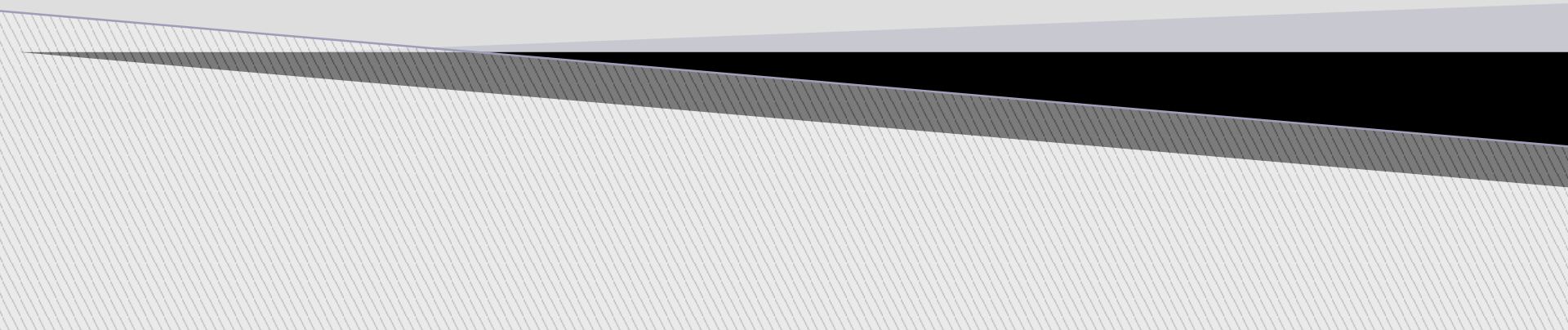


**Наследственные,  
дегенеративные,  
демиелинизирующие  
заболевания ЦНС.**

**Экстрапирамидные нарушения.  
Болезни нервно-мышечного  
синапса и мышц**



# Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы

- – обширная группа болезней, обусловленных изменениями генетической информации.



# Характерными чертами дегенеративных заболеваний являются



1. Постепенное начало и неуклонно прогрессирующее течение на протяжении многих лет.

2. Они резистентны к предпринимаемым терапевтическим воздействиям.

3. Тенденция к двустороннему симметричному распределению патологических изменений.

## Клиника:

Наиболее частыми симптомами нервно-мышечных заболеваний являются слабость, снижение мышечного объема (атрофия), непроизвольные мышечные подергивания, спазмы, онемение, покалывание.

Нарушение функции нервно-мышечного соединения может вызывать опущение век (птоз), двоение в глазах (диплопия), и другие признаки мышечной слабости, которые усиливаются в течение дня. При некоторых заболеваниях могут нарушаться глотание и дыхание.

# ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ

- прогрессирующая дегенерация мышечной ткани, возникающая вне какого-либо поражения нервной системы и приводящая к тяжелым атрофиям и слабости определенных групп мышц.

Этиология: семейная или наследственная.

Патогенез:

Происходит прогрессирующая гибель мышечных волокон с замещением их соединительной тканью.

# Клиника

Прогрессирующая мышечная дистрофия обычно проявляется в детстве:

1. Возникает слабость проксимальных отделов конечностей, мышц плечевого и (или) тазового пояса.
2. Походка становится утиной, возникают гиперлордоз, сколиоз, "крыловидные" лопатки. Прогрессирует атрофия мышц.
3. В пораженных мышечных группах постепенно угасают глубокие рефлексy.
4. Электромиография обнаруживает изменения, характерные для первично-мышечного поражения.
5. Биохим. ан. крови: повышается уровень некоторых ферментов в крови (креатинфосфокиназа).



## Миопатии Дюшенна и Беккера.

Лечение симптоматическое  
Прогноз неблагоприятный.  
Неуклонно нарастающая  
обездвиженность создает  
условия для вторичных  
инфекций, чаще всего  
респираторных  
(пневмония).

## Миастения

- аутоиммунное заболевание, при котором образуются антитела (IgG) к холинорецепторам нервно-мышечных синапсов, характеризующееся нарушением нервно-мышечной передачи, проявляющееся слабостью и патологической утомляемостью скелетных (поперечно-полосатых мышц).



# Классификация

I. По возрасту возникновения:

1. Неонатальная. Может быть у детей от матерей больных миастенией или транзиторная миастения новорожденных (синдром вялого ребенка).

2. Миастения юношеского возраста.

3. Миастения взрослых.

II. По выявлению антител:

1. серопозитивная

2. серонегативная.

### III. Клиническая (Гехт Б.М.)

1. Миастенические эпизоды – преходящие двигательные нарушения с полным регрессом (10-12%).

2. Миастеническое состояние – стационарная непрогрессирующая форма в течение многих лет (13%).

3. Прогрессирующая форма – неуклонное прогрессирование заболевания (50-48%).

4. Злокачественная форма – острое начало и быстрое нарастание нарушения функции мышц (25%).

Формы переходят друг в друга.

По степени гиперплазии:

а) генерализованная

б) локальная

По степени двигательных расстройств:

а) легкая

б) средняя

в) тяжелая.

## Клиника

1. Патологическая мышечная слабость.
2. Избирательность поражения мышц:  
Чаще поражаются поперечно-полосатые мышцы:  
глазодвигательные (60-90%)  
лицевые (75%)  
мышцы конечностей руки (77%), ноги (55%)
3. Быстрое восстановления после отдыха.



## **Диагностика.**

1. На основании клинических проявлений (миастенический синдром).
2. Электрофизиологическое исследование (ЭНМГ).
3. Серологическое исследование.

### **Клинические пробы:**

1. Прозериновая проба – вводится Sol.Proserini 0,05% 1-3 мл п/к + Sol.Atropini 0,1% - 0,5 мл  
Оценка через 30 минут.
2. Электрофизиологическое. ЭНМГ – снижение амплитуды потенциала действия min на 10% от нормы. Лучше 12-15% при стимуляционной ЭНМГ.
3. Серологическое определение уровня антител к холиновым рецепторам и поперечно-полосатым мышцам в крови.
4. Рентгеновская компьютерная томография или магнитно-резонансная томография органов средостения. Надежность при выявлении тимомы 95%.

**Лечение.** В настоящее время применяются в клинической практике – тензилон, прозерин, калимин. Отличаются они в основном длительностью действия: тензилон несколько минут  
прозерин 2-3 часа  
калимин 4-5 часов.

Тимэктомия – при тимоме обязательна, эффективность от 70-90%, возможны ремиссии.

## Рассеянный склероз (РС) -

Прогрессирующее демиелинизирующее заболевание ЦНС, поражающее преимущественно лиц молодого возраста и приводящее к нетрудоспособности.

## Этиологические факторы

*сочетание внешних и генетических факторов:*

1. Наличие генов главного комплекса гистосовместимости (DR2-галотип на хромосоме 6), гены цитокинов, иммуноглобулинов, белков миелина.

2. Факторы внешней среды:

Роль вирусов бешенства, простого герпеса, кори.



# Клинические симптомы РС:

1. **Нарушение активных движений** (поражение пирамидного тракта) – геми-, пара-, и монопарезы, спастическое повышение тонуса, повышение сухожильных рефлексов, патологические пирамидные симптомы, клonusы.
2. **Нарушение координации** (поражение путей мозжечка) - атаксия, гипотония, нистагм скандированная речь, дисметрия, асинергия.
3. **Нарушение чувствительности** (поражение проводников глубокой и поверхностной чувствительности) - гипостезия, нарушение вибрационной и температурной чувствительности, мышечно-суставного чувства .
4. **Нарушение зрения** – (поражение зрительного нерва) - снижение остроты, изменения полей зрения, (часто РС дебютирует развитием ретробульбарного неврита)

## Основные симптомы рассеянного склероза

### Высшая нервная

#### деятельность:

утомляемость  
когнитивные нарушения  
депрессия  
неустойчивость настроения

### Зрительные

#### нарушения:

нистагм, двоение  
нарушение остроты зрения

### Речь:

дизартрия

### Глотание:

дисфагия

### Двигательная

#### система:

слабость  
спазмы, судороги  
атаксия

### Чувствительность:

снижение чувствительности  
парестезии  
боли

### Кишечник:

недержание стула и газов  
запоры или диарея

### Мочепускание и половая система:

сильные позывы  
недержание мочи  
задержки мочеиспускания  
эректильная дисфункция  
снижение либидо



5. Поражение ЧН (поражение белого вещества и ствола мозга) – нарушение координации движений глазных яблок – межъядерная офтальмоплегия, парез лицевого нерва, псевдобульбарные синдромы

## 6. Нарушение функций тазовых

органов (поражение проводящих путей, обеспечивающих регуляцию мочеиспускания и дефекации) - императивные позывы на мочеиспускание, задержка и недержание мочи, импотенция, запоры и недержания кала.

## 7. Эмоционально-волевые: депрессии,

астенический синдром, эйфория.

# Нейровизуализация

Наиболее информативным исследованием является магнитно-резонансная томография (МРТ), позволяющая судить о тяжести заболевания и скорости его прогрессирования:

## Принципы лечения больных РС :

1. Купирование обострения заболевания;
2. Предотвращение или отдаление во времени развития новых обострений;
3. Воздействие на симптомы, затрудняющие вести привычный образ жизни, - симптоматическое лечение.
4. Социальная адаптация, позволяющая больному приспособиться к имеющимся проявлениям болезни, чтобы максимально облегчить его жизнь.

## I. Гормональная терапия

Противовоспалительное и иммуносупрессивное влияние кортикостероидов наиболее эффективно в короткий отрезок времени в острую стадию обострения РС.

Препаратом выбора служит метилпреднизолон (метипред, урбазон, медрол).

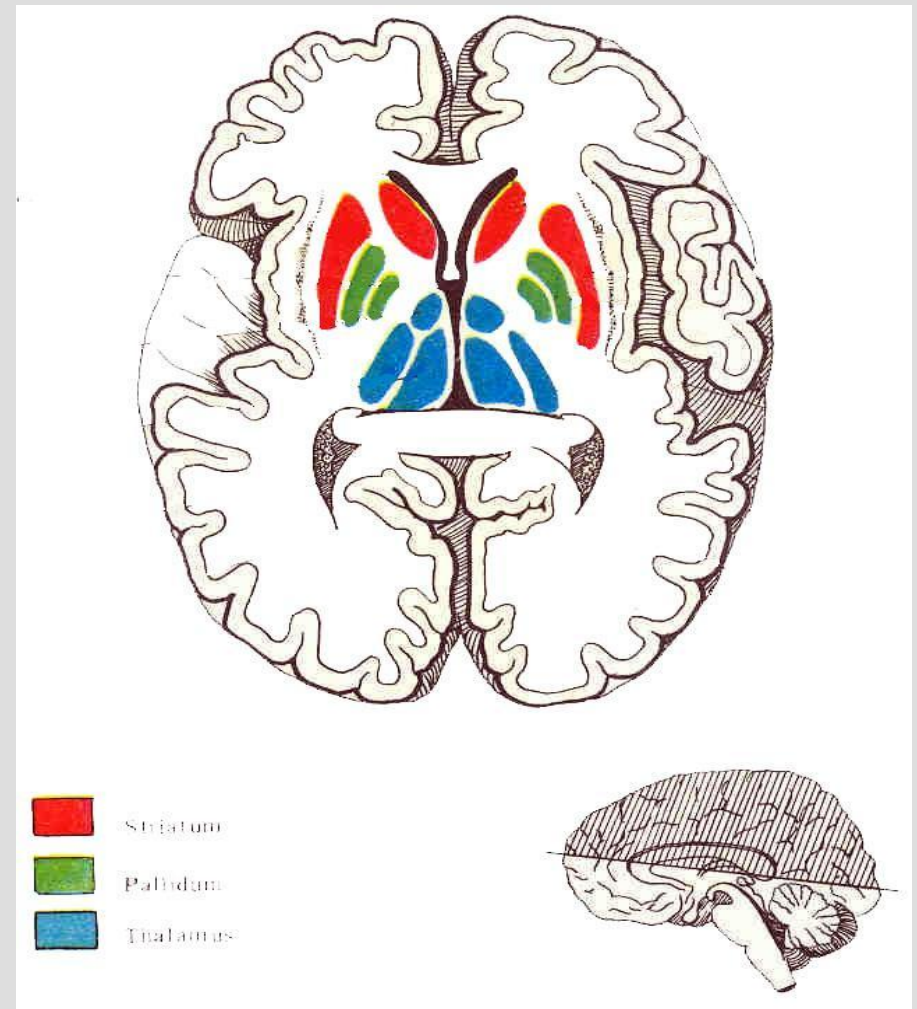
II. Цитостатики: азатиоприна, циклофосфамида, циклоспорина А - обусловлено системными иммуносупрессивными влияниями при активном прогрессирующем течении РС и неэффективности кортикостероидной терапии.

III. Рекомбинантный человеческий интерферон бета: в период ремиссии, профилактики обострений.

иммуноглобулины (пентаглобин, иммуноглобулин человеческий для внутривенного введения) в/в 1 раз в месяц в течение 2 лет: при ремиттирующем течении РС с целью снижения частоты обострений и прогрессирования заболевания.

# Экстрапирамидная система (*systema extrapyramidale*)

- объединяет двигательные центры коры головного мозга, подкорковые ганглии, черную субстанцию, красные ядра, пластинку крыши среднего мозга, ядра медиального продольного пучка (ядра Даркшевича), голубоватое место в мосту мозга, ретикулярную формацию.



# Эффекты нейротрансмиттеров

- **В полосатом теле выделены:** ацетилхолин, у-аминомасляная кислота, норадреналин, серотонин, глутаминовая кислота и нейропептиды.
- **На интернейроны полосатого тела дофамин** оказывает подавляющее, а глутамат — **возбуждающее действие.** Действие ацетилхолина зависит от его концентрации: адаптирует поступающие импульсы к необходимой в данный момент двигательной ситуации.
- **В синапсах (около 20%) те же трансммиттеры** оказывают противоположное действие: дофамин — возбуждающее, а глутамат — подавляющее.



# гипертонически-гипокинетический синдром

- **повышение мышечного тонуса (феномен «зубчатого колеса»);  
уменьшение подвижности;**
- **обеднение движениями (гипокинезия);**
- **маловыразительность и бедность движений (олигокинезия);**
- **замедленность (брадикинезия);**
- **затруднение в переходе из покоя в движение, паркинсоническое топтание на месте;**
- **характерна поза (поза сгибателей), "застывает" в принятом положении (поза манекена);**
- **походка старческая (шаркающую), шаги мелкие;**
- **больной не размахивает руками (ахейрокинез);**
- **непроизвольное, толчкообразное движение в вперед (**propulsio**) сторону (латеропульсия), назад (ретропульсия);**
- **маскообразное выражение лица (гипомимия);**
- **речь больных тиха, монотонна, глуха, без достаточных модуляций и звучности, повторение одних и тех же слов (персеверация);**
- **почерк мелкий, с неровными линиями (микрография);**

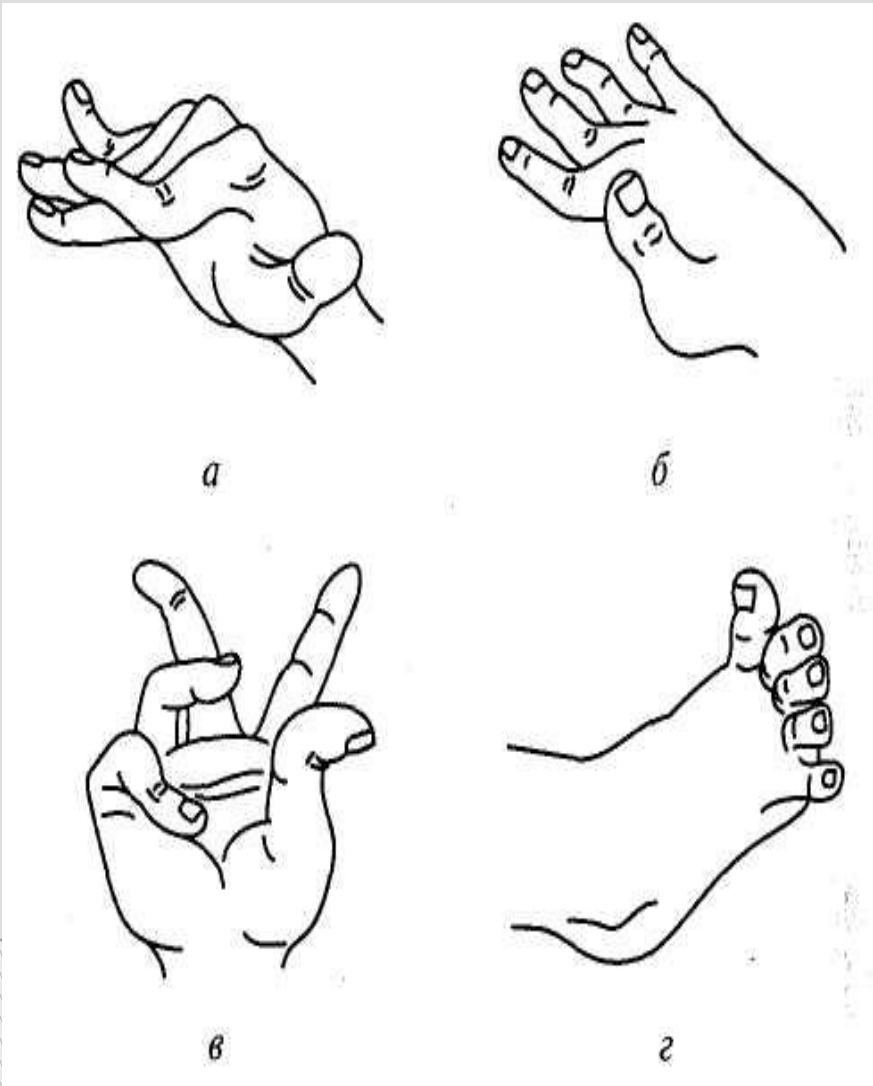
# Синдром поражения стриарной системы

Гиперкинетически-гипотонический  
симптомокомплекс:  
гипотония мускулатуры  
гиперкинезы

# *Гиперкинезы*

- ▣ - непроизвольные движения, исчезающие во сне и усиливающиеся при произвольных движениях и волнении.

# Атетоз



- Последовательные фазы атетоидного гиперкинеза в руке (а, б, в) и атетоз в ноге (г) в виде медленных, червеобразных, вычурных движений в кистях, пальца рук и стоп, мышцах лица (выпячивание губ, перекашивание рта, гримасничанье)

**Торзионный спазм (торзионная дистония)** - тоническое, асимметричное сокращение мышц туловища и шеи, провоцируется движением, характеризуется вращательным (штопорообразным) движением туловища, прекращается в покое и применении компенсаторных приемов.

Спастическая кривошея проявляется спастическими сокращениями мышц шеи. Эта патология проявляется в виде произвольных движений головы, таких как повороты и наклоны.

# Хорея

- характеризуется полиморфными, быстрыми, неритмичными, распространенными (охватывающими мышцы конечностей, туловища, шеи и лица), проксимальными насильственными движениями, возникает при поражении наружного ядра *nuclei lenticularis* (*putamen*) с одновременным вовлечением в процесс денто-рубральной системы (*nucleus dentatus* мозжечка и *nucleus ruber*).
- Хореические гиперкинезы наблюдаются при малой хорее, болезни Гентингтона.

# *Миоклонии*

▣ - короткие молниеносные клонические подергивания отдельных мышц или мышечных групп настолько быстрые, что при этом не происходит перемещения конечностей в пространстве. Отмечаются при миоклонус-эпилепсии, кожевниковской эпилепсии, иногда при эпидемическом энцефалите.

# Лечение(гипертонически-гипокинетический синдром)

- ▣ При (паркинсонизме): патогенетическая терапия:
- ▣ ДОФА-содержащие средства (леводопа, леводопа + карбидопа, леводопа + бенсеразид),
- ▣ холинолитики (например, тригексифенидил), амантадин,
- ▣ ингибиторы моноаминоксидазы В (селегилин),
- ▣ ингибиторы катехол-о-метилтрансферазы (толкапон, энтакапон),
- ▣ агонисты дофаминовых рецепторов (перибедил, бромокриптин). Любое противопаркинсоническое средство может быть применено в качестве начальной монотерапии, которая при прогрессировании заболевания обычно сменяется той или иной комбинацией этих средств.



# Лечение гиперкинезов

- ▣ **в зависимости от формы гиперкинезов применяют средства:** холинолитики, нейролептики, бензодиазепиновые препараты (клоназепам);
- ▣ **снижающие симпатическую активацию:** агонисты альфа-пресинаптических рецепторов – клонидин, бета-блокаторы – пропранолол, а также противоэпилептические средства – примидон, фенобарбитал.