т. ч. истерии.

Позднее, в 1859 г., Брике (P. Briquet) вновь подчеркнул особое значение психической, психогенной обусловленности.

Н.П. Жане (1911) дополнил представление о психогенном происхождении неврозов сформулированной им уровневой гипотезой, согласно которой более простые реакции защиты являются следствием недостаточности более высоких и дифференцированных реакций.

Для человека речь и рассуждения — высшие формы защиты. Именно они, обеспечивая наибольшее приспособление человека к сложным обстоятельствам жизни, ослабевают либо повреждаются при неврозах.

Решающими в этом направлении явились исследования Дюбуа (P. Dubois, 1912), который назвал ведущим признаком невроза вмешательство психики, «умственного представления во все их симптомы», на чем основано его предложение вместо термина «невроз» использовать «психоневроз».

Сложное развитие претерпело исследование клиники неврозов и дифференциация их форм.

Еще У. Куллен отнес к неврозам истерию — болезнь, известную еще до нашей эры, которая описана в египетском папирусе Ка-хун как болезненное состояние, имеющее в своей основе движения матки.

Почти через сто лет после введения понятия «невроз» амер. врач Берд (G. M. Beard, 1869) описал состояние раздражительной слабости у промышленных рабочих Америки, первоначально назвав эту болезнь «американским неврозом», а позднее неврастенией. После определения К. Вестфалем (1877) навязчивых (обсессивных) состояний их стали выделять из неврастения

П. Жане термином «психастения» обозначил невроз (позднее названный неврозом навязчивых состояний), который проявляется утомляемостью, чувством неполноценности, обостренным самоанализом, навязчивостями разного характера, в т. ч. навязчивыми страхами (фобиями).

К началу 20 в. были описаны основные формы неврозов.

Глубинная психология, психоанализ З. Фрейда, бихевиоризм

Учение И. П. Павлова о высшей нервной деятельности и совершенствование методов исследования в психиатрии

Если проследить развитие этих направлений, то можно отметить, что наиболее адекватным при изучении неврозов является клинический метод.

Развитие биологии и медицины в 20 в. подтвердило влияние эмоций (как положительное, так и пагубное) на жизнедеятельность организма.

Исследования Г. Бергманна и его сотр. подтвердили роль психического фактора в развитии многих соматических (психосоматических) болезней — гипертонической болезни, пептической язвы желудка и двенадцатиперстной кишки и др. Это обосновано в исследованиях крупнейших советских терапевтов Г. Ф. Ланга и А. Л. Мясникова.

Установлены механизмы стресса, произведена систематика стрессоров, показана роль эндокринной системы гипофиз — щитовидная железа - надпочечники в обеспечении и изменении тонуса в. н. с.

В литературе, особенно зарубежной, употребляют множество наименований невроза:

Терминами «неврозы органов» (сердца, легких, желудка) и «системные неврозы» (сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыводящей, половой системы) обозначали формы с преимущественной фиксацией пациента на функциональных нарушениях соответствующего органа или системы, (клиническая разновидность общего невроза)

Такие вегетативные расстройства, не имеющие органической основы, ранее называли вегетативными неврозами, правильнее говорить о вегетативном (начальном) этапе развития невроза.

Неврозоподобные расстройства клинически представлены астеническими, обсессивно-фобическими, истерическими нарушениями, входящими в клиническую картину психических или соматических болезней.

Невротические реакции, психопатии, варианты психопатии (фазы, невротические развития) и неврозы являются предметом изучения пограничной (малой) психиатрии.

П. Б. Ганнушкин подчеркнул, что между фазой как формой динамики психопатии и неврозов принципиальных различий не существует.

Понятие акцентуированной личности как варианта гармоничной (нормальной) личности введено Леонгардом (К. Leonhard) в 1964 г. Так, личности, акцентуированные по астеническому типу, предрасположены к неврастению, акцентуированные по тревожно-мнительному типу — к неврозу навязчивых состояний, акцентуированные по истероидному типу — к истерическому неврозу

Связь между неврозами и психогенным фактором несомненна, однако структура синдрома, развивающегося при неврозе, определяется не только влиянием психогенного фактора, но и особенностями акцентуации личности в преморбиде

Еще И. Г. Шульц (1955) в зависимости от преморбиды делил неврозы на ядерные (конституциональные) и краевые (приобретенные на протяжении жизни).

Типы темперамента (акцентуации характера) по К. Леонгарду (1981).

Для клинических целей К. Леонгард разработал описательный метод оценки темперамента. Согласно его представлениям, существуют следующие основные типы темперамента:

- 1) гипертимический, характеризующийся усиленной жадой деятельности, наличием оптимистических черт в поведении, инициативностью, повышенной речевой активностью, живостью и веселостью;
- 2) дистимический, характерный для пассивного человека с пониженной речевой активностью и замедленностью действий;
- 3) аффективно-лабильный, который характеризует людей с резкой сменой гипертимических и дистимических состояний;
- 4) аффективно-экзальтированный, который характерен для людей, легко приходящих в восторг от радостных событий и в полное отчаяние от печальных.

Опросник Х. Смишека

«Диагностика типов акцентуации черт характера и темперамента по К. Леонгарду»

В основу опросника положена концепция «акцентуированных личностей» К. Леонгарда. Личности, у которых отдельные из основных черт имеют высокую степень выраженности, Леонгард называл акцентуированными.

Автор выделяет 10 типов акцентуации:

Демонстративный, педантичный, застревающий, возбудимый, гипертимический, дистимический, тревожно-боязливый, циклотимический, аффективно-экзальтированный, эмотивный.

Н. с течением времени (хронифицированный Н.) при продолжающейся психотравмирующей ситуации приводит к трансформации характера больного; можно говорить о невротическом развитии личности с преобладанием в клинике астенических, обсессивно-фобических либо истерических расстройств. В связи с развитием психоанализа возникло понятие «актуальный невроз».

Многие годы к Н. относили так наз. травматический невроз (син.: синистроз, травматическая истероневрастения, рентный невроз, невроз Оппенгейма) — неврозоподобное расстройство, развивающееся вследствие черепно-мозговой либо массивной общей травмы и сопутствующей ятрогении.

2. Нейродинамика неврозов

В начальной стадии преобладает слабость внутреннего торможения.

Во второй стадии начинает ослабевать процесс возбуждения и становится патологически лабильным с быстрой истощаемостью;

в третьей стадии развивается слабость обоих нервных процессов с преобладанием запредельного торможения.

По мнению И. П. Павлова, к неврозам склонны лица со слабым (или возбудимым) типом нервной системы.

— психогенное заболевание из группы неврозов, основным проявлением которого является состояние раздражительной слабости, — повышение истощаемости и замедленность восстановления психических процессов

3. Клиника

Неврастению впервые описали в 1869 г. независимо друг от друга американские врачи Бирд (G. M. Beard) и Ван-Дьюсен (E. H. van Densen).

В начальной (гиперстенической) стадии неврастении периодически возникают колебания настроения, наблюдаются общая гиперестезия и повышенная раздражительность, незначительные внешние раздражители, как громкий разговор, скрип двери, яркий свет, неожиданное появление нового лица выводят больного из равновесия: он не может сдержать себя, повышает голос, кричит.

Диссомнии – инсомнии, вегетодистония (повышенная потливость, сердцебиение, нерезкие головные боли). Расстройства нестойки, быстро исчезают при лечении и отдыхе.

Вторая стадия, промежуточная или развернутых проявлений, стойкое состояние раздражительной слабости, характеризуется повышенной эмоциональной возбудимостью, повышенной чувствительностью, несдержанностью, гиперестезией, непереносимостью ожидания, а с другой — повышенной психической истощаемостью, утомляемостью, ослаблением активного внимания, быстрым переходом от раздражения к чувству усталости, нередко со слезами. Мышечная утомляемость, астенопия, т. е. преходящее нарушение зрения в виде нечеткости зрительных образов в связи с утомлением мышц глаз, мышечная гипотония, тремор пальцев, рук, языка, усиливающийся при волнении.

Диссомнии: ночная инсомния + дневная гиперсомния: затрудненное засыпание, гипнагогические галлюцинации, тревожное ожидание бессонницы, поверхностный сон с тревожными сновидениями, отсутствие оргазма сна, полиморфные соматовегетативные расстройства, связанные с диэнцефально-вегетативной дисфункцией, сердечно-сосудистые нарушения (преходящая артериальная гипо- и гипертензия, ощущение пульсации сосудов, головные боли, нередко сопровождающиеся ощущением стягивания головы — «каска неврастеника», и т. п.), общий или локальный гипергидроз, расстройства пищеварения — снижение аппетита, пониженная саливация с ощущением сухости во рту, отрыжка, тошнота, метеоризм, запоры, иногда чередующиеся с поносами, сексуальные расстройства: снижение полового влечения, ослабление эрекции, преждевременная эякуляция и др.

Эмоции - неустойчивые с преобладанием субдепрессивного настроения.

Третья (гипостеническая) стадия: наступает относительно редко, при длительной психотравмирующей ситуации, сочетающейся с переутомлением и соматическим недомоганием.

Клиническая характеристика: резкая истощаемость, вялость, адинамия, апатико-абулический синдром.

Возрастные особенности: у детей преобладают повышенная возбудимость, двигательная расторможенность, иногда отмечается склонность к состояниям возбуждения с агрессией (астеногипердинамический, или эксплозивный, вариант).

В пубертатном периоде на передний план выступают вегетативно-сосудистые расстройства.

В инволюционном периоде субдепрессивный фон настроения, сопровождаемый тревожностью, ипохондричностью.

Лечение. Наиболее эффективно сочетание рациональной психотерапии и аутогенной тренировки с медикаментозным лечением.

В случаях невротизации у детей и подростков с успехом применяют семейную психотерапию.

Рекомендуются препараты седативного (транквилизаторы, бромиды и др.) и стимулирующего действия (лимонник, женьшень), ноотропные средства, общеукрепляющие средства, а также физиотерапевтические процедуры (теплые ванны, электросон и др.).

Необходимы отдых и нормализация режима. Весьма эффективно санаторно-курортное лечение.

Прогноз зависит от стадии заболевания и его длительности. В начальной стадии, а также при небольшой длительности заболевания (до 3 - 6 мес.) прогноз благоприятный.

При длительно протекающей Н. выздоровление может сопровождаться резидуальными невротическими расстройствами в виде заострения преморбидных черт характера и повышенной чувствительности к новым психотравмирующим воздействиям.

При неразрешимой психотравмирующей ситуации и «патологически измененной почве» (астенические черты характера, резидуально-органическая церебральная недостаточность и др.) возможно неблагоприятное течение невроза с переходом в невротическое развитие личности.

Профилактика сводится к нормализации внутрисемейных и производственных межличностных отношений, а также к предупреждению интеллектуальных перегрузок, рациональному чередованию труда и отдыха.

4. Истерия — разновидность психогений, возникающая в связи с психотравмирующей обстановкой у лиц с особым складом характера (истерический характер) и у здоровых ранее людей в тяжелых психотравмирующих условиях.

Чаще появляется в молодом возрасте, преимущественно у женщин, хотя заболевают и мужчины.

Выражается в многочисленных функциональных расстройствах с весьма полиморфной симптоматикой, внешне напоминающей самые различные болезни, за что получила название «хамелеон, который беспрестанно меняет свои цвета» (Т. Сиденгам), «великая симулянтка» (Ж. Шарко), «илиада всех болезней» и т. д.

Особенность страдающих И. — стремление любым путем привлечь к себе внимание окружающих и очень большая внушаемость и самовнушаемость.

Условно всю симптоматику можно подразделить на: двигательные, сенсорные, вегетативные и психические расстройства.

Истерические припадки, параличи, парезы, мышечных контрактуры, гиперкинезы, явления астазии, абазии, различные нарушения походки, заикание.

Истерический припадок возникает, как правило, в чьем-либо присутствии, проявляется неопасным падением, обычно, чаще всего в виде медленного опускания, вслед за которым

«вспыхивает целый пожар всяческих, вообще только мыслимых выразительных и рефлекторных движений, одно вслед за другим».

Больные дрожат, катаются по полу, бьют руками и ногами, изгибаются дугой, опираясь о пол затылком и пятками («истерическая дуга»), рычат, вопят, стонут, выкрикивают какие-то фразы, цитаты, поют, что-то бормочут, кусают себе руки, царапают лицо и тело, рвут одежду, вырывают волосы, заламывают руки, принимают страстные позы с соответствующей характерной мимикой и покраснением лица (очень редко с посинением или побледнением).

Истерический припадок длится при сочувственном отношении окружающих от нескольких минут до нескольких часов, может быть прерван внешним воздействием (громкий звук, резкая команда, обливание холодной водой и пр.), нередко переходит в плач, состояние разбитости, усталости, бессилия, реже в сон. О периоде истерического припадка сохраняются частичные, отрывочные воспоминания.

Двигательные расстройства в виде моноплегий (монопарезов), параплегий (парапарезов), тетраплегий (тетрапарезов) и т. д. Зона паралича (пареза) может ограничиваться размером пальца, кисти, стопы, руки или ноги и т. д.

Истерическая афония, истерический глоссолабиальный гемиспазм (симптом Бриссо-Мари).

Истерические контрактуры касаются как отдельных групп мышц: блефароспазм, кривошея, целого комплекса - может надолго «застыть» в самой вычурной позе.

Истерические гиперкинезы тикоподобные и дрожательные движения отдельных частей тела (подбородка, век, рук, ног, головы) или всего тела.

Гипо- или анестезия на тактильные, температурные или болевые раздражители, гиперестезии на те же реагенты.

Участки анестезии или гиперестезии могут не соответствовать определенным зонам иннервации: в виде курток, полукурток, трусов, полутрусов, чулок, носков, перчаток и т. д.

Истерическая слепота, глухота, потеря обоняния, вкуса, отсутствие глоточного рефлекса.

Истерические боли различны как по локализации, так и по длительности и интенсивности: головные боли, боли в суставах (артралгии), в языке (глоссалгии), в области мочевого пузыря (цисталгии), в ногтях (онихалгии), в области желудка (гастралгии) и т. д.

В связи со спазмом гладкой мускулатуры может быть чувство сжатия гортани (истерический ком), ощущение нехватки воздуха, напоминающее бронхиальную астму, ощущение непроходимости пищевода (дисфагия), задержка мочеиспускания, запоры.

Истерическая анорексия, иногда с отвращением к определенному виду пищи, икота, срыгивания, нарушение слюноотделения, вздутие кишечника, понос, тошнота, рвота как спорадическая, так и очень частая, почти постоянная, похожая на неукротимую рвоту беременных.

Парезы кишечника, расстройства, напоминающие кишечную непроходимость, клинику аппендицита.

Нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы: лабильность пульса, колебания АД, болевые ощущения в области сердца, иногда симулирующие стенокардию или инфаркт миокарда.

Отличаются от истинных обмороков меньшей глубиной помрачения сознания, меньшим ослаблением дыхания и кровообращения, отсутствием, как правило, резкого побледнения лица.

Возможны нарушения терморегуляции в виде невысоких, нерегулярных подъемов температуры.

Из сексуальных расстройств наиболее характерны различные нарушения менструального цикла (аменорея, дисменорея, меноррагии) и вагинизм.

Ложная истерическая беременность имитируется суммой таких симптомов, как аменорея, увеличение за счет метеоризма размеров живота, увеличение молочных желез, тошнота, рвота и т. д.

Викарные кровотечения, когда вследствие местных изменений проницаемости сосудов происходит кровотечение из неповрежденных участков кожи.

Истерические дерматозы, стигмы могут выражаться симптомами любых психических заболеваний, о которых больные имеют хотя бы какое-то представление, психогенные амнезии, тотальные или частичные, чаще кататимные.

Фиксированные страхи и истерические депрессии, как правило, неглубоки и сопровождаются ярким внешним оформлением в виде театральных поз, стонов, патетических заявлений и т. д.

Истерические галлюцинации — яркие, образные, красочные, чаще всего отражающие психогенную ситуацию в желаемом для больных виде, имеют кратковременный эпизодический характер, изредка сценopodobный, бредopodobные фантазии.

Истерические сумеречные помрачения сознания длятся минуты, часы, дни.

Сознание при этом сужено, окружающая обстановка в полном многообразии не доходит до больных, они целиком заняты своими болезненными переживаниями (испытывая при этом яркие, красочные галлюцинации и обнаруживая бредopodobные фантазии), отражающими в прямом или (чаще) в благоприятном для них свете пережитую или переживаемую психотравмирующую ситуацию, сомнамбулизма, истерических фуг, трансов, компульсий (импульсивные влечения), маний.

В период неразрешившейся психогенной ситуации синдром пуэрилизма, псевдодеменции (псевдодементный синдром), синдром Ганзера.

Ступор (обычно с выразительной позой), + мутизм (кататонический синдром - может возникать изолированно).

И. П. Павлов - слабый общий тип в соединении с художественным превалированием подкорковой деятельности над корковой, первой сигнальной системы над второй: «...истеричный субъект живет в большей или меньшей степени не рассудочной, а эмоциональной жизнью, управляется не корковой деятельностью, а подкорковой».

Истерия в конечном итоге вызывается расстройством лимбико-ретикуло-висцеральной регуляции.

Лечение: общеукрепляющее лечение — бальнеотерапия, правильный режим дня, лечебная физкультура, электросон, глюкоза с витаминами и т. д.; транквилизаторы, нейролептики, снотворные, активная психотерапия — индивидуальная и коллективная, аутогенная тренировка, наркопсихотерапия.

Прогноз в целом благоприятный, особенно при своевременном и правильном лечении.

Профилактика заключается в своевременном проведении в первую очередь психогигиенических мероприятий, в предотвращении или по возможности устранении (после выявления их характера) психотравмирующих воздействий.

5. Психастения - (греч. psyche душа - astheneia бессилие, слабость) — тип астенической психопатии с преобладанием в психическом складе личности черт тревожной мнительности.

Термин «психастения» предложил в 1903 г. П. Жане. Нем. исследователи предпочитают термин «невроз навязчивости».

П. Б. Ганнушкин, учитывая особый психический склад лиц, страдающих П., выделял так наз. психастенический характер, а С. А. Суханов — тревожно-мнительный.

Шнейдер (К. Schneider) называл таких лиц неуверенными в себе психопатами.

Проявления П. могут наблюдаться в детском возрасте. Развитие навязчивых состояний, по данным П. Жане, обычно возникает в возрасте 20 - 40 лет, но особенно часто до 30.

Этиология и патогенез

Причинами возникновения невроза являются длительные психотравмирующие ситуации, связанные с конфликтными отношениями в семье и на производстве, а также психическое, особенно интеллектуальное, переутомление и соматическая ослабленность.

Способствуют возникновению акцентированные или патологические черты личности астенического типа.

Клиническая картина: нерешительность, мнительность, боязливость, впечатлительность, конфузливость, застенчивость, стремление скрыть свои недостатки, за которые могут себя презирать, страх предполагаемых неприятностей, поэтому возникают сомнения в правильности поступков, снижение инициативы и отсутствие энергии.

Плохо приспособлены к жизни, неактивны, как правило, мечтатели и фантазеры.

Привычное дело совершается медленно из-за сомнений и самоконтроля.

Ожидание самого плохого является мучительным, поэтому могут проявлять парадоксальную, на первый взгляд, настойчивость.

Будучи чуткими и деликатными доставляют много неприятностей в связи с педантизмом и чрезмерно ревнивым соблюдением установленного распорядка жизни.

В возникновении навязчивых состояний ведущую роль могут играть психические травмы, возможны колебания, лишённые периодичности, болезненное мудрствование, навязчивый счёт, навязчивые репродукции, навязчивые сомнения, вегетативные нарушения, тики и заикания.

В ходе развития возникают:

Обсессии – навязчивые мысли

Мании - навязчивые состояния

Фобии – навязчивые страхи

Компульсии - навязчивые действия

Этиология - наследственные факторы, экзогенные вредности психические травмы (инфекции, интоксикации, соматические заболевания, травмы головного мозга), «потеря функции реального» колебания и сомнения, бесплодные и бесконечные копания («умственная жвачка»), состояние деперсонализации и дереализации.

П. Жане: заболевание, при котором высшие процессы заменяются низшими - сомнениями, страхами, навязчивыми идеями.

П. Б. Ганнушкин и С. А. Суханов (1902 г.) - «конституция навязчивых идей».

А. Г. Иванов-Смоленский (1921) - общая слабость нервной системы, замедленность простой реакции, затрудненное сосредоточение внимания, низкая работоспособность, быстрая утомляемость.

И. П. Павлов - слабые общий и мыслительный типы, слабость подкорковой деятельности, первой сигнальной системы и преобладание второй, что препятствует полноценному эмоциональному восприятию окружающей среды, делает мышление оторванным от реальной действительности.

Дифференциальная диагностика

Шизофрения

Маниакально-депрессивный психоз - депрессивная фаза с синдромом навязчивых состояний

Инволюционная меланхолия

6. Навязчивые состояния

(син. обсессии) — мысли, воспоминания, сомнения, страхи, влечения, действия, движения, возникающие независимо и вопреки желанию больного, притом непреодолимо, и отличающиеся постоянством.

Больные относятся к ним критически, понимают их болезненный характер и бессмысленность, но освободиться от них не могут.

Клиническая картина

Навязчивые страхи, или фобии, встречаются особенно часто, и притом в самой разнообразной форме. Иногда они становятся настолько сильными, что на короткое время полностью утрачивается критическое отношение к ним со стороны больного.

Количество различных фобии настолько велико, что дать их полный перечень невозможно.

К наиболее распространенным относятся следующие фобии:

Агорафобия — страх открытого пространства. Больной испытывает чувство страха перед большими пространствами, которые ему приходится переходить.

Айхмофобия, или оксифобия, — страх острых предметов. Больному кажется, что он может нанести ими ранение себе или окружающим.

Акрофобия, или гипсофобия, — страх высоты, переживаемый находящимся на высоте, балконе или лестнице высокого здания, на краю обрыва. Его преследует мысль о возможности падения с высоты; при этом возникает и головокружение.

Антропофобия, или гомилофобия, — страх толпы. Больной боится, что потеряет сознание в толпе и будет раздавлен ею.

Дисморфофобия — страх уродства. Больного мучает мысль о заметном для окружающих неправильном, уродливом развитии его тела.

Клаустрофобия — страх замкнутых, закрытых помещений. Больной боится внезапно почувствовать себя плохо, потерять сознание где-либо — в аудитории, на собрании, в театре. К этому страху близка клитрофобия, или страх духоты, душных помещений.

Мизофобия — страх загрязнения. Больному кажется, что он может испачкаться, особенно при прикосновении к чему-либо.

Мифофобия — страх сказать неправду, в связи с чем больной избегает общения с людьми.

Монофобия — страх одиночества, связанный с представлением о беспомощности одинокого человека.

Нозофобия — страх заболеть какой-нибудь тяжелой болезнью. К этому страху относятся акарофобия (страх чесотки), бактериофобия, гельминтофобия, канцерофобия, лиссофобия (страх заболеть бешенством), сифилофобия.

Сидеродромофобия — страх нарастающей скорости при езде по железным дорогам, когда больным овладевает мысль о возможности крушения.

Танатофобия — страх смерти;

Тафефобия — страх быть заживо погребенным.

Фобофобия — страх перед возможностью возникновения навязчивого состояния страха.

Фобофобия обычно наблюдается при наличии у больного различных навязчивых страхов.

Пантофобия — общий страх, как бы высшая степень страха. Больной боится всего окружающего.

Эритрофобия, или эрейтофобия - страх покраснения в обществе.

Петтофобия — страх нахождения в обществе в связи с опасением, что не удастся удержать кишечные газы, и это будет всеми замечено.

Навязчивые страхи:

баллистофобия — страх огнестрельного оружия;

бронтофобия — страх грозы;

вертигофобия — страх головокружения;

вомиитофобия — страх рвоты;

гематофобия — страх вида крови;

геронтофобия — страх встречи со стариками;

зоофобия — страх животных (человек боится встречи с животными);

кайрофобия — страх какой-либо определенной ситуации;

Фобии

кенофобия — страх пустых помещений;

кинофобия — страх собак (человек боится встречи с собаками);
 клептофобия — страх присвоения чужих вещей;
 лалофобия — страх речи у заик;
 некрофобия — страх мертвецов;
 неофобия — страх новизны, каких-либо перемен в привычной, сложившейся ситуации;
 никтофобия — страх ночной темноты;
 пиррофобия — страх огня;
 стазобазофобия — страх стояния, ходьбы;
 судорофобия — страх вспотеть в обществе и в связи с этим подвергнуться насмешкам;
 токофобия — страх родов;
 топофобия — страх определенных мест;
 урофобия — страх позыва на мочеиспускание в неподходящей обстановке.

Навязчивые опасения

Навязчивые опасения образуют основную клиническую картину невроза ожидания.

В группе навязчивых страхов выделены особо невозможности совершения какого-либо обычного жизненного или профессионального акта.

Опытный педагог, хорошо владеющий материалом, вдруг начинает бояться забыть содержание лекции, певица боится, что не споет хорошо известную мелодию, в связи с чем отказывается от публичных выступлений. Больной испытывает страх мочиться в общественной уборной в присутствии посторонних.

К этой группе страхов относится и ситофобия — страх приема пищи, страх еды. Близка к ситофобии фагофобия — страх проглатывания пищи из-за боязни подавиться.

К этой же группе принадлежит и навязчивое опасение оказаться несостоятельным в совершении полового акта, страх полового бессилия, выделяемого некоторыми исследователями в самостоятельное заболевание.

Навязчивые воспоминания

При в сознании больного мучительно вновь и вновь возникает образное воспоминание о каком-либо неприятном, порочащем его событии.

Контрастные представления и хульные мысли по своему содержанию противоположны мировоззрению больного, его этическим установкам.

Против желания возникают мысли о нанесении вреда самым близким людям, у религиозных людей — мысли циничного содержания по поводу религиозных представлений.

Навязчивые сомнения описаны Ж. Фальре и Леграном дю Соллем (Legrand du Saulle), близки к навязчивым страхам.

Навязчивые сомнения влекут за собой необходимость многократной проверки больными своих действий.

Больной постоянно испытывает сомнения в правильности и завершенности своих поступков. Уходя из дома, он сомневается в том, запер ли дверь, выключил ли отопительные приборы. Отправив письмо, сомневается в правильности написанного им адреса.

Навязчивые влечения - возникающие в сознании сильные стремления совершить какой-либо бессмысленный, опасный, непристойный поступок.

Аблутомания (ablutomania; лат. abluo, ablutum мыть + мания) — навязчивое стремление к мытью рук, гидромания (влечение броситься в воду), гомицидомания (влечение к убийству), стремление выкрикнуть в обществе бранное, нецензурное слово, обнажить половые органы.

В отличие от насильственных и импульсивных действий навязчивые влечения никогда не осуществляются.

Навязчивые действия связаны с навязчивыми сомнениями и страхами.

К навязчивым действиям относят первоначально сознательные движения, которые в дальнейшем при их частом повторении становятся привычными и в известной степени непреодолимыми, напр. навязчивое стремление грызть ногти (онихофагия).

Больной, страдающий страхом загрязнения, бесчисленное количество раз моет руки, а страдающий страхом заразиться болезнью по нескольку раз в день опрыскивает свою одежду дезинфицирующим раствором.

Навязчивые мысли

Бесплодное или болезненное мудрствование - впервые было описано Гризингером (W. Griesinger).

Бесплодное мудрствование проявляется в навязчивом стремлении вновь и вновь разрешать ненужные и даже бессмысленные вопросы: почему солнце светит, почему стол стоит на четырех ножках, почему мел белый, почему правая рука называется именно правой, а левая — левой.

Для обозначения этого Н. с. пользуются также термином «душевная, или умственная, жвачка», предложенным Леграном дю Соллем и П. Жане.

Навязчивый счет (аритмомания) выражается в навязчивом стремлении точно считать и удерживать в памяти количество пройденных шагов, домов или столбов на улицах, повстречавшихся прохожих, проезжающих автомобилей и т. д.

Некоторые больные раскладывают на слоги слова и целые фразы, причем слова в этих фразах подбирают так, чтобы в них содержалось четное или, наоборот, нечетное количество слогов.

Навязчивые репродукции, или припоминания (ономатомания), выражаются в навязчивом стремлении припоминать, например, совершенно ненужные термины, имена героев художественных произведений (описаны Ж. Шарко и В. Маньяном).

Навязчивые ритуалы особая форма защитных действий против навязчивых страхов, характеризуются признаком непреодолимости.

Так, больная со страхом смерти при ходьбе наступала только на неровные места тротуара или мостовой, а попав однажды на ровный, только что залитый асфальтом участок тротуара не могла идти дальше; другой больной обходил вокруг всех столбов, которые попадались ему на пути.

Иногда больные прибегают к защитным словесным формулам.

В отдельных случаях навязчивые ритуалы, особенно при неврозоподобной форме шизофрении, оказываются очень сложными и тогда их можно рассматривать как своего рода навязчивые церемонии.

7. Патология вегетативной нервной системы

Классификация вегетативных нарушений

I. Надсегментарные (церебральные) вегетативные нарушения

Синдром вегетативной дистонии перманентного и (или) пароксизмального характера, генерализованный и (или) локальный, проявляющийся в основном психовегетативными и нейроэндокринными синдромами.

II. Сегментарные (периферические) вегетативные нарушения

Синдром вегетативной дистонии перманентного и (или) пароксизмального характера, генерализованный и (или) локальный, проявляющийся синдромом прогрессирующей вегетативной недостаточности и вегетативно-сосудисто-трофическими расстройствами в конечностях.

Б. Вторичные

1. Компрессионные поражения (вертеброгенные, туннельные, добавочные ребра).

2. Эндокринные заболевания (сахарный диабет, гипотиреоз, гипертиреоз, гиперпаратиреоз, болезнь Аддисона и др.).

3. Системные и аутоиммунные заболевания (амилоидоз, ревматизм, склеродермия, болезнь Гийена — Барре, миастения, ревматоидный артрит).

4. Метаболические нарушения (порфирия, наследственная бета-липопротеиновая недостаточность, болезнь Фабри, криоглобулинемия).
5. Сосудистые заболевания (артерииты, артериовенозные аневризмы, сосудистые облитерации, тромбофлебиты, сосудистая недостаточность).
6. Органические заболевания ствола мозга и спинного мозга (сирингомиелия, опухоли, сосудистые заболевания).
7. Канцероматозные вегетативные невропатии.
8. Инфекционные поражения (сифилис, герпес, СПИД).

III. Сочетанные надсегментарные и сегментарные нарушения

А. Первичные

Проявляются, прежде всего, синдромом прогрессирующей вегетативной недостаточности (ПВН).

1. Идиопатическая прогрессирующая вегетативная недостаточность: (ПВН).
2. Множественная системная атрофия и ПВН.
3. Паркинсонизм и ПВН.
4. Семейная дизавтономия (Райли — Дея).

Б. Вторичные

1. Соматические заболевания, вовлекающие в процесс одновременно надсегментарные и сегментарные вегетативные системы
2. Сочетание соматических и психических (в частности, невротических) расстройств.

Вегетативные синдромы

Синдром вегетативной дистонии (СВД)

Синдром вегетативной дистонии - более общий термин - включает в себя проявление всех форм нарушения вегетативной регуляции

Предпочтительнее чем «синдромом вегетососудистой дистонии» - синдром вегетативно-висцеральной дистонии.

Многообразные системные дистонии (вегетокардиальные, вегетогастральные и т. д.).

Н. К. Боголепов термин «дистония» предложил называть «дисфункцией».

традиционными являются термины: ваготония, симпатикотония, амфотония.

Анализ СВД

- 1) характер вегетативных нарушений;
- 2) перманентность и пароксизмальность их;
- 3) поли- или моносистемный характер расстройств;
- 4) генерализованные системные и локальные нарушения;
- 5) три ведущих вегетативных синдрома внутри СВД:
 - а) психовегетативный синдром,
 - б) синдром прогрессирующей вегетативной недостаточности
 - в) вегетативно-сосудисто-трофический синдром.

Симпатикотония — бледность и сухость кожи, холодные конечности, блеск глаз и легкий экзофтальм, неустойчивая температура, склонность к тахикардии, тахипноэ, тенденция к повышению АД, запор.

Характерны большая работоспособность, инициативность, физическая выносливость и хорошая деятельность к вечеру при пониженных способностях к запоминанию и сосредоточенности, тревожность.

Снижена переносимость солнца, тепла, шума, яркого света, кофе.

Сон беспокойный.

Наблюдаются мышечная дрожь, парестезии, зябкость, неприятные ощущения в области сердца.

Ваготония

Характерны:

холодная, влажная, бледная кожа,
гипергидроз и гиперсаливация,
яркий красный дермографизм,
брадикардия,
тенденция к артериальной гипотензии,
дыхательная аритмия,
склонность к обморокам и увеличению массы тела.

Наблюдаются:

апатичность,
астения, малая выносливость,
низкая инициатива, нерешительность, боязливость,
чувствительность,
склонность к депрессии,
лучшая производственная деятельность в утренние часы.

Конституциональные особенности организации и реагирования вегетативной нервной системы;

обобщенный синдром вегетативной дистонии
особенностями личности и эмоционального реагирования.

А. Danielopolu - «гиперамфотония» или «гипоамфотония».

«ваговазальные кризы Говерса»,

«симпатические кризы Барре»

«смешанные симпатико-вагальные приступы Польцера»,

в англоязычной литературе «панические атаки», «нейроциркуляторная дистония» (НЦД).

70 лет назад в зарубежной литературе был предложен термин «нейроциркуляторная астенция».

Спустя несколько десятилетий он был перенесен на почву советской медицины, при этом несколько изменилось и его обозначение: «астения» была заменена «дистонией». Следует признать, что понятие «нейроциркуляторная дистония» оказалось живучим, и широко применяется в практике (это несомненно свидетельствует о его прагматическом потенциале). Выходят специальные монографии [Покалева Г. М., Трошин В. Д., 1983; Маколкин В. И., Аббакумов С. А., 1985]. НЦД фигурирует в классификациях болезней.

Критика: терапевты, кардиологи хотят увидеть в НЦД не синдром, а самостоятельное заболевание.

Врач, диагностировав НЦД, начинает лечить эту «болезнь», завершив необходимый в этой ситуации поиск причин, обусловивших этот синдром.

В этом и заключается практическая опасность использования термина «нейроциркуляторная дистония».

Психовегетативный синдром (ПВС)

—перманентно-пароксизмальные нарушения, обусловленные дисфункцией неспецифических систем мозга.

Синдром прогрессирующей вегетативной недостаточности

обморочные состояния в картине ортостатической гипотензии,

импотенция,

слабость,

ангидроз,

артериальная гипертензия в горизонтальном положении,

симптом «фиксированного пульса»,
похудание,
недержание мочи,
запор,
экстрапирамидные расстройства,
дизартрия,
заложенность носа,
стенокардия.

Основой синдрома является висцеральная вегетативная полиневропатия — патология периферической вегетативной системы, преимущественно иннервирующей висцеральные системы.

Вегетативно-сосудисто-трофический синдром, в прошлом обозначался как «ангиотрофоневротический» или точнее «ангиотрофопатический».

Обычно проявляется в раннем детском возрасте и характеризуется нестойкостью вегетативных параметров: быстрая смена окраски кожи, потливость, колебания ЧСС и АД, боль и дискинезии в ЖКТ, склонность к субфебрилитету, тошнота, плохая переносимость физического и умственного напряжения, метеопатичность

Н. Eppinger, а затем А. Guillaume - «инвалиды вегетативной системы», еще не больные, но склонные к усилению всех указанных проявлений при неблагоприятном воздействии внешней среды.

Нередко эти расстройства носят семейно-наследственный характер.

С возрастом указанные больные при правильном закалывающем воспитании достигают известной компенсации, хотя всю жизнь остаются вегетативно-стигматизированными.

2. СВД психофизиологической природы возникает у здоровых людей на фоне острого или хронического стресса

Эмоционально-вегетативно-эндокринные реакции на острый стресс являются нормальным физиологическим ответом организма и не могут считаться патологическими.

Патологическими являются избыточная неадекватная выраженность реакции, длительность и частота их на фоне хронического стресса, нарушение адаптационных возможностей человека, основу клинических проявлений которых составляет психовегетативный синдром.

К ним относятся периоды пубертата и климакса

В пубертатном возрасте, имеются две предпосылки к появлению вегетативных синдромов: возникновение новых эндокринно-вегетативных взаимоотношений, требующих формирования других интегративных паттернов.

Быстрая, часто акселерированная, прибавка роста, при которой создается разрыв между новыми физическими параметрами и возможностями вегетативного обеспечения.

Типичными проявлениями этого служат вегетативные нарушения на фоне мягких или выраженных эндокринных расстройств, колебания АД, ортостатические синдромы с предобморочными и обморочными состояниями, эмоциональная неустойчивость, нарушения терморегуляции.

Вегетативные процессы обострены и в период климакса, что связано с физиологическим эндокринным и эмоциональным сопровождением этого состояния.

Вегетативные расстройства носят как перманентный, так и пароксизмальный характер, а среди последних, помимо характерных приливов, чувства жара и обильной потливости, могут быть различные психовегетативные синдромы.

При многих психосоматических заболеваниях (гипертоническая, ишемическая, язвенная болезни, бронхиальная астма), а также висцеральных заболеваниях с выраженным алгическим компонентом (желчнокаменная, мочекаменная болезни, хронический панкреатит) нередко формируются психовегетативные синдромы.

При психосоматических болезнях эти нарушения являются существенным фактором патогенеза, возникают до окончательного становления описываемых заболеваний и носят на ранних этапах психофизиологический характер.

Хронические болевые синдромы, являющиеся хроническим болевым стрессом, обрастают психовегетативными нарушениями и представлены при аллергических расстройствах.

Нет отделов головного мозга, которые бы не принимали участие в вегетативной и психической регуляции.

Имеющиеся вегетативно-эндокринные нарушения часто носят субклинический характер, могут быть выявлены при специальных исследованиях и, как правило, перекрываются сенсомоторными, речевыми и психическими расстройствами.

Клиническая практика позволила выделить значение структур лимбико-ретикулярного комплекса, интегративных систем мозга, обеспечивающих целостное поведение и адекватную адаптацию.

Узловой структурой является гипоталамическая область, обеспечивающая прежде всего нейроэндокринные, мотивационные и терморегуляторные проявления.

Стволовые структуры осуществляют интеграцию функциональных состояний мозга в цикле бодрствования — сон, регуляцию сердечно-сосудистых и дыхательных функций, супраспинального контроля мышечного тонуса.

Несомненна роль и вестибуловегетативного взаимодействия

Показаны возможности участия ринэнцефальных структур в реализации психовегетативно-эндокринных симптомокомплексов; клинической моделью может служить височная мигрень; выявляется и роль межполушарной асимметрии. Показана более тесная связь правого полушария головного мозга с психо-вегетативной регуляцией.

Синдром вегетативно-сосудисто-трофических нарушений часто возникает при периферических синдромах (радикулопатии, плексопатии, нейропатии).

туннельных (капканных) симптомокомплексах, миофасциальных синдромах (вертеброгенные рефлекторные расстройства), проявляющихся мышечными резко болезненными уплотнениями, сопровождающимися как сегментарными вегетативными расстройствами, так и психовегетативными реакциями на боль.

При раздражении вегетативных сплетений позвоночных артерий (нерва Франка); заднего симпатического синдрома (шейная мигрень, синдром Барре).

Лицевые симпаталгии как результат повреждения (вовлечения) крылонебного узла (синдром Сладера) и носоресничного (синдром Шарлена).

СВД при профессиональных заболеваниях.

СВД при неврозах

СВД при психических расстройствах.

Речь идет прежде всего об аффективно-эмоционально-личностных нарушениях. различных форм эндогенной депрессии — как в виде отчетливого синдрома, так и в виде маскированных (ларвированных) форм.

Вегетативный криз (пароксизм) — приступообразное появление эмоциональных, вегетативных, когнитивных и поведенческих расстройств в относительно короткий промежуток времени.

Наиболее яркое и драматическое проявление синдрома вегетативной дистонии

Больные с ВК составляют 6% пациентов, обращающихся за первичной медицинской помощью. В популяции их распространенность колеблется от 1 до 3 %. Женщины страдают почти в 2 раза чаще.

Кризисы встречаются главным образом в возрасте от 15 до 65 лет, значительно реже бывают отклонения в ту или другую сторону. Однако наиболее частый возраст появления кризов — от 20 до 45 лет.

Длительность кризов значительно колеблется — от 20 мин до нескольких часов, а в отдельных случаях до нескольких дней.

Факторы, провоцирующие криз, условно можно разделить на 3 группы: психогенные, физиогенные и биологические

Так, для пациентов, склонных в большей степени ощущать и выражать в жалобах вегетативные сдвиги (аграваторы), характерны следующие черты личности:

- 1) озабоченность собственным телом и адекватностью физиологических функций;
- 2) выход тревоги и напряжения в телесные симптомы;
- 3) исходная тревожность;
- 4) дискомфорт в неопределенных и сложных ситуациях;
- 5) чрезмерная чувствительность к критике;
- 6) драматичность и артистизм;
- 7) склонность к формированию особенно тесных связей с окружающими;
- 8) неустойчивое мышление;
- 9) генерализованная боязливость (особенно уязвимы в отношении реальной либо фантазируемой тревоги).

В то же время минимизаторы:

оценивают себя как независимых и автономных;

внутренне содержательные личности;

имеют высокий уровень притязаний;

продуктивны;

заботятся об адекватности собственной личности на сознательном и бессознательном уровне;

тип психологической защиты - отрицание, вытеснение, изоляция;

в манере поведения жестко соотносят себя с собственным личностным стандартом;

стараются следовать выбранному пути;

интроспективно относятся к себе как к объекту;

способны проникать в собственные мотивы и поведение;

эффективно действуют при тревоге и конфликтах.

Гипервентиляционный криз - специфическая триада — усиленное дыхание, парестезии и тетания.

Как правило, приступ начинается с ощущения нехватки воздуха, затруднения дыхания, чувства кома в горле, мешающего дышать, при этом наблюдается учащенное или углубленное дыхание, что в свою очередь вызывает респираторный алкалоз и характерные для него клинические признаки:

Парестезии в руках, ногах, периоральной области,

ощущение легкости в голове,

ощущение сжатия и боли в мышцах рук и ног,

судорожные сокращения в них,

появление карпопедальных спазмов.

В гипервентиляционном кризе, как и в «типичном» вегетативно-сосудистом пароксизме, присутствуют вегетативные феномены:

тахикардия,
дискомфорт в области сердца,
головокружение,
ощущение легкости в голове,
нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта (тошнота, рвота, понос, вздутие живота, аэрофагия и т. д.),
ознобоподобный гиперкинез и полиурия.

Эмоциональные феномены

чаще всего представлены ощущением беспокойства, тревоги, страха (чаще смерти), но могут быть тоска, депрессия, раздражение, агрессия и т. д.

Таким образом, очевидно, что клиническая картина гипервентиляционного криза в сущности очень близка к картине вегетативно-сосудистого пароксизма: вероятно, это обусловлено близостью патогенетических механизмов.

Фобические приступы

спровоцированность пароксизмов конкретным фобическим стимулом и возникновение в ситуации, потенциально опасной для возникновения данной фобии.

Конверсионные кризы характеризуются тем, что в их структуре наблюдаются

Функционально-неврологические феномены:

слабость в руке, в половине тела,
онемение,
потеря чувствительности,
афония,
мутизм,
резкое ухудшение зрения вплоть до амавроза,
судороги в конечностях,
выгибание тела и т. д.

В пароксизмах подобного типа появляются болевые феномены в разных частях тела, нередко они имеют

сенестопатические элементы:
боли по типу «прокалывания»,
«жжения»,
«печёт голову»,
ощущение «переливания жидкости»,
«пробегания мурашек», спазмов и т. д.

Характерной особенностью приступов является отсутствие страха и тревоги

Симптомы, наиболее часто встречающиеся во время криза:

- 1) ощущение нехватки воздуха или затрудненного дыхания;
- 2) сильное сердцебиение или пульсация во всем теле;
- 3) потливость;
- 4) онемение или чувство «ползания мурашек» в конечностях или в лице;
- 5) ощущение «кома в горле»;
- 6) волны жара или холода;
- 7) озноб или дрожь;
- 8) ощущение слабости в руке или ноге;

- 9) неприятные ощущения в левой половине грудной клетки;
- 10) чувство головокружения, неустойчивости;
- 11) ощущение нереальности окружающего мира;
- 12) ухудшение зрения или слуха;
- 13) ощущение дурноты и предобморочного состояния или резкая слабость;
- 14) выраженный страх смерти;
- 15) судороги в руках или ногах;
- 16) неприятные ощущения в желудке или кишечнике;
- 17) ощущение внутреннего напряжения;
- 18) страх сойти с ума или совершить неконтролируемый поступок;
- 19) тошнота, рвота;
- 20) частое мочеиспускание;
- 21) потеря речи или голоса;
- 22) утрата сознания;
- 23) ощущение, что тело вытягивается, выгибается;
- 24) изменение походки;
- 25) изменение настроения (гнев, тоска, тревога, агрессия, раздражительность).

Проявления вегетативных расстройств в межкризовом периоде:

- 1) в кардиоваскулярной системе — кардиоритмические, кардиалгические, кардиосенестопатические синдромы, а также артериальная гипер- и гипотензия или амфотония;
- 2) в респираторной системе — одышка, чувство удушья, затрудненное дыхание, ощущение нехватки воздуха и т. д.;
- 3) в гастроинтестинальной системе — диспепсические расстройства (сухость во рту, тошнота, рвота, отрыжка и т. д.), абдоминальные боли, дискинетические феномены (метеоризм, урчание), запоры, понос и т. д.;
- 4) в терморегуляционной и потоотделительной системах — неинфекционный субфебрилитет, периодический озноб, диффузный или локальный гипергидроз и т. д.;
- 5) в сосудистой регуляции — дистальный акроцианоз и гипотермия сосудистые цефалгии, приливы;
- 6) в вестибулярной системе — головокружения, ощущение неустойчивости;
- 7) в мышечной системе — апоневротические цефалгии, мышечно-тонические феномены на шейном, грудном и поясничном уровне, проявляющиеся алгиями и артралгиями.

Клинические наблюдения и психометрические исследования (тесты СМЛ и Спилбергера) позволили выделить у больных ВК следующие эмоционально-психопатологические синдромы:

тревожно-фобический
тревожно-депрессивный
астено-депрессивный
истерический
ипохондрический

Максимальная степень ограничительного поведения чаще наблюдается у больных с выраженными тревожно-фобическими компонентами криза.

Было обнаружено, что именно у этой категории больных наибольшая психологическая дизадаптация.

Патогенез вегетативных кризов

Биологические

Психогенные

Биологические факторы патогенеза

Нарушение вегетативной регуляции как фактор патогенеза.

Чаще возникают на фоне симпатикотонии. Не столько симпатикотония, сколько недостаточность парасимпатической системы.

Основанием послужили факты:

- 1) нередкое возникновение кризов в период релаксации;
- 2) зарегистрированное у некоторых больных при помощи мониторинга снижение частоты пульса непосредственно перед развитием криза;
- 3) резкое нарастание ЧСС (от 66 до 100 и более в минуту);
- 4) отсутствие эффекта β -адреноблокаторов в предупреждении криза, спровоцированного введением лактата натрия;
- 5) некоторое снижение содержания адреналина и норадреналина в моче в предкризовом периоде.

Нарушение центральных норадренергических систем. Крупное норадренергическое ядро ствола мозга — locus coeruleus (LC) имеет непосредственное отношение к тревожному поведению.

Бензодиазепины эффективны в период криза

Антидепрессанты в предотвращении повторения кризов.

Роль серотонинергических механизмов подтверждается

- 1) тормозным влиянием серотонинергических нейронов на нейрональную активность тех структур мозга, которые непосредственно связаны с тревогой (LC, миндалина, гиппокамп);
- 2) влиянием ТА на обмен серотонина;
- 3) эффективностью зимелдина (СИОЗС) при лечении кризов с агорафобией.

ПЭТ в межкризовом периоде выявляет асимметричное увеличение мозгового кровотока, кровенаполнения и утилизация кислорода в правой парагиппокампальной области.

Эффективность антиконвульсантов, антелепсин (клоназепам) обладает хорошим антикризовым действием.

Психологические факторы патогенеза

Вегетативный криз может возникнуть практически у любого человека, однако для этого необходимы физические или эмоциональные перегрузки чрезвычайной силы (стихийные бедствия, катастрофы и другие угрожающие жизни ситуации); как правило, такие кризы возникают однократно у гармонических личностей с отдельными чертами сенситивности, тревожности, демонстративности, склонности к субдепрессивным состояниям.

Чаще возникают у акцентуированных пациентов

Типы личностных акцентуаций и их характеристики

Тревожно-боязливые личности.

Дистимические личности, при более резком проявлении субдепрессивные

Истероидные личности: эгоцентричность, повышенные требования к окружающим, претенциозность, склонность к драматизации обычных ситуаций, демонстративное поведение. Нередко яркая демонстративность маскируется внешней гиперконформностью.

4 типа детских психогенных ситуаций, играющих патогенную роль в формировании личностных особенностей:

1. Драматические ситуации в детстве

2. Эмоциональная депривация возможна в тех семьях, где интересы родителей сугубо связаны с работой или другими обстоятельствами вне семьи, при этом ребенок растет в условиях эмоциональной изоляции при формально сохранной семье
3. Сверхтревожное, или гиперпротективное, поведение. В этих семьях избыточная тревожность как черта родителя или родителей определяет воспитание ребенка
4. Постоянная конфликтная ситуация в семье.

Актуальные психогении, предшествующие кризам

Конфликт между интенсивностью побуждений (в том числе сексуальных) и социальными нормами, агрессией и социальными требованиями, потребностью в тесных эмоциональных связях и невозможностью их образования и т. д.

Диагноз и дифференциальный диагноз вегетативных кризов

Диагностика вегетативных кризов основывается на 3 критериях:

- 1) приступообразное возникновение и ограниченность во времени;
- 2) полисистемные вегетативные расстройства;
- 3) наличие эмоционально-аффективных синдромов.

Простая кардиалгия (ноющие, щемящие, прокалывающие боли) - у 95 % больных;

Ангиневрогические (сжимающие, давящие) боли - расстройства тонуса коронарных артерий - 25 %;

Кардиалгия вегетативного криза (приступообразные, давящие, ноющие, затяжные боли - 32 %;

Симпаталгическая кардиалгия - 19 %;

Псевдостенокардия напряжения - 20 %

Заболевания вегетативной нервной системы полиэтиологичны и полиморбны

топографическая детерминированность, на сегментарном уровне - наличие

специфических симпатических и парасимпатических реакций

на надсегментарном уровне - отсутствие детерминированности и специфичности

Сегментарно-периферические поражения

остеохондроз позвоночника → дискорефлекторный конфликт с вовлечением в процесс возвратного симпатического симувертебрального нерва Лушки

спинальный арахноидит

туннельные синдромы → сдавление постганглионарных волокон ВНС в костных или мышечных каналах

инфекции, травмы спайки органов грудной и брюшной полости → симпатическая цепочка и вегетативные сплетения

дегенеративные заболевания (синдром миелоя, при интрамедуллярных спинальных опухолях поражаются спинальные вегетативные центры → боковые рога спинного мозга, от уровня поражения которых зависит неврологическая семиотика

Общие недифференцированные симптомы поражения ВНС:

- боли,
- изменение температуры тела (местное или общее) и цвета кожи,
- неустойчивость артериального давления и частоты сердечных сокращений,
- нарушения сна, потоотделения (асимметричные) и местного дермографизма,
- ортоклиностагических проб (Превеля, Ашнера, Даниелопуло, Чермака и др.).

Пробы на вегетативное обеспечение и возмущающее вегетативное равновесие (фармакологические и физические) позволяют оценить функциональное состояние ВНС.

Информативное определение биогенных аминов, медиаторов, гормонов, оценка состояния сахарной кривой, основного обмена, показателей велоэргометрии, ЭКГ, реовазографии периферических и церебральных сосудов, тепловидения и термодермотопографии.

Симптоматология сегментарного уровня

симпаталгический болевой синдром
сосудистые нарушения местного и общего типа
трофические нарушения
висцеральные сегментарные расстройства

Симпаталгические боли - жгучий неприятный чувственный оттенок, распространенность, монотонность.

Боли усиливаются при изменениях атмосферного давления, влажности, других неблагоприятных факторов, более интенсивными становятся ночью.

Триггерная зона — наиболее выраженная область болей, при раздражении которой наблюдается их генерализация на здоровую сторону.

Сосудистые нарушения

изменения цвета кожи (побледнение, покраснение, цианоз)
асимметрия кожной температуры (похолодание, особенно дистальных отделов конечностей).

Общие сосудистые сдвиги: лабильность АД, пульса, тахикардия

Трофические нарушения

сухость кожи, гиперкератоз, ломкость ногтей, расстройство потоотделения, локальный гипертрихоз или алопеция, дегенеративные изменения в сухожилиях и суставах, образование язв. Остеопороз.

Висцеральные расстройства — в соответствии с сегментарной, симпатической иннервацией.

Симптоматология надсегментарного уровня - вовлечение в процесс гипоталамо-лимбико-ретикулярного комплекса.

Дисдинамические

лабильность артериального давления
парадоксальные клиноортостатические сдвиги
обмороки

Дизритмические

лабильность пульса
тахикардия, брадикардия
экстрасистолия
респираторный дискомфорт, учащенное дыхание типа «нервного»

Дизестезические

парестезии, дистальные дизалгезии
нарушения сна и бодрствования,
терморегуляции,
нейроэндокринные
нейротрофические.

Течение кризов:

перманентное
пароксизмальное → симпатoadреналовые, вагоинсулярные или смешанные кризы (развернутого или abortивного типа).

перманентно-пароксизмальное

При вегетативно-сосудистой дистонии (ВДС) в первую очередь, как наиболее лабильная и ранимая, страдает сердечно-сосудистая система

Клиническая картина нарушений:

сердцебиение,
боли в левой половине грудной клетки,
астения,
раздражительность,
инверсия сна,
головные боли,
головокружение,
парестезии в конечностях.

Одновременно могут быть вегетативные кожные расстройства, дискинетический синдром со стороны желудочно-кишечного тракта и нарушение терморегуляции

Объективные симптомы ВДС:

лабильность пульса (тахикардия при незначительной физической нагрузке),
тенденция к повышению (гипертонический тип) или понижению (гипотонический тип) артериального давления,
лабильность вазомоторов (стойкий красный или, наоборот, белый дермографизм, резко положительные или инверсивные ортоклиностагические пробы), холодные кисти, стопы.

Кроме того, может наблюдаться так называемый «респираторный синдром», который заключается в ощущении «дыхательного корсета», одышке, поверхностном дыхании с ограничением вдоха.

Гипертонический тип ВДС характеризуется подъемом артериального давления до 140/90 - 170/95 мм рт. ст. и нередко выражается пароксизмальной тахикардией, преобладанием симпатoadренальных реакций, а гипотонический тип вегетативно-сосудистой (или нейроциркуляторной) дистонии — снижением АД до 100/50 - 90/45 мм рт. ст. с преобладанием вагоинсулярных реакций.

Клиническую картину ВДС дополняют быстрая утомляемость, снижение работоспособности, обморочные состояния и наличие пароксизмов.

Один из основных факторов в патогенетическом механизме ВДС — это избыточное образование катехоламинов и молочной кислоты.

Накопление последней играет большую роль в кардиальном синдроме и развитии вегетативно-сосудистых пароксизмов.

Клинические симптомы заболевания многообразны

Характеризуются преобладанием субъективных проявлений над объективными.

отсутствуют органические изменения со стороны всех систем организма: висцеральной, сердечной, нервной, эндокринной и т. д.

явно определяются функциональные нарушения, особенно со стороны сердечно-сосудистой и вегетативной нервной систем, наиболее четко выраженные в период пароксизмов.

тип дистонии,

основные и дополнительные клинические синдромы,

период заболевания,

наличие или отсутствие пароксизмов.

Чтобы купировать симпатoadреналовые кризы,

назначают препараты, снижающие тонус и реактивность симпатического отдела ВНС. Можно использовать нейролептики и транквилизаторы, действующие на центральном уровне. Клиническое действие их выражается в снижении тревоги и страха, вегетативных дисфункций, расстройств засыпания. Применяют 0,5%-ный седуксен по 2 мл внутривенно, внутримышечно или внутрь по 1 табл. (5 мг) 3 раза в день, 2,5%-ный пипольфен по 2 мл внутримышечно. Аналогичным действием обладают транквилизаторы — производные бензодиазепа: диазепам, лоразепам, оксазепам, сибазон, феназепам, рудотель.

Из нейролептиков рекомендуются пропазин, мепазин, френолон.

На ганглионарном уровне симпатолитическим эффектом обладают: 1,5%-ный ганглерон по 1 мл внутримышечно, 3%-ный пахикарпин по 2 мл внутримышечно или по 0,1 г 2 раза в день, 1,5 - 2%-ный бензогексоний (гексоний) внутримышечно по 0,5 - 1 мл или по 0,25 г 2 раза в день, 5%-ный пентамин по 0,4 мл внутримышечно

На периферическом уровне симпатолитический эффект дают спазмолитические препараты: 2%-ный папаверин по 1 - 2 мл внутривенно или внутримышечно или по 0,02 - 0,04 г 2 - 3 раза в день, но-шпа по 2 мл внутримышечно или внутрь.

Используются также никошпан, никоверин, нигексин, баралгин, компламин (теоникол). Назначают также препараты адреноблокирующего действия:

Из группы α -адреноблокаторов — 1%-ный пирроксан по 2 - 3 мл подкожно или внутримышечно или по таблице (15 мг) 2 - 3 раза в день и один из бета-адреноблокаторов (анаприлин, обзидан), а также 0,05%-ный эрготамин 1 мл внутримышечно или подкожно по 10 капель 2 - 3 раза в течение недели, 0,1%-ный дигидроэрготамин по 1 мл внутримышечно или подкожно в течение недели или внутрь по 10 - 20 капель.

Показаны, кроме того, бром, валериана, настойка пустырника, оротат калия, верошпирон, панангин.

Для купирования вагоинсулярных кризов

Назначают холинолитические средства: 0,1%-ный атропин по 1 мл подкожно или по 5 - 8 капель внутрь, белладонну, амизил, апрофен.

Одновременно целесообразно применять вещества, тонизирующие симпато-адреналовую систему: кокарбоксилазу по 50 мг внутривенно или внутримышечно, витамины В1, В6, В12, алоэ внутримышечно, пантокрин по 1 мл внутримышечно или по 30 капель внутрь, настойку женьшеня, элеутерококка.

Чтобы уменьшить сопутствующие аллергические реакции, используют гистаглобулин по 2 мл подкожно раз в 3 дня, на курс 10 инъекций, глюконат или хлорид кальция внутрь или в инъекциях, 5%-ную аскорбиновую кислоту по 5 мл внутривенно, внутримышечно или внутрь по 1 мг/сут.

В случае кризов смешанного характера назначают лекарственные препараты соответственно преобладающей вегетативной дисфункции.

При ВСД по гипертоническому типу рекомендуется электрофорез 1,5 - 2,5%-ного бензогексония или ганглерона на шейные симпатические узлы; ганглерон можно вводить и синусоидальными модулированными токами.

Периферическая вегетативная недостаточность

Классификация

Классификация ПВН (Вейн А. М. и соавторы, 1991)

Первичная ПВН.

Идиопатическая (изолированная, «чистая») вегетативная недостаточность (синдром Bradbury – Egglestone (Бредбери – Игглстоуна).

ПВН плюс множественные системные атрофии (синдром Shy — Drager (Шая - Дреджера)).

ПВН плюс клинические проявления паркинсонизма.

Семейная дизавтономия (Raily – Dey (Райли – Дея)). Другие наследственные вегетативные невропатии (наследственные сенсорно-вегетативные невропатии (НСВН) и наследственные моторно-сенсорные невропатии (НМСН)).

Вторичная ПВН

Эндокринные заболевания (сахарные диабет, гипотиреоз, надпочечниковая недостаточность).

Системные и аутоиммунные заболевания (амилоидоз, склеродермия, миастения, синдром Гийена — Барре).

Метаболические нарушения (алкоголизм, порфирия, наследственная р-липопротеиновая недостаточность, уремия).

Лекарственные интоксикации (дофасодержащие препараты, альфа- и бета-адреноблокаторы, антихолинэргические препараты и др.).

Токсические поражения (винкристин, мышьяк, свинец).

Поражение вегетативных аппаратов ствола и спинного мозга (синдром бульбия, синдром миелита, опухоли спинного мозга, рассеянный склероз).

Карциноматозные поражения, паранеопластические синдромы.

Инфекционные поражения периферической ВНС (СПИД, герпес, сифилис, лепра).

Классификация ПВН (Low (1996), Mathias (2000))

Первичная ПВН.

Идиопатические хронические вегетативные невропатии.

Идиопатическая ортостатическая гипотензия (изолированная вегетативная недостаточность).

Хроническая идиопатическая вегетативная невропатия.

Хронический идиопатический ангидроз.

Синдром постуральной ортостатической тахикардии.

Вегетативная недостаточность пожилого возраста.

Острые дизиммунные вегетативные невропатии.

Острая пандизавтономия.

Острая холинергическая дизавтономия.

Острая адренергическая дизавтономия.

Наследственные вегетативные невропатии.

Семейная амилоидная невропатия.

Наследственная сенсорно-вегетативная невропатия III типа (синдром Райли-Дея).

Другие наследственные сенсорно-вегетативные невропатии.

Невропатия, связанная с недостаточностью дофамин-бета гидроксилазы.

Наследственные моторно-сенсорные невропатии I и II типов (болезнь Шарко-Мари-Тута).

Болезнь Фабри.

Вторичная ПВН.

Периферическая вегетативная недостаточность при метаболических невропатиях.

Диабетическая полиневропатия.

Полиневропатия при первичном системном амилоидозе.

Порфирийная полиневропатия.

Уремическая полиневропатия.

Алиментарная (тиамин-дефицитная) полиневропатия.

ПВН при токсических полиневропатиях.

Алкогольная полиневропатия.

Полиневропатия при лекарственных интоксикациях (винкристин, цисплатин, амиодарон).
 Полиневропатии при отравлении металлами (талием, мышьяком, ртутью).
 Полиневропатии при отравлении органическими растворителями.
 Полиневропатии при отравлении другими токсическими веществами (акриламидом и т.д.).

ПВН при идиопатических воспалительных полиневропатиях.

Острая воспалительная полиневропатия (синдром Гийена-Барре).

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (ХВДП).

ПВН при инфекционных невропатиях.

Дифтерийная полиневропатия.

Лепра.

Клещевой боррелиоз (болезнь Лайма).

ВИЧ-инфекция.

Болезнь Хагаса.

Ботулизм.

ПВН при злокачественных новообразованиях.

Паранеопластическая дизавтономия.

Подострая сенсорная нейропатия.

Энтерическая невропатия (псевдоилеус).

Миастенический синдром Итона-Ламберта.

ПВН при системных заболеваниях.

Полиневропатия при диффузных болезнях соединительной ткани (при ревматоидном артрите, СКВ, синдроме Шегрена, системной склеродермии).

Полиневропатии при воспалительных заболеваниях кишечника (болезнь Крона, язвенный колит).

ПВН при других заболеваниях.

Невропатия при хронических заболеваниях легких.

Невропатия при множественном симметричном липоматозе.

Эпидемиология

Отсутствуют точные данные по распространенности первичных форм периферической вегетативной недостаточности, но известно, что встречаются они относительно нечасто. Распространенность множественной системной атрофии составляет 1,9-4,9 случаев на 100000 населения. Среди вторичных форм лидером является ПВН при сахарном диабете. При амилоидозе в 80% случаев обнаруживается периферическая вегетативная недостаточность.

Код по МКБ

G90.0 Идиопатическая периферическая вегетативная недостаточность.

G90.1 Семейная дизавтономия (синдром Райли-Дея).

G90.3 Полисистемная дегенерация (неврогенная ортостатическая гипотензия Шая-Дрейджера).

E85.1+ Семейная амилоидная невропатия.

G60.8 Другие наследственные сенсорно-вегетативные невропатии.

G60.0 Болезнь Шарко-Мари-Тута.

G62.8 Болезнь Фабри.

G99.1* Вторичные варианты периферической вегетативной недостаточности.

Этиология и патогенез

Заболевания, при которых наблюдается периферическая вегетативная недостаточность, достаточно полно отражены в этиологической классификации периферической

вегетативной недостаточности. Ниже указаны наиболее частые и не отраженные в классификации причины ПВН.

Первичные формы ПВН, как правило, обусловлены заболеваниями с неустановленной этиологией, как то:

Хроническими медленно прогрессирующими заболеваниями, в основе которых лежит поражение периферических вегетативных структур в чистом виде («чистая» ПВН), например, синдром Бредбери – Игглстоуна, идиопатическая ортостатическая гипотензия, хронический идиопатический ангидроз, синдром постуральной ортостатической тахикардии.

Или заболеваниями с параллельной дегенерацией в других структурах нервной системы (например, при паркинсонизме или мультисистемной атрофии).

Или наблюдаются в рамках наследственных полиневропатий, когда наряду с вегетативными волокнами страдают моторные и сенсорные.

В двух первых случаях иногда применяют термин «прогрессирующая вегетативная недостаточность».

Заболевания, при которых наблюдается первичная ПВН:

Идиопатическая форма первичной ПВН (синдром Бредбери–Игглстоуна).

Идиопатическая ортостатическая гипотензия (первичная вегетативная невропатия).

Дегенеративные заболевания нервной системы (мультисистемная атрофия, болезнь Паркинсона).

Острая (подострая) пандизавтономия (аутоиммунная вегетативная невропатия (ганглиопатия)).

Наследственный сенсорно-вегетативные невропатии (в частности синдром Райли-Дея).

Наследственные моторно-сенсорные невропатии (болезнь Шарко-Мари-Тута).

Вторичная ПВН наблюдается на фоне соматического или неврологического заболевания, как то:

Эндокринные нарушения (сахарный диабет, гипотиреоз).

Иммунные расстройства (амилоидоз, системные заболевания соединительной ткани, воспалительные демиелинизирующие полиневропатии (синдром Гийена-Барре)).

Нарушения метаболизма, интоксикации и лекарственные нарушения (алкоголизм, порфирия, уремия, дефицит витамина В, прием адреноблокаторов и адренергических средств, интоксикации мышьяком, свинцом, винкристином, фосфорорганическими веществами, органическими растворителями, акриламидом).

Инфекционные заболевания (герпетические инфекции, СПИД, лепра, сифилис).

Заболевания ЦНС (некоторые поражения спинного мозга, опухоли задней черепной ямки, рассеянный склероз, сирингомиелия, энцефалопатия Вернике, гидроцефалия).

Патогенез

В патогенезе периферической вегетативной недостаточности основную роль играет вегетативная (симпатическая, парасимпатическая) денервация тех или иных органов, обусловленная органическим поражением сегментарных вегетативных структур: симпатических и парасимпатических ядер, узлов, периферических преганглионарных и постганглионарных вегетативных волокон. Например, фиксированный пульс связан с парасимпатической денервацией сердца.

Ортостатическая гипотензия обусловлена поражением боковых рогов спинного мозга и/или эфферентных симпатических вазомоторных волокон, оказывающих сосудосуживающее действие на периферические и висцеральные сосуды. При ортостатических нагрузках не происходит периферической вазоконстрикции, что приводит к падению системного АД, острой аноксии мозга и развитию обмороков.

Ортостатическая гипотензия при ПВН может быть обусловлена следующими механизмами:

Снижение венозного возврата крови к сердцу, ведущее к уменьшению объема кровообращения.

Симпатическая денервация вен нижних конечностей и брюшной полости (в связи с чем, например, кровь депонируется в венозной системе).

Поражение афферентных вегетативных волокон, нарушающее, например, барорецепторный рефлекс.

Нарушение компенсаторной тонической реакции сосудов, обеспечивающих стабильность давления крови в аорте.

Денервация почек (как следствие ночная полиурия и натрийурез с развитием гиповолемии).

Недостаточное учащение сердечных сокращений в ответ на переход из горизонтального положения в вертикальное (например, фиксированный сердечный ритм при синдроме Шая-Дрейджера или брадикардия при синдроме Морганьи-Адамса-Стокса).

В основе вторичных форм ПВН лежат частные патогенетические механизмы основного заболевания (эндокринного, метаболического, токсического, аутоиммунного, инфекционного и иного расстройства).

Клиника и осложнения

В клинической картине периферической вегетативной недостаточности наблюдаются признаки нарушения (снижения) функции вегетативной нервной системы, что проявляется сердечно-сосудистыми, дыхательными, мочеполовыми, желудочно-кишечными и некоторыми другими нарушениями, которые могут наблюдаться в различных сочетаниях патологических признаков и могут быть разной степени выраженности. Клинические проявления ПВН являются полисистемными и часто неспецифичными.

При снижении функции симпатической системы могут наблюдаться такие признаки, как: ортостатическая гипотензия, гипо- или ангидроз, эякуляторная дисфункция, птоз (опущение верхнего века, обусловленное синдромом Горнера). При ослаблении парасимпатических влияний могут наблюдаться: запоры, тошнота, задержка мочеиспускания, эректильная дисфункция.

Для первичных форм ПВН в большей степени характерны такие проявления как ортостатическая гипотензия, тахикардия в покое, гипогидроз, импотенция.

При вторичных формах ПВН в ряде случаев преобладают нарушения потоотделения, в других тахикардия в покое (при сахарном диабете) или желудочно-кишечные нарушения (при амилоидозе, порфирии).

Характерные проявления (синдромы) ПВН по системам органов

Сердечно-сосудистые нарушения

Ортостатическая (постуральная) гипотензия. Проявляется резким снижением или падением до нуля системного артериального давления при переходе из горизонтального положение в сидячее или в вертикальное положение (вставание), или при длительном стоянии, и как следствие, развитием обмороков (нередко с падением) или липотимических (предобморочных) состояний в результате острой гипоксии мозга. Для ортостатической гипотензии характерно падение систолического давления более чем на 20 мм.рт.ст и/или диастолического на 10 мм.рт.ст и более в течение 3 мин после вставания. В легких случаях ортостатической гипотензии у больного вскоре после принятия вертикального

положения (вставания) отмечаются признаки предобморочного состояния (липотимий), что проявляется ощущением дурноты, головокружением, предчувствием потери сознания, потемнением в глазах, длительностью, как правило, 3 – 4 сек.. Больной может жаловаться на общую слабость, потемнение в глазах, шум в ушах и в голове, неприятные ощущения в области эпигастрия, иногда чувство «проваливания», «уплывания почвы из под ног» и т.п. При осмотре отмечаются бледность кожных покровов, вялость, заторможенность, кратковременная постуральная неустойчивость. В более тяжелых случаях вслед за липотимией возможно развитие обморока – кратковременной утраты сознания, нередко с падением или «сползанием» на пол больного. Длительность обморока при ПВН составляет 8-10 с, иногда (при синдроме Шая - Дреджера) – несколько десятков секунд. При осмотре во время обморока отмечаются диффузная мышечная гипотония, расширение зрачков, отведение глазных яблок кверху, нитевидный пульс, низкое АД (60-50/40-30 мм рт. ст. и ниже). При длительности обморока более 10 с возможно появление судорог (так называемый судорожный обморок), гиперсаливации, упускания мочи, иногда кала, в крайне редких случаях может иметь место прикус языка. Судороги носят преимущественно тонический характер, по интенсивности могут достигать опистотонуса, сопровождаться сжатием кулаков. Зрачки резко расширены, сухожильные рефлексы угнетены. Клонические судороги отмечаются редко, они носят изолированный характер и никогда не бывают генерализованными. По окончании обморочного состояния нередко наблюдается общая слабость, потливость, головная боль или тяжесть в голове, иногда отмечается сонливость. Выраженное и длительное ортостатическое падение АД в редких случаях способно привести к летальному исходу.

Артериальная гипертензия в положении лежа (в том числе и в ночное время). Проявляется тем, что при длительном лежании днем или во время ночного сна отмечаются подъемы АД до высоких цифр (180-220/100-120 мм рт. ст.). Повышение артериального давления в данном случае, по видимому, обусловлено так называемой постденервационной гиперчувствительностью адренорецепторов гладких мышц сосудов, которая формируется при хронических денервационных процессах (закон постденервационной гиперчувствительности Canon).

Синдром постуральной ортостатической тахикардии. Характеризуется учащением сердечного ритма более чем на 30 ударов в минуту (обычно выше 120 в минуту) при вставании, без клинически значимого снижения артериального давления, и урежением сердечного ритма при возвращении в горизонтальное положение. Синдром встречается, как правило, у лиц подросткового и молодого возраста, у женщин в 5 раз чаще, чем у мужчин. Клинически проявляется головокружением, потемнением в глазах, слабостью в ногах, ощущением падения и утомлением при вставании. Также при переходе в вертикальное положение возможно появление сердцебиения, потливости, болей в животе или в области сердца, ознобоподобного дрожания, тревоги и чувства затруднения дыхания. Синдром постуральной ортостатической тахикардии, как правило, является доброкачественным состоянием, которое нередко разрешается самопроизвольно.

Тахикардия в покое или «фиксированный пульс» (пульс частотой около 90-100 уд/мин в покое, не зависящий от ЧСС, нагрузки, положения тела). Название «фиксированный пульс» синдром получил из-за сниженной вариативности ритма сердца, при этом различные нагрузки (вставание, ходьба, подъем по лестнице) не сопровождаются адекватным изменением частоты сердечных сокращений, при четкой тенденции к тахикардии в покое, что обусловлено парасимпатической недостаточностью вследствие поражения эфферентных (двигательных) кардиальных ветвей блуждающего нерва.

Безболевая ишемия и безболевой инфаркт миокарда. Оба синдрома обусловлены поражением афферентных (чувствительных) висцеральных нервов, идущих от сердечной мышцы. Например, у больных сахарным диабетом около 30% инфарктов миокарда протекает без боли, что является одной из причин внезапной смерти при диабете.

Дыхательные нарушения

Нарушения в системе дыхания могут проявляться:

«Кардиореспираторными арестами» - кратковременными остановками дыхания и сердечной деятельности, например, при сахарном диабете, что как правило, наблюдается при тяжелых бронхопневмониях и во время общего наркоза.

Апноэ во сне. Нередко наблюдается при ПВН, в частности при сахарном диабете, синдроме Шая-Дреджера.

Непроизвольными приступами удушья (стридор, «кластерное» дыхание).

Нарушения дыхания достаточно выраженной степени, когда нарушаются кардиоваскулярные рефлексy, могут быть причиной внезапной смерти, в частности, при сахарном диабете.

Желудочно-кишечные расстройства

Нарушения функции желудочно-кишечного тракта проявляются такими патологическими состояниями, как:

Дискинезия пищевода.

Дискинезия или парез желудка.

Пилороспазм.

Дискинезия кишечника (поносы).

Парез кишечника (запоры).

Холецистопатия.

Аноректальная дисфункция.

Желудочно-кишечные расстройства при ПВН обусловлены поражением как симпатических, так и парасимпатических путей и проявляются нарушением моторики желудочно-кишечного тракта и секреции гастроинтестинальных гормонов. Симптоматика, как правило, неспецифична и непостоянна. Например, парез желудка проявляется тошнотой, рвотой, чувством «переполненного» желудка после еды, анорексией и обусловлен поражением двигательных желудочных ветвей блуждающего нерва. Наличие и выраженность запоров и диареи при ПВН зависит от степени нарушения парасимпатической и симпатической иннервации кишечника. Запоры и диарея могут продолжаться от нескольких часов до нескольких дней и перемежаться с периодами нормальной работы кишечника.

Мочеполовые нарушения

Нарушения мочеиспускания и половых функций при ПВН могут проявляться такими признаками, как:

Учащенное мочеиспускание.

Необходимостью натуживаться в начале мочеиспускания.

Слабость струи.

Выделение мочи по каплям после основного мочеиспускания.

Ощущение неполного опорожнения мочевого пузыря.

Ночная полиурия.

Ослабление позыва на мочеиспускание и неполном опорожнении мочевого пузыря.

Недержание мочи.

Импотенция.

Нарушение эрекции (снижение) или эякуляции (ретроградная эякуляция).

Нарушение lubricации.

Анестезия клитора.

Нарушения мочеиспускания при ПВН обусловлены нарушением парасимпатической иннервации детрузора и симпатических волокон, идущих к внутреннему сфинктеру. Чаще всего эти нарушения проявляются картиной атонии мочевого пузыря, для которой характерно:

Натуживание при мочеиспускании.

Большие перерывы между актами мочеиспускания.

Выделение мочи из переполненного мочевого пузыря.

Чувство неполного опорожнения мочевого пузыря.

Присоединение вторичной инфекции мочевых путей.

Импотенция при ПВН обусловлена поражением парасимпатических нервов кавернозных и спонгиозных тел. До 90% случаев первичных формах ПВН сопровождаются импотенцией, а при сахарном диабете она наблюдается у 50 % пациентов.

Нарушения потоотделения

Нарушения потоотделения при ПВН могут проявляться такими признаками, как:

Гипогидроз или ангидроз.

Региональный гипергидроз (в области лица, конечностей).

Ночной гипергидроз.

Одним из характерных проявлений ПВН является гипо- или ангидроз (т.е. сниженное потоотделение или его отсутствие). Сниженное потоотделение на конечностях и туловище является результатом поражения эфферентных судомоторных структур симпатической нервной системы, таких как боковые рога спинного мозга, вегетативные ганглии симпатической цепочки, пре- и постганглионарные симпатические волокна. Распространенность нарушений потоотделения (локальное, диффузное, проксимальное, симметричное и др.) определяется механизмами основного заболевания.

Нарушения слезоотделения

Нарушения слезоотделения могут приводить к ксерофтальмии (или алакримии) – сухости глаз.

Нарушение слюноотделения

Нарушения слюноотделения может проявляться ксеростомией (сухостью полости рта).

Вазомоторные нарушения

Вазомоторные расстройства могут проявляться такими признаками, как вазоконстрикция, вазодилатация, периферические отеки.

Зрительные нарушения

Зрительные и зрачковые нарушения при ПВН могут проявляться такими признаками, как: Развитие миоза (сужения зрачков).

Нарушение зрительной адаптации зрачков в темноте и, как следствие, снижение сумеречного зрения.

Развитие симптома Аргайла-Робертсона (снижение реакции зрачков на свет при сохранной реакции на аккомодацию и конвергенцию).

Нарушение зрения в сумерках при ПВН связано с нарушением иннервации зрачка, что приводит к его недостаточному расширению в условиях слабого освещения и нарушает зрительное восприятие. Обычно зрачковые расстройства при ПВН не достигают выраженной степени, и длительное время не замечаются больными.

Некоторые формы первичной периферической вегетативной недостаточности

К формам первичной ПВН относят такие синдромы, как:

Идиопатическая («чистая») вегетативная недостаточность.

Идиопатическая ортостатическая гипотензия.

Аутоиммунная вегетативная невропатия (острая пандизавтономия).

Синдром постуральной ортостатической тахикардии.

Семейная дизавтономия (Райли – Дея).

Синдром Шая-Дреджера (множественная системная атрофия (МСА) с преобладанием проявлений периферической вегетативной недостаточности).

Некоторые другие патологические состояния.

При клинической оценке эти синдромы порою бывает трудно дифференцировать между собой, особенно на ранней стадии заболевания, что приводит к некоторой путанице в номенклатуре первичных синдромов.

Термин ««чистая» вегетативная недостаточность» включает в себя расстройства вегетативных функций не связанные с центральной нервной системой. Идиопатическая ортостатическая гипотензия (иногда обозначаемая как синдром Бредбери-Игглстоуна) попадает в категорию синдромов «чистой» вегетативной недостаточности.

Хотя для больных с первичными вегетативными синдромами характерна общность в первую очередь вегетативных расстройств, таких как ортостатическая гипотензия, сегодня очевидно, что в основе синдромов лежат разные заболевания. Пациенты с клинической картиной «чистой» вегетативной недостаточности могут быть больны аутоиммунной вегетативной невропатией, тогда как у других может быть выявлен паркинсонизм или множественные системные атрофии.

Морфологическим субстратом первичных форм ПВН являются дегенеративные изменения в структурах мозга, относящихся к сегментарным и стволовым вегетативным (адренергическим) и двигательным системам (черная субстанция, бледный шар, боковые рога спинного мозга, вегетативные ганглии и др.). В зависимости от распространенности патологического процесса в мозге могут развиваться сопутствующие неврологические синдромы (паркинсонизм, реже мозжечковый синдром, амиотрофии, миоклонии и другие симптомы)

Идиопатическая («чистая») вегетативная недостаточность

Идиопатическая («чистая») вегетативная недостаточность – заболевание нервной системы неизвестной этиологии, ведущим проявлением которого служит ортостатическая гипотензия. Заболевание впервые описанно S. Bradbury, C. Egglestone в 1925 г. В основе синдрома лежит прогрессирующая вегетативная недостаточность, связанная с поражением преганглионарных нейронов боковых рогов спинного мозга и снижением тонуса симпатической иннервации.

Клинически для чистой вегетативной недостаточности характерны следующие признаки: Ортостатическая гипотензия, сопровождающаяся неадекватно малым увеличением частоты сердечных сокращений при вставании больного.

Гастропарез является характерным синдромом и проявляется тошнотой и запорами. Может наблюдаться вздутие и дискомфорт при пальпации живота. Также может быть диарея с недержанием кала или без него.

Нередко встречается атония мочевого пузыря с затрудненным мочеиспусканием и остаточной мочой 100 мл и более.

У мужчин часто встречается нарушение эрекции или эякуляции.

Сниженное потоотделение проявляется при физических и тепловых нагрузках. Также у больных может быть необычно теплая и/или сухая кожа.

Могут наблюдаться глазные нарушения. При неврологическом осмотре возможно выявление птоза, анизокории, синдрома Горнера.

Аутоиммунная вегетативная невропатия (острая пандизавтономия)

Синонимы – аутоиммунная вегетативная ганглиопатия, острая панавтономная невропатия. При острой пандизавтономии селективно страдает как симпатическая, так и парасимпатическая нервная система, пре- или постганглионарные ее отделы.. Наиболее вероятна иммунологическая природа заболевания, нередко начинающегося после вирусных инфекций. В некоторых случаях выявляется связь с инфекцией вирусом Эпштейна-Барр. У больных выявляются антитела к ацетилхолиновым рецепторам вегетативных ганглиев (AChR), которые определяются в двух третях случаев подострого течения синдрома и в одной трети хронических случаев.

Аутоиммунная вегетативная невропатия может развиваться в рамках иммунноопосредованных невропатий, таких как острая воспалительная демиелинизирующая невропатия (синдром Гийена-Барре) или хроническая воспалительная демиелинизирующая невропатия.

Симптоматика аутоиммунной вегетативной невропатии схожа с той, что наблюдается при идиопатической («чистой») вегетативной невропатии. В дополнение к ней могут выявляться сухость глаз и полости рта, нарушения чувствительности, в том числе болезненные дизестезии, боли, снижение или утрата глубоких сухожильных рефлексов.

Синдром постуральной ортостатической тахикардии

Синдром постуральной ортостатической тахикардии (СПОТ) представляет собой относительно доброкачественное нарушение симпатической иннервации, первично поражающий молодых женщин. Причины синдрома вероятно гетерогенные. СПОТ характеризуется учащением сердечного ритма более чем на 30 ударов в минуту (обычно выше 120 в минуту) при вставании, без клинически значимого снижения артериального давления, и урежением сердечного ритма при возвращении в горизонтальное положение. Синдром встречается, как правило, у лиц подросткового и молодого возраста, у женщин в 5 раз чаще, чем у мужчин.

Клинически проявляется появлением при вставании таких признаков, как:

Головокружение.

Потемнение в глазах.

Слабость в ногах и утомление.

Ощущение падения.

Могут наблюдаться обмороки, но они не являются характерными.

Также при переходе в вертикальное положение возможно появление сердцебиения, потливости, болей в животе или в области сердца, ознобоподобного дрожания, тревоги и чувства затруднения дыхания.

Синдром постуральной ортостатической тахикардии, как правило, является доброкачественным состоянием, которое нередко разрешается самопроизвольно.

Множественная системная атрофия (синдром Шая-Дреджера)

Множественная системная атрофия (МСА или мультисистемная атрофия) представляет собой прогрессирующее дегенеративное заболевание с началом во взрослом возрасте (дебют приходится на 4-е десятилетие жизни), и характеризуется сочетанием периферической вегетативной недостаточности, паркинсонизма, мозжечковой атаксии, пирамидных знаков. К основным клиническим формам МСА относят синдром Шая-Дреджера, стриатонигральную дегенерацию, оливопонтocerebellарную атрофию. Некоторые современные классификации разделяют МСА на паркинсонический и мозжечковый вариант, без выделения иных клинических форм.

Для синдрома Шая-Дреджера характерно начало с прогрессирующей ПВН, к которой впоследствии присоединяются другие неврологические симптомы. Патоморфологически при синдроме Шая-Дреджера отмечается снижение численности нейронов черной субстанции и других базальных ядер, а также серого вещества спинного мозга (на 60-80%), клеток коры больших полушарий.

Для заболевания характерно:

Дебют в среднем или пожилом возрасте, у мужчин в 2 раза чаще, чем у женщин.

Первоначально развивается ортостатическая гипотензия, для которой характерно отсутствие рефлекторного учащения пульса, гипогидроз. На начальном этапе отсутствуют клинические или диагностические маркеры, которые могли бы выявить группу больных с дальнейшим развитием признаков МСА от больных с иными причинами ортостатической гипотензии.

Спустя несколько месяцев или лет присоединяются такие неврологические признаки, как:

Гипокинезия.

Мышечная ригидность.

Тремор.

Атрофия мышц.

Парезы наружных мышц глаза.

Фасцикуляции.

Атрофия радужки.

Гипо- или ангидроз.

Импотенция.

Недержание мочи.

Пирамидные знаки.

Наблюдается прогрессирование симптоматики. Смерть может наступить через год от начала заболевания, и не позднее чем через несколько лет.

Семейная дизавтономия (синдром Райли – Дея)

Семейная дизавтономия представляет собой редкое наследственное заболевание, почти во всех случаях возникающее у евреев – выходцев из Восточной Европы. В основе патогенеза, вероятно, лежит нарушение синтеза норадреналина – одного из медиаторов симпатической нервной системы.

Начало заболевания в младенческом возрасте. Заболевание проявляется следующими признаками:

Нарушения глотания, что вызывает трудности при кормлении ребенка.

Отсутствие слезотечения во время плача.

Ортостатическая гипотензия.

Патологическая потливость (гипергидроз).

Атаксия.

Дизартрия.

Отсутствие или снижение болевой чувствительности.

Эмоциональная лабильность.

Нарушения терморегуляции.

Выпадения сухожильных рефлексов.

Рвота.

Частые бронхопневмонии.

Замедленный рост.

Диагностика

Основные положения

Отсутствуют диагностические процедуры и исследования специфичные для периферической вегетативной недостаточности.

Периферическая вегетативная недостаточность является синдромом с разнообразными причинами. Для уточнения диагноза может понадобиться исключение всех других возможных причин имеющих клинических симптомов, для чего могут быть использованы дополнительные методы исследования.

При выявлении одного или нескольких характерных для ПВН признаков, некоторые их особенности, характерные для ПВН, могут быть полезны при диагностике:

При наличии у больного обмороков, характерным для синкопальных состояний при ПВН является наличие гипо- и ангидроза и отсутствие вагальной реакции замедления ритма сердца во время приступа.

Выявление ортостатической гипотензии наряду с гипогидрозом, тахикардией в покое, желудочно-кишечными расстройствами, нарушением мочеиспускания делает диагноз ПВН более вероятным.

Запоры и диарея могут наблюдаться в виде приступов от нескольких часов до нескольких дней, что характерно для ПВН. Между приступами функция кишечника бывает нормальной.

Выявление в анамнезе у больного безболевого инфаркта миокарда должно навести на мысли о ПВН.

Для дифференциальной диагностики периферического и центрального поражения вегетативной нервной системы применяется определение уровня содержания норадреналина (НА) в плазме крови. У здорового человека в положении лежа показатель НА плазмы держится на постоянном уровне (110 - 410 пг/мл \times 5,91 или 650 - 2423 пмоль/л) и резко возрастает при переходе в вертикальное положение (123- 700 пг/мл \times 5,91 или 739 - 4137 пмоль/л). При центральных поражениях вегетативной нервной системы имеется определенный уровень НА в плазме (нормальный или повышенный), который при переходе в вертикальное положение не меняется. При периферических поражениях (постганглионарный симпатический нейрон) уровень НА в положении лежа резко снижен и не повышается при ортостатической пробе. Концентрацию НА плазмы можно использовать как индекс симпатической нервной активности.

Диагноз ПВН в значительной степени является диагнозом исключения. При подозрении на ПВН необходимо дифференцировать первичные формы от вторичных.

Для первичных форм ПВН в большей степени характерны такие проявления как ортостатическая гипотензия, тахикардия в покое, гипогидроз, импотенция.

При вторичных формах ПВН в ряде случаев преобладают нарушения потоотделения, в других тахикардия в покое (при сахарном диабете) или желудочно-кишечные нарушения (при амилоидозе, порфирии). При вторичных формах нередко уже в анамнезе выявляются соматические или неврологические заболевания, которые могут сопровождаться ПВН.

Диагностика вторичных форм вегетативной недостаточности предполагает выявление основного заболевания.

Характер начала ПВН может дать дополнительную подсказку при диагностике:

Острое развитие симптомов ПВН в отсутствие иных неврологических нарушений или при наличии возможных жалоб на слабость или онемение в конечностях требует исключения острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатии (синдрома Гийена-Барре).

Подострое начало в отсутствие иных неврологических или системных нарушений требует исключения аутоиммунной вегетативной невропатии. С этой целью при возможности необходимо определить наличие в крови антител к ацетилхолиновым рецепторам вегетативных ганглиев (AChR).

В случае хронического начала ПВН необходимо попытаться выявить иную неврологическую симптоматику, в частности для исключения паркинсонизма и мультисистемной атрофии (МСА). Отсутствуют специфические исследования, которые могут подтвердить эти два диагноза.

Положительный семейный анамнез вегетативных расстройств с началом в первые декады жизни может навести на мысль о врожденной сенсорной или вегетативной невропатии.

Необходимо учитывать, что употребление лекарственных препаратов или токсических веществ может явиться причиной генерализованной или органоспецифичной вегетативной дисфункции. Химические агенты могут оказывать следующие влияния на вегетативные функции:

Усиление симпатических эффектов может быть следствием употребления амфетаминов, кокаина, трициклических антидепрессантов, ингибиторов МАО и бета-адреномиметиков.

Ослабления симпатической активности может наблюдаться при употреблении клонидина, метилдопы, резерпина, барбитуратов, альфа- и бета-адреноблокаторов.

Усиление парасимпатической активности может наблюдаться при употреблении холиномиметиков (таких, как пилокарпин, бетанехол), или ингибиторов холинэстеразы (пиридостигмин), или фосфорорганических пестицидов.

Ослабление парасимпатической активности может наблюдаться при употреблении антидепрессантов, фенотиазинов, антихолинэргических препаратов, ботулотоксина.

В случае подозрения на вторичную пандисавтономию (аутоиммунную вегетативную невропатию) проводят следующие лабораторные исследования:

При подозрении на сахарный диабет определяют сахар в крови и суточной моче, толерантность к глюкозе, С-пептид.

Пациентов, у которых аутоиммунная вегетативная невропатия сочетается с когнитивными расстройствами и сенсорной невропатией, необходимо обследовать на наличие антинейрональных антител первого типа (ANNA-1) в сыворотке крови, для исключения паранеопластической невропатии.

В некоторых случаях синдром Итона-Ламберта (миастенический синдром с нарушением пресинаптической передачи) ассоциируется с острой или подострой периферической вегетативной недостаточностью, причем в половине таких случаев выявляются опухоли (в 80% мелкоклоточный рак легкого). При подозрении на синдром Итона-Ламберта определяют антитела к потенциалозависимым кальциевым каналам.

В некоторых случаях ботулизм может сопровождаться выраженными симптомами ПВН. Для диагностики ботулизма определяют наличие ботулотоксина в крови, рвотных массах, промывных водах желудка, испражнениях.

При подозрении на семейную амилоидную невропатию или полиневропатию при первичном системном амилоидозе проводят определение белка Бенс-Джонса в моче, а также иммуноэлектрофорез белков сыворотки крови и мочи, при котором у 85% пациентов с первичным и вторичным амилоидозом выявляются моноклональные иммуноглобулины.

При подозрении на ПВН, ассоциированную с сифилисом или СПИДом, проводят обследования на антитела к *Treponema pallidum* (IgM и IgG) или вирусу иммунодефицита человека 1, 2 соответственно.

Для диагностики порфирийной полиневропатии (наблюдаемой при печеночной порфирии) проводят определение содержания уропорфиринов, в том числе в суточной моче (в частности тесты Уотсона-Шварца или Хоша), и определение активности порфобилиногендезаминазы в эритроцитах.

Для диагностики ПВН в рамках полиневропатии при диффузных болезнях соединительной ткани (при ревматоидном артрите, СКВ, синдроме Шегрена, системной склеродермии) определяют СОЭ, С - реактивный белок, ревматоидный фактор, антинуклеарные антитела (АНА), а также проводят иные исследования в зависимости от клинической ситуации.

Кардиоваскулярные диагностические пробы - батарея тестов Ивинга (Ewing)

При обследовании больных с ПВН используют кардиоваскулярные пробы.

Ортостатическая проба. Измеряют артериальное давление в положении лежа (лежать не менее 15 мин) и после вставания. Вычисляют разницу систолического АД в положении лежа и на 3-й минуте после вставания. Ортостатическая гипотензия диагностируется при падении систолического давления более чем на 20 мм.рт.ст и/или диастолического на 10 мм.рт.ст и более в течение 3 мин после вставания. Иная трактовка результатов пробы (А.М. Вейн, 2003): падение систолического АД не более чем на 10 мм.рт.ст. — нормальная реакция, свидетельствующая об интактности эфферентных вазоконстрикторных волокон; падение на 11 – 29 мм.рт.ст. — пограничная реакция; падение на 30 мм.рт.ст. и более — патологическая реакция, свидетельствующая об эфферентной симпатической недостаточности.

При диагностике фиксированного пульса определяют изменение пульса при глубоком дыхании, пробе Вальсальвы (натуживании), изометрической нагрузке (нагрузке без движения), изменении положения тела.

Определение изменений АД при изометрической нагрузке. С помощью динамометра определяют максимальную силу в одной руке. Затем в течение 3 мин пациент сжимает динамометр с силой, составляющей 30% от максимальной. Вычисляют разницу диастолического АД на 3-й минуте сжатия динамометра и перед выполнением нагрузки, в покое. Повышение диастолического АД более чем на 16 мм.рт.ст. — нормальная реакция; повышение на 10–15 мм.рт.ст. — пограничная реакция; повышение менее чем на 10 мм.рт.ст. — патологическая реакция, свидетельствующая об эфферентной симпатической недостаточности.

Изменение частоты сердечных сокращений при вставании. У здоровых людей ЧСС при вставании возрастает быстро (максимальная цифра отмечается после 15-го удара сердечного сокращения) и затем снижается после 30-го удара. Отношение между интервалом R—R на 15-м ударе и интервалом R—R на 30-м ударе обозначается как «отношение 30:15», или коэффициент «30:15». В норме он равен 1,04 и более; 1,01-1,03 — пограничный результат; 1,00 — недостаточность вагальных влияний на сердце.

Изменение ЧСС при глубоком, медленном дыхании — 6 раз в 1 мин. Определение отношений максимально удлиненного кардиоинтервала R—R во время выдоха к максимально укороченному интервалу R—R во время вдоха. У здоровых людей за счет синусовой аритмии, обусловленной влиянием вагуса, это отношение всегда больше 1,21. Показатели 1,11-1,20 являются пограничными. При уменьшении синусовой аритмии, т. е. при недостаточности вагуса, указанный показатель будет не выше 1,10.

Изменение ЧСС при пробе Вальсальвы. Рассчитывают коэффициент Вальсальвы. Дыхание производится в мундштук, соединенный с манометром; давление поддерживается на уровне 40 мм.рт.ст. в течение 15 с. Одновременно регистрируют ЧСС при помощи ЭКГ. Вычисление коэффициента Вальсальвы: отношение удлиненного интервала R—R в первые 20 с после пробы к укороченному интервалу R—R во время пробы. В норме он равен 1,21 и более; пограничные результаты 1,11-1,20; коэффициент 1,10 и ниже свидетельствует о нарушении парасимпатической регуляции ритма сердца. Физиологически во время пробы в момент напряжения появляется тахикардия и вазоконстрикция, после которых происходит скачок АД и позже наступает брадикардия.

Анализ вариабельности сердечного ритма (спектральный анализ ритма сердца)

Анализ вариабельности сердечного ритма представляет собой современный инструментальный метод, который позволяют дать интегративную количественную оценку вегетативной функции в различных функциональных состояниях. Методика

основана на оценке изменчивости длительности последовательных кардиоциклов на выбранном промежутке времени, что достигается измерением R-R интервалов между последовательными QRS комплексами нормального синусового ритма ЭКГ (так называемые NN-интервалы) с последующим компьютерным анализом полученных данных различными математическими методами. Как правило, спектральный анализ сердечного ритма не используется в повседневной практике при диагностике ПВН.

Нейровизуализация

Методы нейровизуализации, в первую очередь МРТ, важны при диагностике мультисистемной атрофии, а также при дифференциальной диагностике ПВН в рамках таких заболеваний как сирингобульбия, сирингомиелия, опухоли спинного мозга, рассеянный склероз, а также при карциноматозных поражениях, паранеопластических синдромах.

При «чистой» вегетативной недостаточности, аутоиммунной вегетативной невропатии или синдроме постуральной ортостатической тахикардии МРТ не выявляет патологических находок.

Электромиография

Электромиографическое исследование является важным методом количественной оценки сосуществующей моторной невропатии или нейромышечного заболевания.

Дифференциальный диагноз.

Эпилептические приступы.

Ортостатическая гипотензия не связанная с ПВН.

Синдром гиперсенситивности каротидного синуса.

Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (синдром Гийена-Барре).

Нервно-мышечные заболевания.

Передозировка лекарственных препаратов (гипотензивные средства, антидепрессанты, препараты леводопы, антагонисты дофамина, диуретики, вазодилататоры, фенотиазины, ингибиторы МАО).

Сердечнососудистые заболевания (кардиомиопатии, миокардит, аортальный стеноз, пролапс митрального клапана).

Эндокринные заболевания (болезнь Аддисона, несахарный диабет, феохромоцитома).

Электролитные нарушения.

Лечение

Лечение при вегетативной недостаточности симптоматическое и проводится в дополнение к терапии основного заболевания. Лечение многих проявлений ПВН еще недостаточно разработано.

Терапия ортостатической гипотензии

При лечении ортостатической гипотензии учитывают два подхода – принцип ограничения объема, который может быть занят кровью при принятии вертикального положения, и принцип увеличения массы крови, которая заполняет этот объем. Как правило, используют комплексный подход.

При терапии необходимо ориентироваться не столько на абсолютные цифры АД, сколько на функциональные возможности пациента (например, длительность стояния или сидения, выполнения какой либо работы). Целевым АД при лечении ортостатической гипотензии является АД в положении лежа в пределах 180/100-140/90 мм.рт.ст. При этом необходимо следить за тем, чтобы АД не повышалось более 170-180/100 мм.рт.ст, особенно при назначении лекарственной терапии.

Комплекс нелекарственных мероприятий:

При необходимости поднять АД можно принять 200–400 мл жидкости и/или выпить 1–2 чашки кофе, чая.

Необходимо избегать натуживания, резкого изменения положения тела, перегревания, приема алкоголя, длительного лежания, выраженных физических нагрузок (особенно изометрических).

При необходимости длительного стояния или сидения менять позу, перекрещивать ноги, присаживаться на корточки, закидывать одну ногу на другую.

По возможности необходимо отменить или уменьшить дозу препаратов, снижающих АД.

Увеличить потребление соли до 4–10 г/сут и воды до 2–3 литров в сутки.

Осуществлять дробный прием пищи, избегая высокоуглеводистых продуктов.

Спать с приподнятой головой (на 10–30 градусов).

Применяют тугое бинтование нижних конечностей, тазового пояса и живота.

Применяют специальные тугие эластические чулки, а также используют специальные костюмы, оказывающие внешнее давление, аналогичные S-костюмам летчиков.

Фармакологическая коррекция артериальной гипотензии проводится в случае недостаточности нелекарственных средств.

С целью повышения АД иногда достаточно приема кофеина 250 мг утром.

Может быть назначен флудрокортизон (флоринеф, кортинеф) в начале 0,05 мг на ночь, с повышением дозы каждые 2 недели (обычно до 0,1–0,4 мг в сутки в два приема, иногда до 1 мг в сутки).

Также возможно применение симпатомиметиков:

Эфедрин 12,5–25 мг в сутки или

Мидодрин (гутрон) 2,5 мг два раза в сутки (до 15–20 мг в сутки в 2–3 приема), максимальная доза 40 мг в сутки или.

Метилфенидат (риталин) 5–10 мг 3 раза в день за 15–30 мин до еды, последний прием не позже 18.00 или.

Фенилпропаноламин (пропагест) 12,5–25,0 мг 3 раза в день, увеличивая при необходимости до 50–75 мг/сут или.

Дигидроэрготамин 2,5–10 мг 2–3 раза в сутки.

С целью длительной терапии артериальной гипотензии может быть назначен амезиния метилсульфат (Регултон) по 10 мг 1–3 раза в день.

В ряде случаев эффективны НПВС (индометацин, ибупрофен в обычных дозировках), особенно в случаях, когда гипотензия провоцируется приемом пищи.

Иногда эффективны пропранолол (10–40 мг 2–4 раза в сутки), или пиндолол 2,5–5 мг 2–3 раза в сутки, которые назначаются с целью уменьшения и предупреждения периферической вазодилатации.

Возможно назначение препаратов антидиуретического гормона, таких как десмопрессин (минирин) 100–400 мкг внутрь или 10–40 мкг интраназально на ночь.

Назначение эпоэтина бета (Рекормон, Эпостин, Эритропоэтин) в дозе 50 МЕ/кг в/в или п/к 1–2 раза в неделю может быть эффективным у больных с ортостатической гипотензией сочетающейся с анемией, в частности, при сахарном диабете.

Синдром постуральной ортостатической тахикардии

Терапию синдрома постуральной ортостатической тахикардии можно проводить низкими дозами бета-адреноблокаторов, таких как пропранолол 10 – 60 мг 1–2 раза в сутки, при отсутствии побочных эффектов или их нормальной переносимости.

Терапия нарушений мочеиспускания

При учащенном ночном мочеиспускании используют препараты антидиуретического гормона, например десмопрессин (минирин) 100–400 мкг внутрь или 10–40 мкг интраназально на ночь. Также применяется тренировка мышц тазового дна (произвольное напряжение мышц в течение 30 секунд до 10–15 раз в течение дня) и мочевого пузыря, электростимуляция мочевого пузыря.

При недержании мочи и учащенном мочеиспускании возможно назначение миотропных спазмолитиков, например м-холинолитика оксибутина (Дриптан, Новитропан, Цистрин) по 5 мг (1 табл.) 2–3 раза в день (не более 4 раз).

При затрудненном опорожнении мочевого пузыря назначают холинэргические препараты (карбахолин, ацеклидин, прозерин, нейромидин), церукал, препараты метилдофы, в обычных дозировках. Также проводят электростимуляцию мочевого пузыря.

Для расслабления внутреннего сфинктера мочевого пузыря применяют альфа-1-адреноблокаторы:

Празозин. Начинают с 0,5 мг 3 раза в день первую неделю, 2 мг два раза в день вторую неделю, 1 мг три раза в день третью неделю, при необходимости до 6 мг 2- раза в день или.

Альфүзозин (максимально до 5 мг на ночь) или.

Тамсулозин (максимально до 0,4 мг на ночь) или.

Доксазозин (до 8 мг на ночь) или.

Теразозин (до 5 мг на ночь).

Для расслабления наружного сфинктера мочевого пузыря назначают баклофен, тизанидин, миорелаксанты в обычных дозах.

Терапия пареза желудка и кишечника

Рекомендуется частый и малыми порциями прием пищи.

Рекомендуют употребление легкоусвояемой пищи (с низким содержанием жиров, клетчатки).

Из фармпрепаратов назначают:

Церукал 5–20 мг три раза в день за 30 мин до еды или.

Мотилиум 10 мг 4 раза в сутки или

Координакс 5–10 мг три раза в сутки или

Антихолинэстеразные препараты, такие, как пиридостигмина бромид (Местинон, Калимин) внутрь в дозе 60 – 960 мг 1-3 раза в день или

Псиллиум (метамуцил) 1-2 чайные ложки в 200 мл воды внутрь 1-3 раза в сутки или

Метилцеллюлоза 1,0-1,5 г внутрь 2-3 раза в сутки.

Терапия гипогидроза, алакрии, ксеростомии

Больным с гипо- и ангидрозом назначают масляные компрессы, жирные кремы для уменьшения сухости кожи. В случае нарушения тепловой адаптации показано пребывание в комфортных по температуре и влажности условиях.

При алакрии (сухости глаз) с целью стимуляции секреции слез назначают пилокарпин капсулы по 5 мг 1 раз в день сублингвально, бромгексин внутрь в суточной дозе 48 мг в 3-4 приема, а также различные составы искусственных слез. При выраженной ксерофтальмии (алакрии), не связанной с системным поражением слезных желез, наиболее успешной является операция пересадки околоушного (стенонова) протока в конъюнктивальный мешок с последующей лучевой терапией слюнных желез для уменьшения «слезотечения».

При лечении ксеростомии (сухости во рту) стимулируют функции слюнных желез, и с этой целью назначают:

Пилокарпин капсулы по 5 мг 1 раз в день сублингвально или

Никотиновую кислоту 0,05-0,1 г 3 раза в день или

Витамин А в дозе 50 000-100 000 МЕ/сут или

Йодид калия в дозе 0,5—1 г 3 раза в день в виде микстуры.

С целью изменения консистенции слюны назначают бромгексин по 1 таблетке 3—4 раза в день. При неэффективности медикаментозного лечения в качестве заместительной терапии применяют различные составы искусственной слюны.

Терапия острой и хронической пандизавтономии

Лечение острой и хронической пандизавтономии не разработано. Есть наблюдения относительно эффективности назначения нормального иммуноглобулина человека в/в в дозе 2 г на кг веса тела, в несколько приемов на протяжении 2-5 суток. При этом отмечается нормализация вегетативных расстройств в течение нескольких дней.

Имеются сообщения о положительном воздействии преднизолона внутрь в дозе 60 мг в сутки в течение нескольких месяцев в сочетании с электрофорезом или без него.

Прогноз

У больных с «чистой» периферической вегетативной недостаточностью симптоматика может регрессировать или же ухудшаться время от времени. Возможно развитие мультисистемной атрофии или паркинсонизма.

Течение идиопатической ортостатической гипотензии неуклонно прогрессирующее, прогноз неблагоприятный.

Синдром постуральной ортостатической тахикардии, как правило, является доброкачественным состоянием, которое нередко разрешается самопроизвольно.

Прогноз аутоиммунной вегетативной невропатии неблагоприятный, с постепенным ухудшением. Имеются данные, что при терапии иммуноглобулином у больных на ранней стадии заболевания наблюдалось хорошее восстановление функций. Тем не менее, требуются дополнительные исследования в этом направлении.

Прогноз семейной дизавтономии Рейли-Дея неблагоприятный. Менее половины больных доживают до взрослого возраста.

При множественной системной атрофии (синдром Шая-Дреджера) наблюдается неуклонное прогрессирование симптоматики. Смерть может наступить через год от начала заболевания, и не позднее чем через несколько лет (в среднем чрез 6-9 лет).

Лекция 5. Мигрень. Головные боли

ПЛАН ЛЕКЦИИ

1. Определение. Формы мигрени
2. Патогенез мигрени
3. Формы ассоциированной мигрени
4. Пучковая (кластерная) головная боль

1. Головная боль является мультидисциплинарной медицинской проблемой. Боль может быть симптомом патологических процессов, ведущим проявлением соматических и психогенных заболеваний.

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

Мигрень

Встречается в популяции в 3 - 10 % случаев.

По данным мировой статистики, 75 - 80 % людей перенесли хотя бы один раз в жизни приступ мигренозной головной боли

Обычно мигрень возникает в возрасте от 18 до 20 лет, но наиболее высокая частота описана примерно в возрасте 30 - 33 лет (до 80 % случаев).

Начало болезни в детском возрасте весьма редко, хотя известны случаи мигрени у 5 - 8-летних детей (0,07 %).

После 50 лет мигрень практически как самостоятельное заболевание не встречается.

Однако есть упоминания о начале типичных приступов мигрени в 65 лет.

в период от 20 до 50 лет соотношение женщин и мужчин составляет 3:2 или 4:2, а после 50 лет различий по полу почти нет.

Интенсивность их нарастает постепенно, без четких предвестников, в любое время дня и ночи.

Головные боли усиливаются под влиянием различных раздражителей:

света,

звука,

движения.

Нередко заболевание начинается в юношеском возрасте, может наблюдаться у нескольких членов одной семьи (по доминантному типу наследования, чаще у женщин).

В подавляющем большинстве случаев мигренью страдают женщины;

Мигрень чаще у городского населения, особенно у людей, ведущих малоподвижный образ жизни.

наследственные факторы, которые в настоящее время несомненно доказаны: у родственников больных мигрень встречается значительно чаще, чем в популяции.

приступы мигрени у обоих родителей - риск заболевания потомков 60-90% (в контрольной группе — 11%);

приступы мигрени у матери - риск заболевания составляет 72%,

если у одного отца — 20%.

Механизм описанного явления не совсем ясен: одни авторы указывают на преобладание доминантного типа наследования, другие — рецессивного.

наследуется не болезнь, а определенный тип реагирования сосудистой системы

Клиническая классификация мигрени

1) простая отсутствие ауры - от 60 до 72% случаев

2) классическая - ассоциированная - наличие ауры, чаще монотипной.

3) особые формы

Пароксизмальные состояния

гемикrania возникает преимущественно в глазнично-лобно-височной области, может меняться, а иногда боль захватывает обе половины головы в области лба, висков, темени.

Характеризуется значительной интенсивностью, тошнотой, иногда рвотой,

гиперестезией к звуковым и зрительным раздражителям.

Длится от 1 - 2 до нескольких часов и даже суток.

После приступа вялость, сонливость, иногда сон приносит облегчение.

Ассоциированную мигрень по ведущим очаговым симптомам подразделяют на офтальмическую

гемиплегическую

афатическую

офтальмоплегическую

2. Патогенез

Вегетативно-сосудистая природа гемикрании не вызывает сомнения

Патологическая импульсация распространяется вокруг по сосудистым симпатическим сплетениям и локализуется чаще в бассейне каротидной, реже вертебробазилярной систем.

Стадийность заболевания характеризуется первым (более коротким) периодом спазма сосудов и вторым (более продолжительным) — дилатацией, атонией сосуда.

В результате временной гипоксии вещества мозга могут возникать преходящие очаговые признаки.

Вызывается:

психогенными причинами,

физическим перенапряжением,

нерегулярным приемом пищи,

пищей, богатой тирамином (какао, шоколад, орехи, цитрусовые),

приемом алкоголя,

курением,

длительной ездой в транспорте,

резкими запахами,

изменением погоды (особенно падением барометрического давления, хотя есть мнение, что играет роль не уровень атмосферного давления, а состояние атмосферного электричества),

обострением аллергических реакций у больных, склонных к аллергии.

изменение режима сна — его недостаточность, избыточность.

Отмечена четкая связь с началом менструального периода:

в предменструальные дни в 60% случаев,

у 14% больных - менструальная мигрень.

При ассоциированных формах могут наблюдаться очаговые оптические (падение остроты зрения, фотопсии, гемианопсии, нарушение аккомодации), глазодвигательные (наружная или внутренняя офтальмоплегия, ограничение подвижности глазных яблок по вертикали и горизонтали, птоз, диплопии вверх, вниз, в стороны), а также полушарные (центральные гемипарезы спастического или гипотонического типа, элементы моторной и сенсорной афазии) признаки.

Спутниками мигрени являются аллергический фон (крапивница, вазомоторный ринит и др.), неустойчивое, склонное к гипотонии артериальное давление, вегетативно-сосудистые пароксизмы симпатoadреналового характера. На ЭЭГ может определяться эпилептоидная активность.

Все описанные формы мигрени (за исключением пучковых) протекают, как правило, с различной частотой — от 1—2 раз в неделю или месяц до 1—2 раз в год.

Течение приступа мигрени складывается из 3 фаз.

Первая фаза — продромальная

(выражена у 70% больных) — клинически проявляется в зависимости от формы мигрени: при простой — за несколько минут (часов) снижается настроение и работоспособность, появляются вялость, апатия, сонливость, затем нарастающая головная боль;

при ассоциированной и особой формах - с мигренозной ауры

Вторая фаза - интенсивная, преимущественно пульсирующая, реже распирающая, ломящая головная боль в лобной, периорбитальной, височной, реже теменной областях, обычно односторонняя, но может быть двусторонней и чередующейся.

Особенности в зависимости от латерализации болей:

левосторонние более интенсивны, чаще возникают в ночное или предутреннее время,

правосторонние — в 2 раза чаще сопровождаются вегетативными кризами, отеками на лице и возникают в любое время суток.

Во время этой фазы отмечаются бледность кожных покровов лица, гиперемия конъюнктивы, особенно на стороне боли, позывы на тошноту (в 80 %), иногда рвота.

Третья фаза характеризуется снижением боли, общей вялостью, разбитостью, сонливостью

Мигренозный статус (1 - 2 % случаев) - приступы боли в течение суток или нескольких дней могут следовать один за другим. При многократной рвоте возникают обезвоживание организма, гипоксия мозга. Часто появляются очаговая неврологическая симптоматика, судороги. Все это требует срочной терапевтической коррекции, госпитализации больного.

Генерализованное нарушение вазомоторной иннервации в виде неустойчивости тонуса церебральных (экстракраниальных и интракраниальных) и периферических сосудов.

В основе продрома и начала болевой фазы лежит постепенно нарастающая экстракраниальная вазоконстрикция церебрального сосуда наиболее ярко выражена в интрацеребральных сосудах и сосудах сетчатки.

Затем наступает дилатация с последующей атонией сосудистой стенки, ветвях наружной сонной артерии, менингеальных, височных, затылочных достигающей в последнюю фазу полного расслабления стенок и сопровождающейся перивазальным отеком. При этом уменьшается кровоснабжение сосудистых стенок, которые становятся особо чувствительными к растяжению нейрогенной и гуморальных регулирующих сосудистый тонус.

Вазоактивные вещества биогенные амины — серотонин, катехоламины; гистамин, пептидные кинины, простагландины, медленно реагирующие анафилактические субстанции

Чрезмерное высвобождение из тромбоцитов серотонина, который сужает крупные артерии и вены и расширяет капилляры, как бы создавая условия для обратного тока крови — «удара» по растянутым стенкам сосудов

Свободный серотонин выделяется с мочой в неизменном виде или в виде метаболитов, в результате чего содержание его в разгар приступа падает, что усиливает атонию сосудов, увеличивает проницаемость сосудистой стенки и приводит к усилению боли. Агрегация тромбоцитов усиливается при снижении активности фермента МАО,

Тирамин связывает МАО, усиливает высвобождение серотонина из тромбоцитов и норадреналина из нервных окончаний. Замедляется метаболизм тучных клеток и увеличивается выделение гистамина, усиливающего проницаемость сосудистой стенки, что способствует прохождению через нее плазموкининов — тканевых гормонов и, в частности, брадикинина, значительное содержание которого находят и в мягких тканях, окружающих височную артерию (он вызывает характерную пульсирующую боль даже у здоровых людей).

Возрастает уровень простагландинов, промежуточные продукты синтеза которых, так же как серотонин, выделяются при распаде тромбоцитов и нарушают регуляцию сосудов, усиливая их атонию и проницаемость и потенцируя действие этих веществ на болевые рецепторы, особенно простагландины E1 и E2, уменьшающие кровоток во внутренней и увеличивающие — в наружной сонных артериях.

Снижение болевого порога сосудов - увеличивается чувствительность к аллогенному эффекту плазмокининов.

Поскольку мигренозные приступы преобладают у женщин и часто связаны с определенными фазами менструального цикла, была показана связь приступов с уровнем

эстрогенов плазмы, способствующих увеличению содержания серотонина и снижению болевого порога.

Таким образом, возникающий нейроэндокринный дисбаланс приводит во время менструации к изменению содержания в крови и тканях биологически активных соединений.

Рефлекторное напряжение мышц скальпа и шейного корсета (трапецевидной, кивательной) при записи ЭМГ с трапецевидных мышц осцилляции на больной стороне даже вне приступа были почти в 2 раза больше, чем на здоровой.

Низкий уровень энкефалинов - маркеров опиоидной системы, и повышение их при эффективном лечении.

Генетически обусловленный дефект обмена серотонина, в основе которого могут лежать многие факторы, в том числе нарушения метаболизма тромбоцитов, дефицит фермента, разрушающего тирамин в желудочно-кишечном тракте (наличие заболеваний желудочно-кишечного тракта у достаточного числа этих больных) и др.

Дебюту и эскалации болезни предшествуют психогенные факторы; в анамнезе выявляется значительное число детских и актуальных психотравмирующих ситуаций

Для больных характерны достаточно выраженные эмоциональные и личностные изменения: это амбициозные и обсессивные личности, обычно адаптированные, образованные, но весьма чувствительные и ранимые, с нарциссическими тенденциями.

Значимость головы в их представлении о собственной схеме тела весьма высока, и приступы боли возникают в тот момент, когда появляется ощущение угрозы определенному уровню притязаний, своему «эго-идеалу»

Боль в этом случае — наиболее приемлемый социальный способ «защиты».

На высоте головной боли возникают различной степени выраженности очаговые неврологические знаки, которые иногда держатся и после приступа несколько минут, часов и даже (значительно реже) дней

3. В зависимости от сосудистого бассейна описаны следующие формы ассоциированной мигрени:

Офтальмическая, клиника которой представлена выше (т. е. то, что ранее называли классической мигренью) начинающаяся с ярких фотопсий в левом или правом полях зрения («мерцающие скотомы» - по выражению J. Charcot) с последующим кратковременным выпадением полей зрения или просто снижением его — «пелена» перед глазами с развитием острой гемикрании;

Офтальмоплегическая, когда на высоте головной боли или одновременно с ней возникают различные глазодвигательные нарушения: односторонний птоз, диплопия как результат частичной наружной офтальмоплегии, что может быть обусловлено:

а) компрессией глазодвигательного нерва расширенными и отечными сонной артерией и кавернозным синусом (известно, что именно этот нерв наиболее подвержен такому сдавлению в связи с его топографией

б) спазмом и последующим отеком артерии, снабжающей его кровью, что приводит к ишемии глазодвигательного нерва и также проявляется вышеописанными симптомами;

Гемиплегическая или гемипарестетическая либо сочетанные формы (гемипарез иногда с гемианестезией, парестезиями на стороне, противоположной головной боли, или крайне редко на одноименной стороне);

Афатическая — преходящие речевые расстройства различного характера: моторная, сенсорная афазия, реже дизартрия;

Вестибулярная (головокружения различной степени выраженности);

Мозжечковая (различные координаторные расстройства);

Достаточно редко встречающаяся — **базилярная форма мигрени**;

Чаще развивается у девочек в возрасте 10 - 15 лет.

Начинается с нарушения зрения: появляются ощущение яркого света в глазах, двусторонняя слепота в течение нескольких минут, затем головокружение, атаксия, дизартрия, шум в ушах.

В середине приступа развиваются парестезии в руках, ногах в течение нескольких минут; затем — резчайшая пульсирующая головная боль; в 30% случаев описана потеря сознания.

При достижении половой зрелости эти приступы сменяются обычными формами простой мигрени.

3 особые формы мигрени, которые сопровождаются полиморфной клинической симптоматикой, не объяснимой какой-либо определенной локализацией процесса, и отличаются от простой формы мигрени, при которой ведущим и основным проявлением выступает боль.

К этим особым формам относятся:

а) вегетативная форма ассоциированной мигрени

- на фоне типичного мигренозного приступа разворачивается вегетативно-сосудистый криз чаще симпатoadреналового характера с подъемом АД, ознобоподобным гиперкинезом, тахикардией, чувством витального страха;

б) брюшная мигрень с локализацией боли в брюшной полости;

мигрень проявляется пароксизмальной пульсирующей болью в области живота, сопровождающейся иногда диареей и часто сочетающейся с чередованием типичных гемикраний (разумеется, при исключении первичной патологии со стороны желудочно-кишечного тракта); расценивается обычно как эквивалент мигрени;

в) лицевые формы мигрени с локализацией боли в одной половине лица (чаще справа);

описан их вариант — нижняя лицевая мигрень, т. е. боль ниже линии Wolf, начинающаяся от наружного угла глаза и идущая к слуховому проходу, захватывая область щеки, подбородка, носа, уха с иррадиацией в шею (нижний синдром Хортона, мигрень нижней половины лица Ерохина, головная боль нижней половины Боконжич). Продолжительность приступа от нескольких часов до суток. Имеются указания на наследственный анамнез, часто сочетается с синдромом вегетативной дистонии;

Синкопальная мигрень — редкая форма (2,5% случаев), когда на высоте типичной гемикрании может развиваться обморок; чаще развивается у больных со склонностью к низкому АД, что объясняют ишемией ствола при внезапной системной гипотензии, обусловленной гиперчувствительностью дофаминергических нейронов ствола;

С возрастом мигрень может трансформироваться в шейную мигрень

4. Пучковая головная боль, кластер-синдром (синонимы: мигренозная невралгия Харриса, гистаминная головная боль Хортона).

Встречается чаще у мужчин (4:1), чаще 30 - 40 лет.

Приступ проявляется, резчайшей болью в области глаза с захватом периорбитальной и височной области, сопровождается слезотечением и ринореей (или закладыванием носа) на стороне головной боли, чаще слева; боль может иррадиировать в шею, ухо, руку.

При обычной мигрени больные предпочитают покой, при пучковой - состояние психомоторного беспокойства.

Приступы длятся несколько минут, реже часов и возникают сериями, «пучками» (отсюда и название) по несколько раз в сутки (чаще появляются ночью обычно в одно и то же время).

Общая длительность 2-6 нед, затем исчезают на несколько месяцев или даже лет.

Тошнота и рвота возникают лишь в 20 - 30 % случаев.

Обострение наступает чаще осенью или зимой.

Внешний вид больных: высокий рост, атлетическое телосложение, поперечные складки на лбу, лицо «льва».

По характеру амбициозны, склонны к спорам, внешне агрессивны, но внутренне беспомощны, робки, нерешительны («внешность льва, а сердце мыши»).

Наследственные факторы при этой форме мигрени отмечены лишь в незначительном числе случаев.

Диагностика

Компьютерная томография (КТ) - при частых тяжелых приступах могут появляться участки пониженной плотности, свидетельствующие о наличии отека мозговой ткани, преходящей ишемии.

Реоэнцефалография (РЕГ) - во время приступа практически отражаются все фазы: вазоконстрикция — вазодилатация, атония стенок сосудов (артерий и вен), более или менее выраженное затруднение артериального и венозного кровотока. Изменения обычно двусторонние, но более грубы на стороне боли, хотя степень выраженности этих изменений не всегда совпадает со степенью боли.

В межприступный период отмечаются снижение или повышение сосудистого тонуса, преимущественно сонных артерий, увеличение или снижение пульсового кровенаполнения их и дисфункция (чаще затруднение) венозного оттока; указанные изменения более выражены на стороне головной боли, хотя могут и отсутствовать.

Термография - очаги гипотермии на лице, совпадающие с проекцией боли в 70% случаев
ЭКГ изменений не выявлено (хотя иногда встречаются «плоские» ЭЭГ, или наличие дизритмических проявлений).

На М-эхо в редких случаях имеется указание на расширение желудочковой системы и, как правило, смещения М-эхо не определяется.

УЗДГ - во время приступа боли на пораженной стороне в 33% случаев нарастала скорость кровотока в ОСА, ВСА и НСА, снижалась в глазной, тогда как у 6 % больных наблюдались противоположные изменения.

Ряд авторов отмечают увеличение скорости мозгового кровотока преимущественно в бассейне экстракраниальных ветвей наружной сонной артерии в период боли.

В соматическом статусе наиболее часто (11—14%) выявлялась патология желудочно-кишечного тракта: гастриты, язвенная болезнь, колиты, холециститы.

Синдром «трех близнецов»: холецистит, головная боль, артериальная гипотензия

В межприступном периоде синдром вегетативно-сосудистой дистонии: яркий красный стойкий дермографизм (более выраженный на стороне боли), гипергидроз, сосудистое

«ожерелье», тахикардия, колебания АД чаще в сторону его понижения или стойкая артериальная гипотензия; склонность к аллергическим реакциям, вестибулопатии, повышенной нервно-мышечной возбудимости проявляющейся симптомами Хвостека, Труссо—Бансдорфа, парестезиями.

У некоторых больных выявлена микроочаговая неврологическая симптоматика в виде разницы сухожильных рефлексов, гемигипалгезии, в 10—14% случаев наблюдали нейроэндокринные проявления гипоталамического генеза (церебральное ожирение, сочетающееся с нарушением менструального цикла, гирсутизмом).

При изучении психической сферы обнаружены яркие эмоциональные расстройства, а также некоторые особенности личности: повышенная тревожность, склонность к субдепрессивным и даже депрессивным тенденциям, высокий уровень притязания, честолюбие, некоторая агрессивность, демонстративные черты в поведении, стремление с детства ориентироваться на признание окружающих, в ряде случаев ипохондрические проявления.

У подавляющего числа больных в анамнезе имелись указания на детские психогении (неполная семья, конфликтные отношения между родителями) и психотравмирующие ситуации, предшествующие началу или обострению заболевания.

Относительно механизма пучковой головной боли до настоящего времени нет удовлетворительного объяснения: по данным ряда авторов, в основе ее лежит неполноценность региональной симпатической иннервации (возможно, генетически обусловленной)

Периодичность зависит от биоритмов гомеостаза с колебанием уровня вазоактивных веществ.

Действие внешних факторов опосредуется через изменения гуморальной среды, в результате чего нарушается компенсация в дефектном участке симпатической иннервации.

- 1) пароксизмальный характер и периодичность головной боли;
- 2) наличие ауры;
- 3) приступа;
- 4) пульсирующий характер боли;
- 5) светобоязнь и гиперacusия во время приступа;
- 6) длительность головной боли (от 1 - 2 до 15 - 20 ч);
- 7) тошнота, рвота на высоте головной боли;
- 8) сон после приступов
- 9) начало болезни в молодом возрасте;
- 10) наследственный характер болезни;
- 11) благоприятное действие препаратов спорыньи.
- 12) сочетание первого с тремя любыми другими признаками

Головная боль сопровождается:

I. органическую патологию мозга:

- 1) опухоли;
- 2) абсцессы;
- 3) острые воспалительные заболевания, особенно сопровождающиеся отеком мозга и т. п.

II. сосудистую патологию мозга:

- 1) аневризмы;
- 2) артериальные гипертензии;
- 3) атеросклероз церебральных сосудов;
- 4) гипогликемические состояния, заболевания крови (анемии, лейкозы и др.).

III. «Хронические пароксизмальные гемикрании» (ХПГ):

Гистаминовая форма мигрени, ежедневные приступы интенсивной жгучей, сверлящей, реже пульсирующей боли, всегда односторонней в глазнично-лобно-височной области, длительность одного пароксизма 10-40 мин, но частота может достигать от 10 до 16 - 20 в сутки, могут сопровождаться слезотечением, покраснением глаза, заложенностью половины носа.

В отличие от кластер-синдрома или «пучковой» мигрени — преобладают женщины — 8:1, нет длительных светлых промежутков и наблюдается «драматический» эффект от применения индометацина: многолетние приступы проходят через 1 - 2 дня после лечения - по типу артериита

IV. Височный артериит (болезнь Хортона)

1. Общие черты с мигренью: локальная боль в области виска, иногда иррадиирующая на всю половину головы, чаще ноющего, ломящего, но постоянного характера, однако может, приступообразно усиливаться (особенно при напряжении, кашле, движениях в челюсти).

уплотнение и усиленная пульсация височной артерии, болезненность ее, расширение зрачка на стороне боли; снижение зрения; чаще встречается в более зрелом возрасте, чем мигрень.

Наблюдаются субфебрильная температура, повышение СОЭ, лейкоцитоз, имеются признаки поражения и других артерий, особенно артерий глаза. Расценивается как местное страдание соединительной ткани, локальный коллагеноз; специфичны гистологические признаки — гигантоклеточный артериит.

2. Синдром Толосы - Ханта (или болезненная офтальмоплегия),

напоминающий мигрень по характеру и локализации боли.

Острая боль жгучего, рвущего характера, локализуемая в лобно-глазничной области и внутри глазницы, держится в течение нескольких дней или недель с периодическим усилением, сопровождается поражением глазодвигательных нервов, глазничной ветви тройничного нерва (офтальмоплегическая ассоциированная мигрень), зрачковые расстройства.

Считают, что причиной является каротидный интракавернозный периартериит в области пещеристого синуса, верхнеглазничной щели или их сочетание. В пользу регионарного периартериита свидетельствуют субфебрилитет, умеренный лейкоцитоз и увеличение СОЭ, а также эффективность стероидной терапии.

V. Заболевания органов, расположенных в области головы, лица

1. Головные боли при глазной патологии: астиопии, глаукоме - резкая острая боль в области глазного яблока, периорбитально, иногда в области виска, светобоязнь, фотопсии
2. Лицевые мигрени надо дифференцировать от следующих форм:
 - а) вазомоторный ринит
 - б) синусит
 - в) отит
 - г) синдром Костена

VI. Лицевые формы мигрени,

а также пучковые головные боли надо дифференцировать от группы лицевых симпаталгий (синдромы Чарлина, Сладера и др.)

«передний симпатический синдром» - синдром Пурфура дю Пти - обратный синдрому Клода Бернара—Горнера (мидриаз, большая величина глазной щели, экзофтальм), не имеет бурного вегетативного сопровождения.

Передний симпатический синдром с одинаковой частотой встречается у мужчин и женщин.

VII. Каротидинии - поражение периаартериальных сплетений наружной сонной артерии,

1. Острое начало в молодом или среднем возрасте; появляется пульсирующая жгучая боль в области щеки, подчелюстной или височно-скуловой области, отмечается болезненность при пальпации сонной артерии, особенно близ ее бифуркации, что может усилить боль в лице.

Боль длится 2 - 3 нед и, как правило, не возобновляется (это является очень важным признаком, отличающим ее от лицевой формы мигрени)

2. Описана еще одна форма каротидинии, чаще у пожилых женщин: приступы пульсирующей, жгучей боли в нижней половине лица, нижней челюсти, продолжающиеся от нескольких часов до 2 - 3 сут, повторяющиеся с определенной периодичностью 1 - 2 раза в неделю, месяц, полгода. При этом наружная сонная артерия резко напряжена, болезненна при пальпации, наблюдается усиленная ее пульсация. Природа инфекционно-аллергическая, хотя отсутствуют лихорадка и изменения крови, не отмечается эффекта от терапии гормонами (купируется анальгетиками).

Генез этого синдрома не совсем ясен. Возможно, что любая вредность — хроническая раздрация, местные воспалительные процессы, интоксикация — может лежать в основе каротидинии.

VIII. группа черепно-лицевых невралгий

невралгия тройничного нерва,

затылочная невралгия (невралгия большого затылочного нерва, субокципитальная невралгия, невралгия арнольдова нерва),

малого затылочного, языко-глоточного нервов (синдром Вейзенбурга - Сикара) и др.

Необходимо помнить, что, в отличие от мигреней, для всех этих болей характерны острота, «молниеносность» боли, наличие триггерных точек или «курковых» зон, определенные провоцирующие факторы и отсутствие типичных признаков мигренозных болей (упомянутых выше).

IX. головные боли, обусловленные вертеброгенной патологией

Патологические изменения в шейном отделе позвоночника дегенеративно-дистрофической природы (дистрофические процессы в дисках, нестабильность шейного отдела, унковертебральные и другие артрозы, остеофиты, протрузии и пролапсы дисков), миофасциальные вертеброгенные головные боли

«школьная» головная боль вследствие антефлексии - недостаточности поперечной связки атланта

избыточная ретрофлексия (сон на животе, работа с вынужденным положением головы (маляры, монтеры), что вызывает временную компрессию позвоночных артерий, в связи с чем головная боль сочетается с головокружением, общей слабостью, недомоганием.

Головная боль по типу «прострела», провоцируется неловким поворотом шеи

деформирующий артроз или подвывих атлантоокципитального сустава — синдром Гризеля, при наличии хронической сосудистой недостаточности в бассейне вертебробазилярной системы и венозной недостаточности при других патологических процессах в области позвоночника:

- 1) опухолях спинного мозга или его оболочек при высокой локализации
- 2) различных шейно-затылочных дисплазиях

Х. черепно-мозговая травма,

особенно возможность формирования хронической эпи- или субдуральной гематомы

ХІ. Психогенная головная боль

встречается у 35-64% лиц, страдающих головной болью. В основе психогенной головной боли лежит напряжение мышц, обусловленное двумя факторами:

напряжением мышц, ишемией, отеком биохимическими изменениями в них.

«Болит вся голова», но с максимумом боли в области темени или затылка, иррадиация в область висков с двух сторон, в лицо, плечи, чувство «шлема», «кепки» на голове, боль при прикосновении головного убора к голове, при причесывании, чувство «сдавления», «дискомфорта в голове»

Болезненные узелки (миогелозы) в трапецевидной или шейных мышцах.

Психогенная головная при различных невротических синдромах (ипохондрическом, истерическом), скрытой ларвированной депрессии, представляя собой проекцию психического ощущения боли на периферию, т. е. в область головы.

«катастрофическая» форма мигрени является предпосылкой для тяжелых сосудистых поражений мозга чаще по типу ишемических инсультов

Лечение мигрени: купирование приступа и межприступная терапия.

Кроме того, можно проводить монотерапию (препаратами однонаправленного действия) или комплексную терапию.

спазмолитики и анальгетики целесообразно применять в самом начале приступа, до появления сильной боли - вазоконстрикторная фаза очень кратковременна

Первая группа (монопрепараты или препараты, способствующие усиленному действию базовых средств):

ацетилсалициловая кислота подавляет проведение болевых импульсов, оказывает антисеротониновое, антикининовое и антиагрегантное в отношении тромбоцитов действие, что способствует улучшению капиллярного кровотока, а также препятствует проведению болевых импульсов через таламус.

Лучше сочетать ее с кофеином (аскофен), который приводит к венопрессорному эффекту, повышает обмен в ишемизированной ткани и улучшает микроциркуляцию, тормозит активность гистамина и простагландинов.

седалгин (в состав которого входят ацетилсалициловая кислота и фенацетин по 0,2 г, кофеин — 0,05 г, кодеина фосфат — 0,01 г, фенobarбитал—0,25 г), пенталгин, спазмовералгин.

Вторая группа:

препараты спорыньи, обладающие мощным вазоконстрикторным действием

сочетание эрготамина с кофеином (кофетамин) суммирование и потенцирование: кофеин ускоряет всасывание и уменьшает побочные эффекты эрготамина. Сочетание с

антигистаминами, седативными, снотворными препаратами, средствами рефлекторного воздействия.

Третья группа во время и вне приступа:

клотам — толфенаминовая кислота (производное антраниловой кислоты) - подавляет образование простагландинов, агрегацию тромбоцитов
одинаково эффективен при любых формах мигрени.

Эффект до 75—80%, однако в анамнезе возобновление приступов у 70% лиц.

Лечение в межприступном периоде.

Четвертая группа

антагонисты серотонина: дизерил (метисергид), сандомигран (пизотифен), лисенил, ципрогептадин

СИОЗС – селективные ингибиторы обратного захвата серотонина – имигран и др.

Пятая группа

блокаторы кальция: нимодипин, верапамил, флюнаризин. для купирования приступа - предотвращают фазу констрикции, для профилактического лечения - уменьшают гипоксию мозга.

препарат 8-аргинин-вазопрессин в комбинации с иглорефлексотерапией.

Мигренозный статус – госпитализация !!!

алкалоиды спорыньи - дигидроэрготамин

антисеротониновые препараты седативные,

антидепрессанты – *антисеротониновый эффект* дегидратация

эуфиллин

преднизолон

ингибиторы протеолитических ферментов

антигистаминами препараты

новокаиновые блокады с гидрокортизоном (25 мг—в 0,5% растворе новокаина) с витамином В12 (400 мкг) в область шейных паравerteбральных точек.

психотропные,

α - и β -адреноблокаторы,

никотиновая кислота

нестероидные противовоспалительные средства (в связи с дисбалансом простагландинов, кининов)

улучшающие микроциркуляцию

ноотропы

антиконвульсанты

карбонат лития

общеукрепляющие средства.

Диета с ограничением продуктов, содержащих тирамин (шоколад, какао, орехи, цитрусовые), а также прием алкоголя, курение.

регулярное питание, голод может быть провокатором приступа.

гимнастика с акцентом на шейный отдел

массаж воротниковой зоны,

водные процедуры,

занятия спортом (лыжи, плавание).

Лицам молодого возраста желательно проводить монотерапию, лучше антисеротониновыми препаратами

рациональную психотерапию, аутотренинг, физиотерапию иглотерапию, чрескожную электронейростимуляцию, методы, основанные на биологической обратной связи.

ЛФК шейно-мышечного «корсета» - специальная программа воздействия на мышечно-скелетную систему шеи, головы, плечевого пояса, включающая, специальные упражнения, вытяжение, инъекции в триггерные точки, релаксационную тренировку.

Трансцеребральная аппликация постоянного гомогенного магнитного поля уменьшает тяжесть приступов мигрени и других вазомоторных цефалгий

Хирургическое лечение: симпатэктомиа верхнего шейного симпатического узла в случаях с ангиоспастическими ишемическими осложнениями

Криохирургия при пучковой мигрени или при тяжелой односторонней мигрени — замораживание ветвей наружной сонной артерии (в последние годы применяют редко)

При появлении головных болей, что характерно для первой фазы приступа следует принять обезболивающие (анальгин, амидопирин, фенацетин, кофеин, парацетамол, ацетилсалициловую кислоту, индометацин).

Применяются также ципрогептадин, диваскан (6 - 12 мг/сут), пропранолол (анаприлин, обзидан) — от 40 до 120 мг/сут. Широко используются стугерон и сермион.

Необходимо принять горизонтальное положение в темном, бесшумном помещении. Помогают в этот период также отвлекающие процедуры: горчичники на воротниковую зону или икроножные мышцы, тугое перетягивание головы, попеременные горячие и холодные примочки.

Можно принять препараты беллоида, белласпона, беллатаминала, успокаивающие и даже снотворные средства и постараться уснуть.

Сон облегчает или «обрывает» приступ.

Вторая фаза приступа купируется только препаратами — производными спорыньи, обладающими вазоконстрикторным эффектом (эрготамин, гидроэрготамин, дигидроэрготамин) или комплексными препаратами, содержащими эрготамин и кофеин (кофетамин, кофергот, ригетамин). Рекомендуются прием транквилизаторов (мебикар, бутироксан, амитриптилин, грандаксин).

При мигренозном статусе в связи с развитием отека мозга и повышенным внутричерепным давлением проводится дегидратирующая терапия (40%-ная глюкоза, фуросемид, лазикс, полиглюкин). В тяжелых случаях внутривенно капельно вводят кортикостероиды (30 - 90 мг преднизолона).

При гемикрании в межприступном периоде рекомендуются главным образом общие мероприятия, направленные на профилактику развития приступа, — нормализация труда и отдыха, регулярное питание, хороший сон, достаточное пребывание на воздухе. Кроме того, в этот период целесообразно принимать препараты, обладающие антисеротониновым действием (метисергид, дезерил)

Лечение осуществляют продолжительными курсами (до 1,5 - 2 мес) с индивидуальным подбором препаратов в зависимости от переносимости и эффективности.

Курс лечения можно повторять с перерывом 2 - 2,5 мес.

иммобилизации шейного отдела позвоночника

низкое, жесткое изголовье

физиотерапия, рефлексотерапия, сегментарный массаж воротниковой зоны, новокаиновые блокады с последующим легким массажем инфильтрированных тканей в течение полуминуты по типу акупрессуры.

Медикаментозное воздействие: анальгетики и вегетотропные препараты, рассасывающие, противоотечные, вазоактивные, антигистаминные, ганглиоблокаторы, нейролептики и др. После купирования острых симптомов назначают ЛФК и изометрическую релаксацию, направленную на тренировку и укрепление мышц шеи, а также вестибулярного аппарата. В редких случаях при отсутствии эффекта от консервативного лечения рекомендуется оперативное вмешательство.

Основные виды лечения лицевой мигрени:

ганглиоблокаторы, антигистаминные средства, смазывания кокаином среднего носового хода. Используются также тегретол и ригетамин, тканевая терапия

флюктуирующие токи как в чистом виде, так и с обезболивающими лекарственными препаратами (электроды локализуют в соответствующих болевых зонах, процедуры проводят каждый день, на курс 7-8 процедур), а также ежедневная, в течение 30 - 40 мин, противоболевая кожная электростимуляция с выбором зон воздействия (10 - 12 процедур).

Впервые возникшие головные, лицевые, шейные боли требуют уточнения диагноза. Госпитализация больных с гемикранией и шейной мигренью кратковременная, а с лицевой мигренью — более продолжительная

Как правило, временная нетрудоспособность ограничивается сроком от 3 до 7 - 10 дней в зависимости от тяжести, продолжительности и частоты приступов.

В последующем при уже установленном диагнозе лечение в основном проводится амбулаторно без отрыва от производства

Если имеются противопоказания в работе (шум, психоэмоциональные перегрузки, сквозняки и др.), рекомендуется трудоустройство по ВКК, изредка выдача больничного листа.

Лекция 6. Профессиональные заболевания с поражением нервной системы

ПЛАН ЛЕКЦИИ

1. Общая характеристика и патогенез нейроинтоксикаций.
2. Патоморфология
3. Механизм действия химических веществ на нервную систему
4. Клинические проявления

1. К нейроинтоксикациям, или нейротоксикозам, относят профессиональные, бытовые или лекарственные интоксикации, при которых клиническая картина характеризуется нарушением функций центральной и периферической нервной системы. Нарушение возникает как в случаях избирательного действия ядов на нервную систему, так и при общетоксическом действии их на организм, когда в клинической картине преобладают неврологические или психоневрологические синдромы. К классическим ядам, оказывающим преимущественное действие на нервную систему, относятся металлическая ртуть, марганец, соединения мышьяка, сероуглерод, тетраэтилсвинец. Нейротропным действием обладают многие наркотические вещества, в том числе углеводороды предельного, непредельного и циклического ряда. Вовлечение в патологический процесс нервной системы может наблюдаться при интоксикациях

многими химическими веществами, вызывающими нарушения в состоянии различных органов и систем.

К таким соединениям относятся свинец, бензол и его гомологи, фториды, фталатные и фосфатные пластификаторы, акрилаты, винилхлорид, окись углерода, диизоцианаты, хлоропрен, гексаметилендиамин и многие другие. При этом поражение нервной системы зависит от химического строения вещества, степени суммарной дозы, полученной организмом, способов поступления этих веществ в организм.

Известны вещества, которые в высоких концентрациях оказывают нейротропный эффект, при низких концентрациях обладают иным действием. Например, бензол является типичным наркотиком при воздействии высоких уровней, при низких концентрациях проявляются его гематотропные свойства. При длительном воздействии низких концентраций фталатных пластификаторов (дибутилфталат) отчетливо выражено их действие на периферическую нервную систему. Высокие концентрации дибутилфталата вызывают раздражение слизистых оболочек глаз и носоглотки. Понятие «нейротоксикоз» в основном связано с возникновением неврологических синдромов при воздействии токсических веществ в высоких концентрациях. Современная классификация токсических веществ основана на типе действия ядов в низких концентрациях. Тем самым она приближена к реальным условиям производства и применения химических веществ. В этой классификации к нейротропным веществам («нервные яды») отнесены судорожные и нейропаралитические яды; наркотики, вызывающие поражение паренхиматозных органов, а также вещества, оказывающие чисто-наркотическое действие.

По мнению И. В. Саноцкого и И. П. Улановой, классификация не затрагивает многих типов действия веществ и вопросов патогенеза интоксикаций. Кроме того, многие вещества одновременно обладают несколькими типами действия, что затрудняет отнесение их к тому или иному классу опасности по качеству действия.

Результаты многочисленных экспериментальных данных и клинических наблюдений свидетельствуют о диффузном вовлечении в патологический процесс различных отделов центральной и периферической нервной системы при острой и хронической интоксикациях различными нейротропными ядами.

2. Патоморфологические изменения, обнаруженные при экспериментальном остром отравлении различными нейротропными ядами, охватывают все элементы нервной системы: сосуды, клетки, нервные волокна и глию. Нарушения этих элементов выявляются и при выраженных формах хронических интоксикаций. В нервных клетках головного и спинного мозга наблюдаются признаки мутного набухания, сморщивания, гиперхроматоза, жировой инфильтрации, вакуолизации и другие нарушения. В проводящих путях спинного и головного мозга при остром и хроническом отравлении многими веществами обнаруживаются очаги демиелинизации. Значительные изменения также имеют место в периферических нервах: вакуолизация и распад осевых цилиндров, явления набухания и пролиферации клеток в шванновской оболочке, демиелинизация и вакуолизация в миелиновых оболочках и др. Ряд дистрофических изменений возникает в астроцитарной глиии, олигодендроглии и микроглии. Сосудистые изменения выражаются в полнокровии капилляров, мелких вен и артерий, возникновении периваскулярного отека и множественных кровоизлияний в связи с нарушением проницаемости сосудистой стенки.

Отмеченные изменения неспецифичны. Они наблюдаются при различных инфекциях, интоксикациях профессионального и непрофессионального характера. По данным М. С. Толгской, при хронических интоксикациях, в отличие от большинства инфекций,

воспалительные элементы типа энцефалита встречаются реже, преобладают дистрофические процессы, соответствующие клиническим представлениям об «энцефалопатии».

На фоне общих патоморфологических изменений, свойственных многим интоксикациям ядами нейротропного действия, при воздействии некоторых веществ отмечена известная избирательность процесса. При выраженных формах хронической интоксикации тетраэтилсвинцом в экспериментальных условиях были обнаружены очаговые изменения клеток узлов в таламогипоталамической области. При остром отравлении окисью углерода изменения локализуются преимущественно в подкорковых узлах - бледном шаре, черной субстанции, аммоновом роге, коре мозжечка. Наиболее выраженные изменения при интоксикации марганцем наблюдаются в стриопаллидарной системе. Распространенные явления демиелинизации обнаружены при отравлении мышьяком, свинцом, триортокрезилфосфатом, дибутилфталатом и многими другими промышленными веществами.

3. Механизм действия химических веществ на нервную систему многообразен. По патогенезу нейроинтоксикаций предложен ряд теорий. Одна из первых - липоидная теория. В ней были созданы попытки объяснить повреждающее действие нервной клетки наркотическими ядами за счет хорошей растворимости их в липоидах. Согласно этой теории степень распределения и накопления в организме наркотиков (углеводородов и их производных) зависит от коэффициента их распределения в жирах и липоидах. В дальнейшем было показано, что липоидная теория имеет существенные недостатки. С позиции липоидной теории нельзя было объяснить избирательное действие наркотических веществ на тот или иной отдел нервной системы, а также случаи молниеносной смерти от воздействия высоких концентраций наркотиков. Кроме того, накопились клинические данные о сходстве ряда неврологических синдромов, наступающих при интоксикации как наркотическими веществами, так и веществами, не обладающими наркотическими свойствами.

По теории парабиоза, действие наркотиков на нервную клетку объяснялось адсорбцией их внутриклеточными структурами в результате блокирования химических процессов на поверхности клеток. Определенная роль в развитии нейроинтоксикаций отводилась нарушению тонуса сосудов, гипертензии. Возникающая в результате этого гипоксия приводит к нарушению функций центральной нервной системы.

Избирательность действия нейротропных ядов ряд теорий пытается связать с определенными химическими структурами тканей и клеток, неоднородностью строения мембран нервных клеток и синапсов, ангиоархитектоникой различных отделов головного мозга, способностью ряда веществ быстро проникать через гематоэнцефалический барьер в головной мозг.

Показана роль нарушений окислительно-восстановительных процессов в развитии нейроинтоксикаций, в частности отмечено блокирующее влияние металлов на активность сульфгидрильных групп, выявлено нарушение баланса витаминов, особенно группы В, а также некоторых микроэлементов и др. В биохимических нарушениях был выявлен ряд общих закономерностей, касающихся клинических проявлений экзогенных и эндогенных интоксикаций, хронических нейроинфекций, с одной стороны, и профессиональных и бытовых отравлений - с другой. Наблюдавшиеся в прошлом массовые случаи бытовых отравлений триортокрезилфосфатом, метиловым спиртом и др., в соответствии с экспериментальными данными на животных, способствовали разработке вопросов патогенеза, клиники и диагностики нейроинтоксикаций, а также тактики проведения лечебно-профилактических мероприятий.

Было установлено, что при острых отравлениях, протекающих в легкой и умеренной степени выраженности, общемозговые симптомы, связанные с нейроциркуляторными нарушениями, часто претерпевают обратное развитие, что объясняется значительной пластичностью коры головного мозга. При этом нередко остаются очаговые изменения, преимущественно в подкорково-гипоталамических отделах головного мозга. Клинически очаговые нарушения могут выявиться спустя определенный промежуток времени после острого отравления. Возможны случаи развития гипоталамического вегетативного синдрома спустя несколько недель после острого ингаляционного отравления (например, наркотическими веществами), протекающего в легкой форме (даже без потери сознания). Последнее обстоятельство следует иметь в виду в случаях возникновения затруднений при установлении связи указанного синдрома с предшествующим острым отравлением.

4. Клиника

На основании экспериментальных исследований и клинических наблюдений в развитии хронических интоксикаций различными нейротропными веществами Э. А. Дрогичиной выделены две фазы.

В первой фазе обычно имеет место повышение возбудимости коры больших полушарий, а также высших вегетативных центров.

В клинической картине отмечается эмоциональная неустойчивость, нарушение ритма сна, снижение порогов возбудимости анализаторов, особенно обонятельного, повышение реактивности вегетативной нервной системы, неустойчивость нейрогуморальной регуляции, повышение возбудимости сердечно-сосудистой системы, нарастание в крови симпатомиметических веществ, нарушение деятельности эндокринных желез, в частности, повышение активности щитовидной и половых желез. Клинические проявления в первой фазе близки к вегетативной дистонии.

Во второй фазе интоксикации нарушение уравновешенности и подвижности корковых процессов сопровождается понижением возбудимости коры головного мозга, известной инертностью корковых процессов, быстрой их истощаемостью, склонностью к развитию охранительного торможения. В клинической картине обычно отмечают снижение эмоционально-психических процессов, повышенную утомляемость, сонливость, снижение возбудимости анализаторов, инертность вегетативных реакций. Имеется тенденция к артериальной гипотонии и брадикардии, снижается активность ферментных процессов, нарушается витаминный баланс, определяются нарушения нейрогуморальной регуляции.

Вторая фаза соответствует клиническим представлениям о развитии астенического состояния. Указанные неспецифические сдвиги в функциональном состоянии нервной системы нередко предшествуют развитию более характерных для определенных веществ изменений как в различных отделах нервной системы, так и других органах и системах.

Дальнейшие наблюдения показали, что такая фазность процесса не всегда отчетливо выражена, а при воздействии низких концентраций, близких к ПДК, первую фазу клинически выявить не удастся. При воздействии низких концентраций химических веществ формирование патологического процесса сочетается с развитием компенсаторно-приспособительных реакций организма. Формирование такого процесса происходит постепенно на фоне истощения адаптационных механизмов. Клинически процесс протекает малосимптомно.

На основании современных представлений можно считать, что нарушение функций гомеостатического регулирования организма, проявляющееся в рассогласовании и

неустойчивости психовегетативных, нейрогуморальных и других физиолого-биохимических реакций, служит одним из основных патогенетических звеньев формирования различных стадий хронических интоксикаций нейротропными веществами. Клиническая картина и степень выраженности интоксикаций зависят от токсикологических свойств и концентраций веществ, их тропизма к определенным структурам центральной и периферической нервной системы.

Известно, что **гипоталамическая область, ретикулярная формация** и другие образования головного мозга имеют прямое отношение к состоянию вегетативной нервной системы, регуляции обменных процессов, терморегуляции, регуляции тканевой проницаемости, деятельности желез внутренней секреции и т. п. Общепризнанна исключительная чувствительность нервных элементов ретикулярной формации и гипоталамуса к отдельным группам токсических веществ. В частности, механизм действия наркотических веществ трактуется, исходя из данных о наличии в гипоталамусе и оральном отделе ретикулярной формации ствола адрено- и серотонинореактивных образований.

Наиболее тяжелые отравления вызывают вещества, легко проникающие через гематоэнцефалический барьер, путем блокады ферментных процессов, играющих существенную роль в регуляции гомеостатических функций. Нарушение определенных ферментов, а также обмена витаминов и некоторых микроэлементов (медь, цинк и др.) оказалось относительно специфичным при действии отдельных ядов, однако наряду с этим во многих случаях обнаруживался и неспецифический эффект. В отличие от интоксикаций, вызванных воздействием высоких концентраций веществ (в условиях эксперимента на животных), низкие уровни концентраций обычно не приводят к значительному изменению показателей обменных функций, что затрудняет использование этих показателей в целях ранней диагностики нейроинтоксикаций. Известна избирательность антихолинэстеразного действия фосфорорганических соединений при острых отравлениях. Однако при длительном воздействии низких концентраций этих веществ выявить снижение содержания ацетилхолинэстеразы в крови обычно не удастся. В патогенезе хронических нейроинтоксикаций важная роль принадлежит нейрогуморальной регуляции. Среди веществ, осуществляющих функции медиации, наиболее изученными являются катехоламины и ацетилхолин, в меньшей степени - гистамин, серотонин, брадикинин и др. Под влиянием токсических веществ на определенном этапе воздействия могут отмечаться значительные нарушения в содержании медиаторов в различных отделах нервной системы и биосубстратах.

Существенное значение при изучении вопросов патогенеза нейроинтоксикаций имеет исследование функционального состояния системы гипоталамус - гипофиз - кора надпочечников. При хронических нейроинтоксикациях была выявлена определенная фазность реакций коры надпочечников, которая зависела от свойств веществ и дозы, преморбидного состояния организма и ряда других факторов. Показано, что в субклинической и начальных клинических стадиях интоксикаций отмечаются сдвиги в отдельных фракциях глюкокортикоидов при сохранности функциональных резервов коры надпочечников (выявляемых введением АКТГ). Фоновый уровень экскреции глюкокортикоидов снижается по мере утяжеления интоксикаций.

При тяжелых токсических, энцефалопатиях, протекающих с гипоталамическими нарушениями, обнаруживается вторичная, центрально обусловленная **недостаточность коры надпочечников**, свидетельствующая о выраженных нарушениях нейрогуморальной регуляции. В этих случаях, сдвиги в функциональном состоянии системы гипоталамус – гипофиз - кора надпочечников отражают не только функциональные изменения, но и структурные нарушения в гипоталамо-стволовых отделах головного мозга. Фазный

характер отклонений, зависящий от уровня воздействующих концентраций, наблюдался в первую очередь при хронических интоксикациях наркотиками, сероуглеродом, ртутью, тетраэтилсвинцом и другими веществами, для которых характерно раннее вовлечение в процесс глубоких, гипоталамо-стволовых отделов головного мозга. С другой стороны, известно, что некоторые химические вещества могут избирательно воздействовать на обмен глюкокортикоидов на уровне коры надпочечников. К таким веществам прежде всего относятся хлорорганические соединения.

Исследованиями, проведенными в клинике Института гигиены труда и профессиональных заболеваний, было показано, что при хронической интоксикации свинцом, а также фталатными пластификаторами также нельзя исключить возможность первичного нарушения стероидогенеза в коре надпочечников, что связано с ингибирующим влиянием указанных токсических веществ на ряд ферментов, участвующих в обмене кортикостероидов.

Для современных форм хронических профессиональных нейроинтоксикаций

характерны неврозоподобные и вегетативно-сосудистые синдромы, связанные с вовлечением в процесс неспецифических подкорковых структур, с измененным функционированием лимбико-ретикулярной области головного мозга. В отдельных случаях это нарушение сочетается с микроорганической церебральной симптоматикой, свидетельствующей о вовлечении в процесс специфических проводников чувствительности и черепных нервов; формируется астеноорганический синдром. Истинные сенсорные и сенсомоторные полиневриты (полинейропатии), сопровождавшиеся болезненностью нервных стволов, выпадением сухожильных и периостальных рефлексов, явлениям пареза, в настоящее время встречаются редко. Преобладает так называемая вегетативно-чувствительная форма полинейропатии, в развитии которой известную роль отводят изменению функционального состояния ретикулярной формации ствола головного мозга, что отражается в первую очередь на функциях вегетативной и сенсорных систем.

В генезе токсических поражений нервной системы еще недостаточно выяснена роль нарушений рецепторной иннервации нейронов центральной и периферической нервной системы, в том числе вегетативных и спинномозговых ганглиев. Известно, что мощная разветвленная рецепторная сеть, окружающая ганглиозные нейроны, вместе с афферентными нервными волокнами участвует в осуществлении афферентного синтеза, оценивая и передавая в центр «сведения о функциональном состоянии нейронов. Эфферентные центральные влияния в свою очередь регулируют их нормальное функционирование.

Таким образом, в сложном патогенезе нейроинтоксикаций значительная роль принадлежит дисфункции различных отделов центральной и периферической нервной системы.

Лекция 7. Неврологические расстройства в пожилом и старческом возрасте

ПЛАН ЛЕКЦИИ

1. Особенности когнитивных функций у лиц пожилого возраста
2. Сосудистые поражения головного мозга
3. Гипергомоцистеинемия
4. Сахарный диабет
5. Актовегин в лечении сенильной деменции

Изменения со стороны нервной системы, связанные с процессами биологического старения и/или заболеваниями психоневрологического и соматического профиля, являются наиболее частыми у **пожилых** и старых людей. Так, почти в 50% случаев клиническая несостоятельность у людей старше 65 лет обусловлена неврологическими расстройствами.

При старении в наиболее значительной мере изменения затрагивают структуры, регулирующие настроение, интеллектуальные процессы. Поэтому при обследовании пожилых значительное внимание необходимо уделять оценке **когнитивного** статуса.

Практически у всех **пожилых** по сравнению с молодыми отмечаются **нарушения** со стороны памяти на недавние события. В то же время эти изменения не должны проявляться клинически, они фиксируются лишь с помощью специальных нейропсихологических методик, причем лишь у лиц старше 70 лет. Полностью сохраняется ориентировка во времени, пространстве и собственной личности, критичность, мышление, счет.

Снижается скорость обработки новой информации, способность к обучению, увеличивается время обработки нейропсихологических тестов. Определенно патологическими следует считать **нарушения** праксиса, речи, гнозиса. Субъективное отношение к заболеванию, сопровождающемуся изменениями в **когнитивной** сфере, со стороны пациента часто бывает неадекватным. В процессе предварительной беседы, сбора анамнеза, осмотра уточняется состояние памяти, мышления, эмоциональной сферы. Естественно, следует проявлять при этом максимальную деликатность. Вряд ли обоснованно сразу приступать к оценке памяти с использованием специальных тестов, поскольку у **когнитивно** сохранного пациента это может вызвать негативизм по отношению к врачу. В связи с этим важная роль придается предварительной беседе с больным, которая помогает получить определенную информацию о состоянии **когнитивной** сферы больного.

Для оценки психических функций используются краткие скрининговые шкалы. Количество баллов по Краткой шкале оценки психического статуса (англ. – MMSE) 25 и выше соответствует норме, 20 и менее у взрослых, включая лиц с низким уровнем образования, предполагает наличие деменции. Нормальные или близкие к норме результаты выполнения тестов у пациентов с жалобами на снижение памяти указывает, скорее, не на органическое, а на функциональное заболевание, чаще на депрессию. Исходными критериями оценки интеллекта, памяти, внимания должна быть возможность полной адаптации к бытовым условиям, сохранность трудовых навыков (если пациент работает).

Следует иметь в виду часто имеющуюся у людей **пожилого** возраста депрессию, существенно влияющую на интеллектуальные функции, сон, вызывающую хронические болевые синдромы, маскирующуюся соматическими и двигательными расстройствами. У больных с депрессией отмечено снижение показателей системы иммунитета, что, вероятно, предрасполагает к развитию разного рода соматической патологии, в том числе инфекционной по своей природе. Помогает оценить состояние психической сферы способность больного выполнять простые или более сложные инструкции, а также степень взаимодействия с врачом при осмотре.

2. У лиц **пожилого** и старческого возраста цереброваскулярные заболевания являются частой причиной инвалидизации.

Вследствие **сосудистых** заболеваний головного мозга могут возникать не только двигательные и сенсорные **нарушения**, а также расстройства нервно–психического

профиля, включая **когнитивные нарушения**, в своей выраженной степени достигающие уровня деменции, делирий, личностные изменения, аффективные расстройства, галлюцинации, а также более ограниченные дефекты высших мозговых функций (апраксия, афазия, мнестические расстройства).

Сосудистые поражения головного мозга рассматриваются как вторая по частоте причина деменции у пожилых (примерно 20% случаев всех деменций). По некоторым данным, в зависимости от критериев, которые применялись в том или ином исследовании, частота **сосудистой** деменции составляет до 50% от всех случаев деменции. Считается, что в странах Западной Европы и Северной Америки соотношение болезни Альцгеймера к **сосудистой** деменции составляет 2:1, а в Японии и Китае **сосудистая** деменция отмечается почти у половины всех больных с деменцией. Также имеются данные, свидетельствующие о более частой встречаемости сосудистой деменции в Швеции и Италии.

Качество жизни пациентов с сосудистой деменцией ниже, чем с деменцией иного генеза, что обусловлено характерным для цереброваскулярных расстройств сопутствующим двигательным и сенсорным дефектом. Средняя продолжительность жизни пациентов с сосудистой деменцией после постановки диагноза составляет около 5 лет, что меньше, чем продолжительность жизни пациентов с болезнью Альцгеймера (около 6 лет). Непосредственной причиной летального исхода являются пневмонии, инсульт (нередко повторный) или инфаркт миокарда. В целом сосудистая деменция рассматривается, как весьма гетерогенное по своему течению состояние, которое в ряде случаев (что отличает ее от болезни Альцгеймера) может протекать с восстановлением когнитивного дефекта. В последнее время активно разрабатывается концепция **сосудистых когнитивных нарушений**, объединяющая все случаи когнитивных снижений вследствие цереброваскулярной недостаточности, в том числе и сосудистую деменцию. Эта концепция выходит далеко за рамки традиционных существовавших последние десятилетия представлений о проблеме сосудистой деменции.

Основная идея, лежащая в основе концепции **сосудистых когнитивных нарушений**, основывается на предположении о большей эффективности адекватной терапии у этой категории больных, проведение которой позволило бы предотвратить развитие сосудистой деменции. К сожалению, до настоящего времени строгих критериев **сосудистых когнитивных нарушений** нет, а по своему патогенезу, клинике и прогнозу это состояние представляется весьма гетерогенным. Не так проста и проблема профилактики. Так, в частности, в исследовании, проведенном в Канаде, был отмечен более значительный риск возникновения сосудистой деменции у пациентов, получавших ацетилсалициловую кислоту. Одним из объяснений этого неожиданного и вроде бы противоречивого факта может быть то, что на фоне терапии ацетилсалициловой кислотой снижается вероятность летальных исходов от острых коронарных и церебральных сосудистых эпизодов и, соответственно, увеличивается продолжительность жизни больных, а значит, и риск возникновения сосудистой деменции. Несомненным достоинством концепции «**сосудистых когнитивных нарушений**» является то, что она призвана вытеснить концепцию «**алцгеймеризации**» деменции, доминировавшую длительное время, и улучшить точность диагностики заболеваний, приводящих к деменции. Кроме того, концепция **сосудистых когнитивных нарушений** открывает возможности более активной и патогенетически оправданной терапии на додементной стадии цереброваскулярной недостаточности. В этой связи любопытно заметить, что даже в странах Западной Европы в среднем проходит 2 года после появления клинически явных симптомов деменции до установления правильного диагноза.

Выраженность когнитивных нарушений при сосудистом поражении головного мозга варьирует от легких расстройств до деменции и определяется целым рядом до конца не изученных факторов, включая возраст больных. Когнитивные нарушения сосудистого генеза, не достигающие степени деменции – легкие и умеренные когнитивные расстройства, в последнее время привлекают все большее внимание исследователей

3. Некоторые причины сосудистых нарушений

Гипергомоцистеинемия

В основе возникновения сосудистых когнитивных расстройств могут лежать различные этиопатогенетические процессы. Один из этих процессов связан с гипергомоцистеинемией. Гомоцистеин является серосодержащей аминокислотой, не входящей в состав белков, повышению уровня которой в последнее время уделяется особое внимание в связи с возможностью развития атеротромботических церебральных, кардиальных и периферических сосудистых нарушений, а также нейродегенеративных процессов (болезни Альцгеймера).

В норме гомоцистеин метаболизируется двумя путями – с образованием метионина и цистатиона; в качестве кофакторов ферментов, участвующих в этих реакциях, выступают витамин B12, фолиевая кислота и витамин B6. На уровень гомоцистеина влияет содержание витаминов B12, фолиевой кислоты и B6, а также генетические факторы (мутации в гене, кодирующем фермент метилентетрагидрофолатредуктазу, один из ключевых ферментов в обмене метионина), возраст, пол (у молодых мужчин уровень гомоцистеина несколько выше, чем у молодых женщин), использование заместительной терапии в постменопаузальном периоде у женщин (снижает уровень гомоцистеина), состояние экскреторной функции почек, использование диуретиков, уровень белков в сыворотке крови. В среднем уровень гомоцистеина у лиц старше 85 лет в два раза выше, чем у лиц до 40 лет. По некоторым данным, влияние мутации в гене, кодирующем фермент метилентетрагидрофолатредуктазу, на уровень гомоцистеина в сыворотке крови наиболее значительно при сопутствующем дефиците витамина B12 и рибофлавина.

Гипергомоцистеинемия является независимым фактором риска развития повторных инсультов, а также очаговых и диффузных изменений белого вещества головного мозга. Кроме того, у лиц с высоким уровнем гомоцистеина в сыворотке крови более значительны церебральная атрофия и атрофия гиппокампа. Повышение уровня гомоцистеина в сыворотке крови приводит к увеличению риска развития как сосудистой деменции, так и болезни Альцгеймера, что может свидетельствовать о наличии общих патогенетических механизмов развития этих заболеваний. В частности, о связи гипергомоцистеинемии и болезни Альцгеймера свидетельствуют результаты Фрамингемского исследования. При этом у больных с сосудистой деменцией повышение уровня гомоцистеина встречается чаще, чем у пациентов с болезнью Альцгеймера.

В настоящее время показано, что с повышением уровня гомоцистеина в сыворотке крови у клинически здоровых пожилых связана более низкая оценка по шкале MMSE и нарушения исполнительных функций, а также скорость психомоторных реакций, мнестические расстройства и снижение способности к усвоению нового материала.

В основе развития когнитивных нарушений при гипергомоцистеинемии лежит несколько механизмов – церебральная микроангиопатия, эндотелиальная дисфункция, оксидантный стресс, увеличение нейротоксичности b-амилоида и апоптоз. Гомоцистеиновая кислота, метаболит гомоцистеина, обладает эксайтотоксическими свойствами, стимулируя NMDA–рецепторы. При этом происходит избыточное поступление ионов кальция в клетки и образование большого числа свободных радикалов. Ситуация еще больше усугубляется,

поскольку воздействие гомоцистеина на сосуды приводит к церебральной ишемии, гипоксии и повреждению нейронов. В частности, на фоне повышения уровня гомоцистеина в сыворотке крови развивается оксидантный стресс, приводящий, в свою очередь, к повреждению стенок сосудов, пролиферации сосудистых элементов и развитию протромботического состояния. В процессе развития оксидантного стресса особое значение придается усилению перекисного окисления липидов низкой плотности. Повышаются агрегационные свойства тромбоцитов. Все это приводит к развитию клинически явных и асимптомных церебральных инфарктов.

Важно подчеркнуть, что для возникновения когнитивных нарушений у лиц пожилого возраста, связанных с гипергомоцистеинемией, требуется довольно продолжительный период времени, что открывает определенные возможности для превентивной терапии.

Причиной гипергомоцистеинемии у лиц пожилого и старческого возраста в большинстве случаев является дефицит витамина B12 и фолиевой кислоты, что связано с нарушением реметилирования гомоцистеина крови (по некоторым данным, подобные изменения отмечаются почти у 30% пожилых). В большинстве случаев для лечения гипергомоцистеинемии достаточно употребление с пищей повышенных доз витамина B12, фолиевой кислоты или бетаина. Кроме того, предполагается, что применение этих витаминов позволяет предотвратить развитие болезни Альцгеймера, однако весомых доказательств этому пока нет. Пиридоксин (витамин B6) является кофактором ферментов, участвующих в реакциях транссульфурирования, при этом его использование с терапевтической целью при высоком уровне гомоцистеина в сыворотке крови (несмотря на снижение риска возникновения острых нарушений мозгового кровообращения) не всегда сопровождается нормализацией уровня гомоцистеина. Имеются экспериментальные данные, свидетельствующие о том, что антиоксиданты – витамины E и C – способны предотвращать обусловленные действием гомоцистеина нарушения памяти.

4. Сахарный диабет

Одной из причин когнитивных нарушений является сахарный диабет. В основном у данной категории больных отмечается снижение скорости психических реакций, нарушения памяти и способности к обучению, однако эти расстройства могут носить и более серьезный характер – вплоть до развития синдрома деменции (в рамках т.н. «диабетической энцефалопатии»). Кроме того, наличие сахарного диабета существенно увеличивает риск возникновения сосудистой деменции и болезни Альцгеймера. Среди факторов, которые лежат в основе развития когнитивных расстройств, наибольшее значение придается колебаниям уровня глюкозы (гипер– и гипогликемии) и артериальной гипертензии. Кроме того, в настоящее время не вызывает сомнений, что наличие сахарного диабета является фактором риска развития и прогрессирования атеросклероза, а также острых нарушений мозгового кровообращения. Еще одной причиной деменции могут быть отмечающиеся при сахарном диабете нарушения метаболизма амилоида, что может способствовать развитию болезни Альцгеймера.

Взаимосвязь сахарного диабета и цереброваскулярных расстройств подтверждается результатами нейровизуализационного обследования – у больных сахарным диабетом нередко выявляются церебральные инфаркты, для этой категории больных довольно характерно наличие негрубой церебральной атрофии (наружной и внутренней) и лейкоареоза. Именно наличие диффузных изменений белого вещества головного мозга (лейкоареозу) придается особое значение в патогенезе сосудистой деменции у больных сахарным диабетом, однако этот вопрос требует дальнейших исследований. При патоморфологическом исследовании у пациентов с сахарным диабетом достоверно чаще,

чем у лиц аналогичного возраста, выявляются крупные инфаркты, а также изменения мелких сосудов (амилоидная ангиопатия, капилляропатия). Наличие микроваскулярных нарушений приводит к развитию хронической церебральной ишемии. «Токсическое» влияние гипергликемии может приводить к прогрессирующим структурным и функциональным церебральным расстройствам, в немалой степени связанным с нарушениями синаптической пластичности. В основе подобных нарушений лежат механизмы оксидантного стресса и микрососудистые изменения. Еще одним механизмом повреждения головного мозга и нарушения когнитивных функций является компенсаторная гиперинсулинемия, развивающаяся, по меньшей мере, на начальных стадиях сахарного диабета 2 типа. При повышении содержания инсулина, помимо непосредственного неблагоприятного влияния на мозг (при этом особенно повреждается гиппокамп и кора головного мозга), может отмечаться усугубление микрососудистых изменений, поскольку инсулин обладает вазоактивными свойствами. Кроме того, инсулин влияет на метаболизм амилоида, стимулируя секрецию β -амилоида в экстрацеллюлярное пространство, где и происходит его агрегация с другими белками с образованием сенильных бляшек.

Кроме того, одной из причин когнитивных нарушений при сахарном диабете могут быть эпизоды гипогликемии, которые, как это было показано при сахарном диабете 1 типа, неблагоприятно влияют на мнестические функции. Церебральная симптоматика может носить обратимый характер, в основе ее возникновения лежит церебральный отек, периваскулярная инфильтрация, изменения аксиальных цилиндров, дегенерация ганглиолярных нейронов. Возникновение преходящей гипогликемии может быть связано с применением гипогликемических средств или с употреблением алкоголя. Важным механизмом возникновения очаговых неврологических расстройств при гипогликемии является эксайтотоксичность. Избыточная стимуляция постсинаптических рецепторов эндогенным глутаматом, являющаяся одной из причин нейронального повреждения при гипоксически/ишемических поражениях головного мозга, также лежит в основе гибели нейронов при выраженной гипогликемии. Макроскопически при гипогликемии развивается ламинарный некроз серого вещества головного мозга, наиболее выраженный в коре и несколько менее выраженный – в области базальных ганглиев, мозжечке и ядрах ствола, при сохранности белого вещества. Микроскопически выявляются признаки поражения нейронов (вакуолизация, сморщивание), особенно расположенных в слоях 2 и 3, и глиоз. Следует подчеркнуть и то, что на начальном периоде никаких изменений при компьютерной томографии не выявляется, однако в течение нескольких дней, пока существует гипогликемия, появляются гиподенсивные участки в зонах смежного кровообращения коры, накапливающие контраст.

Таким образом, патогенетические механизмы возникновения когнитивных расстройств при сахарном диабете носят сложный (смешанный) характер и заключаются в сочетании связанных с диабетом изменений (включая гипер- и гипогликемию), альцгеймеровские и возрастные изменения (в том числе и отложение β -амилоида) и изменения сосудистые, обусловленные поражением как крупных, так и мелких церебральных сосудов. У некоторых больных сахарным диабетом ведущими являются альцгеймеровские изменения, что в конечном итоге реализуется клинической картиной болезни Альцгеймера, у других – сосудистые, что проявляется клиникой сосудистой деменции. Однако у большинства больных имеется промежуточное между этими двумя состояниями поражение.

Ведение данной категории больных должно проводиться неврологами совместно с эндокринологами. При этом своевременная и адекватная противодиабетическая терапия снижает риск возникновения деменции практически до уровня, характерного для популяции аналогичного возраста без сахарного диабета.

5. Некоторые терапевтические аспекты использования Актовегина при деменциях

Несмотря на серьезный прогноз, все же следует подчеркнуть потенциальную обратимость сосудистых когнитивных расстройств при проведении адекватного лечения. В частности, у больных с выраженным стенозом сонных артерий после хирургического лечения отмечено существенное уменьшение глобального когнитивного дефекта по Краткой шкале оценки психической сферы, нарушений памяти и внимания. При этом в 45% случаев после операции когнитивный статус не отличался от нормального. В профилактике возникновения сосудистой деменции важное значение придается использованию дезагрегантов. Адекватное лечение артериальной гипертензии уменьшает риск развития у лиц пожилого возраста не только деменции, но и когнитивных нарушений, не достигающих степени деменции.

В настоящее время в неврологической практике для лечения когнитивных нарушений различного генеза широко используются лекарственные препараты, улучшающие мозговой кровоток и метаболизм. К таким препаратам относится Актовегин, длительное время использующийся в медицинской практике и продемонстрировавший свою эффективность при различных по патогенезу поражениях центральной нервной системы. В литературе отмечается, что Актовегин в определенной мере потенцирует действие ноотропов и обладает иммуностимулирующей активностью.

При инсультах он способствует более благоприятному течению заболевания. Актовегин представляет собой высокоочищенный депротеинизированный гемодиализат, который получают методом ультрафильтрации из крови телят. Препарат содержит органические низкомолекулярные соединения молекулярной массой до 5000 Дальтон и является химически и биологически стандартизированным. Помимо неорганических веществ, Актовегин содержит 30% органических веществ – пептидов, аминокислот, нуклеозидов, липидов, олигосахаридов и др.

Ранее было показано, что Актовегин способствует увеличению скорости окислительно–восстановительных процессов в гепатоцитах, уменьшает ультраструктурные и функциональные повреждения митохондрий кардиомиоцитов, повышает сниженный уровень метаболизма глюкозы при хроническом алкоголизме. Препарат обладает нейропротективным действием в условиях гипоксии, что подтверждается экспериментальными и клиническими данными. Основанием для применения Актовегина при деменциях различного генеза является его способность нормализовать церебральный метаболизм. Под действием Актовегина улучшается транспорт глюкозы в клетки и поглощение кислорода в тканях.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Основная

1. Неврология и нейрохирургия: учебник. В 2 томах. Том 1. Неврология. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И. 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 624 с.: ил.
<http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970426043.html?SSr=17013354302031c42a27570>
2. Неврология и нейрохирургия: учебник. В 2 томах. Том 2. Нейрохирургия. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И. 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 424 с.: ил.
<http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970426050.html?SSr=17013354302031c42a27570>

3. Нейрохирургия: учебник. Можаяев С.В., Скоромец А.А., Скоромец Т.А. - 2-е изд., перераб. и доп. 2009. - 480 с.: ил.
<http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970409220.html?SSr=17013354302031c42a27570>
4. А.С. Никифоров, Е.И. Гусев. Общая неврология : учебное пособие. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 720 с. : ил.
<http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970405154.html?SSr=17013354302031c42a27570>
5. А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. Общая неврология / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 704 с. : ил.
<http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970426616.html?SSr=17013354302031c42a27570>
6. Функционально-клиническая анатомия головного мозга : учебное пособие / И. В. Гайворонский, А. И. Гайворонский, С. Е. Байбаков.- СПб. : СпецЛит, 2010. - 216 с.: ил
<http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785299004328.html?SSr=17013354302031c42a27570>
7. Церебральный инсульт. Нейровизуализация в диагностике и оценке эффективности различных методов лечения: атлас исследований. Новикова Л.Б., Сайфуллина Э.И., Скоромец А.А. 2012. - 152 с.: ил.
<http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970421871.html?SSr=17013354302031c42a27570>
8. Триумфов, А.В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : краткое руководство / А. В. Триумфов .— 15-е изд. — М. : МЕДпресс-информ, 2007 .— 264 с. : ил. (2 шт)
9. Баркер, Р., Barker R.A. Наглядная неврология / Р. Баркер, С. Барази, М.Нил;пер. пер. с англ. Левицкого Г.Н.; под ред.Скворцовой В.И. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2005 .— 136с. — (Экзамен на отлично) (29 шт.)