

КРЫМСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ

ИМ. С. И. ГЕОРГИЕВСКОГО

КАФЕДРА НЕРВНЫХ БОЛЕЗНЕЙ С КУРСОМ НЕВРОЛОГИИ ФПО



# Неврологические нарушения при коллагенозах

Выполнила: Студентка 413 группы  
Первого медицинского факультета  
Гавова Мария

Симферополь, 2014

# Поражение нервной системы при системной красной волчанке

Неврологические нарушения часто являются первыми и достаточно долго единственными признаками СКВ.

Одной из главных причин поражения ЦНС при СКВ является сосудистая патология, которая включает:

- васкулопатию с гиалинизацией сосудов, периваскулярным лимфоцитозом и эндотелиальной пролиферацией,
- тромбозы и преимущественно васкулиты,
- инфаркты и геморрагии, преимущественно в поверхностных слоях коры головного мозга.
- Возможно непосредственное поражение мозгового вещества антителами, доказано также отложение иммунных комплексов в хориоидальном сплетении.

# Расстройства нервной системы

представлены в виде следующих

синдромов:

- ❖ церебрального (менингоэнцефалит);
- ❖ церебрально-спинально-корешково-периферического (энцефаломieloполирадикулоневрит);
- ❖ церебрально-периферического (энцефалополиневрит);
- ❖ периферического (полиневрит).



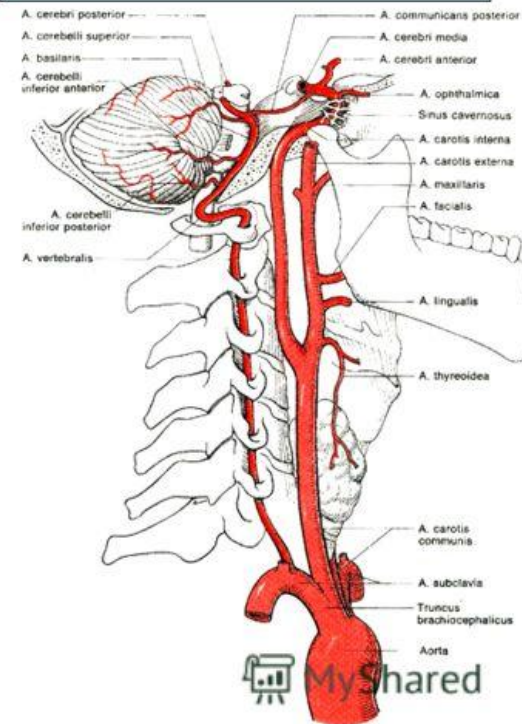
Наиболее частым вариантом цереброваскулярных нарушений являются ТИА (транзиторные ишемические атаки) в каротидном (джексоновские эпилептические припадки, пирамидные симптомы, нарушения речи) и/или вертебро-базиллярном (головокружения, нистагм, диплопия, тошнота, рвота) бассейнах.

Инсульты возникают реже и, как правило, вызваны вторичными патогенетическими механизмами

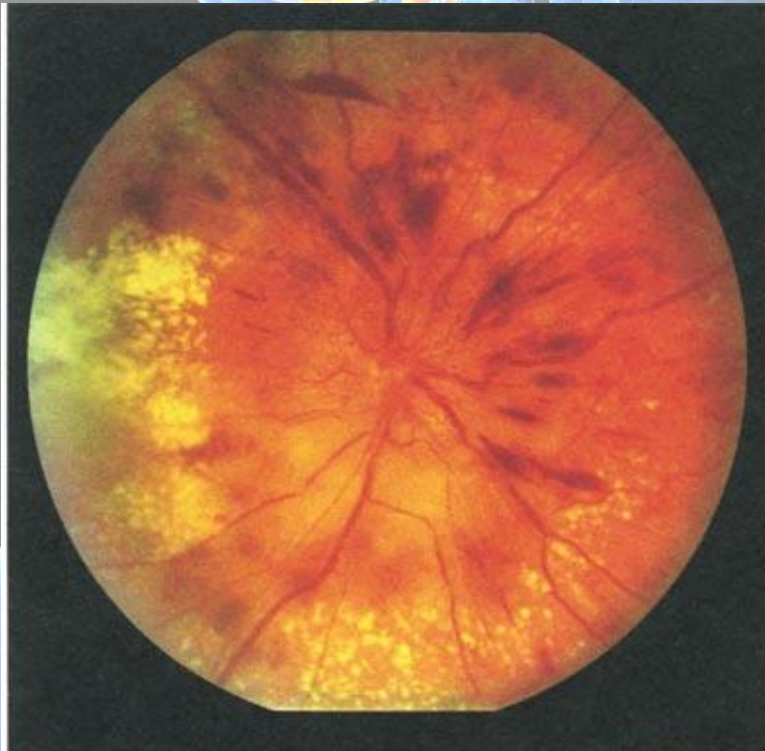
Каротидный бассейн



Вертебро-базиллярный бассейн



- При высокой активности СКВ развивается синдром псевдоопухоли мозга (внутричерепная гипертензия без очагового неврологического дефицита), с диффузными головными болями, тошнотой, рвотой, головокружением, заторможенностью. Обследование выявляет застойные диски



3.



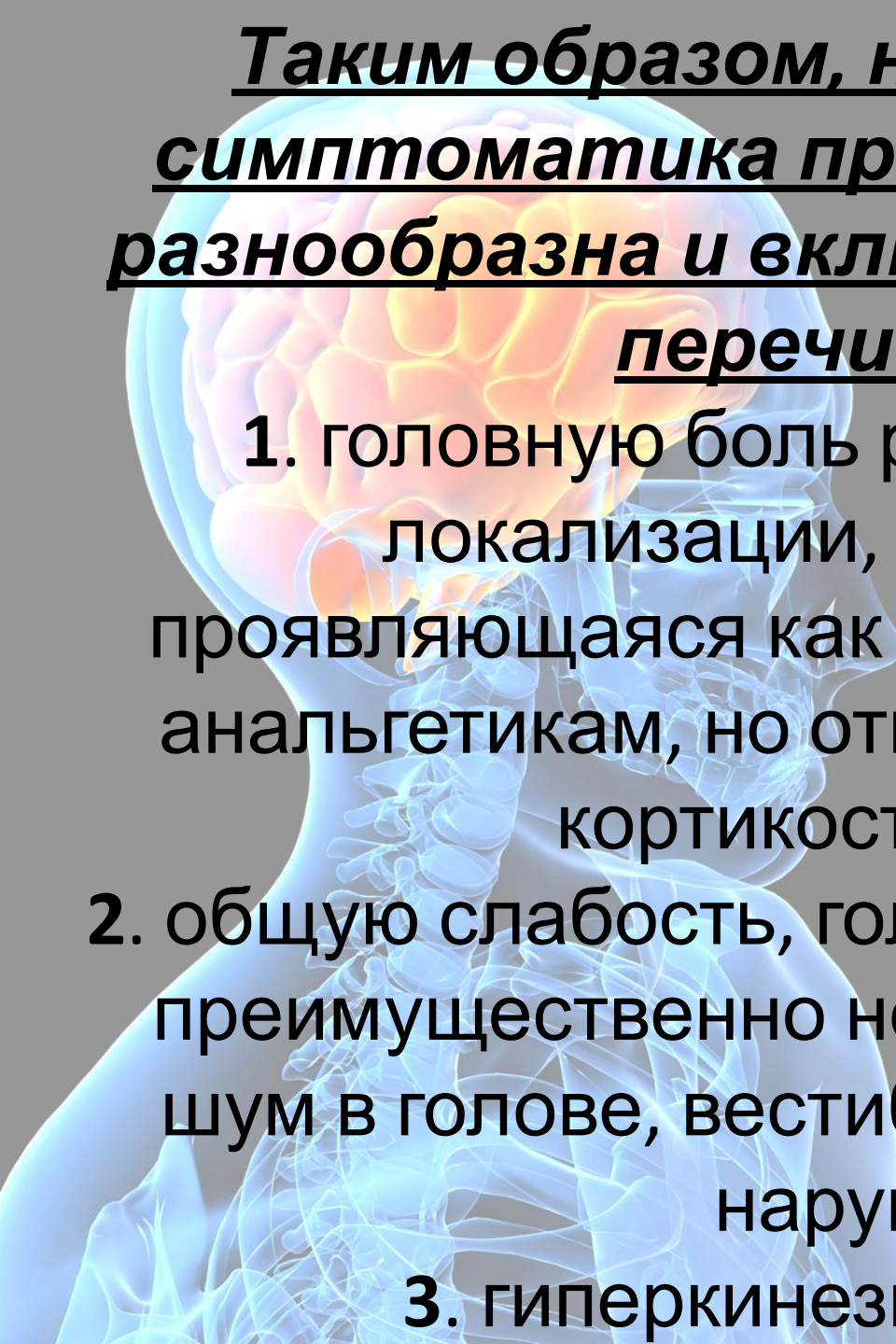


- Клинические признаки невропатий обычно нарастают постепенно, на фоне активных проявлений заболевания, редко встречаются в дебюте.

## Поражения периферической нервной системы при СКВ проявляется:

- хронической или подострой симметричной дистальной сенсорной, сенсорно-моторной полиневропатией или полирадикулоневропатией,
- синдромом Гийена-Барре,
- острой или подострой мононевропатией,
- туннельными синдромами,
- множественной мононевропатией,
- плексопатией (отдельные наблюдения),
- поражением черепных нервов, в том числе бульбарным парезом

- невритом зрительного нерва (очень редко)



**Таким образом, неврологическая симптоматика при ЦНС-люпусе очень разнообразна и включает помимо выше перечисленной:**

- 1. головную боль разного характера и локализации, наиболее часто проявляющаяся как мигрень, устойчивая к анальгетикам, но отвечающая на лечение кортикостероидами;**
- 2. общую слабость, головокружение, носящее преимущественно несистемный характер, шум в голове, вестибуло-координаторные нарушения,**
- 3. гиперкинезы (хорея и др.) ;**





Малая хорея  
(ревматическая хорея)

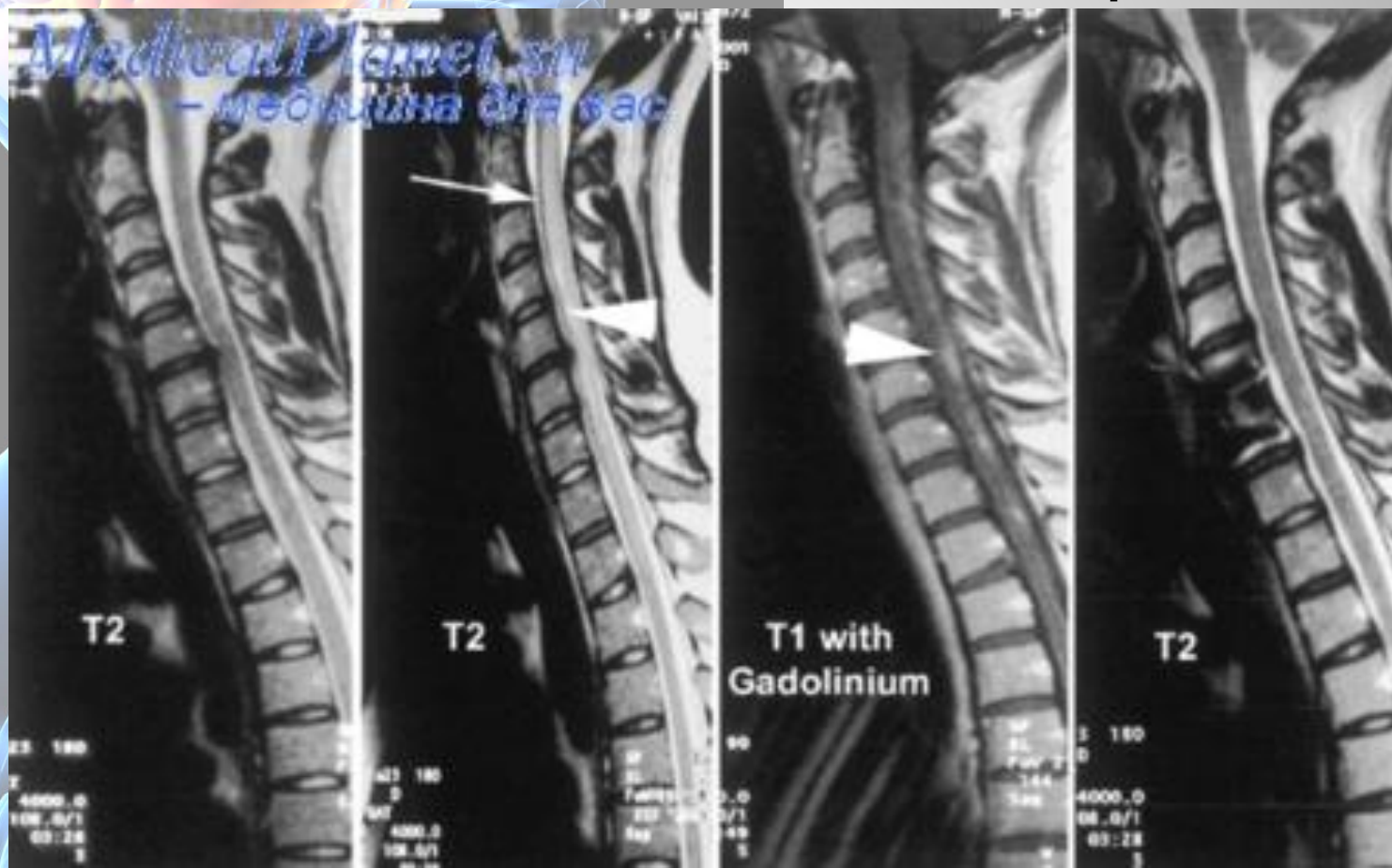
Развивающийся в рамках СКВ антифосфолипидный синдром сам по себе может вызывать хорею, эпилепсию, мигренеподобную головную боль, нарушения мозгового кровообращения (инсульты) и деменцию вследствие множественных инфарктов. Первичная мигрень при СКВ характеризуется рефрактерностью к эрготамину,  $\beta$ -адреноблокаторам, анальгетикам и трициклическим антидепрессантам; хорошие результаты дает назначение



**Диагностические критерии поражения ЦНС, предложенные Американской ревматологической ассоциацией (АРА), мало помогают в диагностике, но демонстрируют разнообразие симптоматики**

<b>большие критерии</b>	<p>1) <b>неврологические:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>а) судорожные приступы;</li><li>б) очаговые двигательные или чувствительные нарушения (гемипарез, паралич черепных нервов, нарушение походки, поперечный миелит, нейропатия);</li><li>в) генерализованные расстройства (нарушение сознания, энцефалит, органические мозговые синдромы);</li></ul> <p>2) <b>психические:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>а) психоз, эндогенная депрессия, циклические аффективные нарушения, шизофреноподобные нарушения);</li><li>б) психоорганические синдромы;</li></ul>
<b>малые критерии</b>	<p>1) <b>неврологические:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>а) парестезии без объективных расстройств чувствительности;</li><li>б) головная боль;</li><li>в) псевдоотек диска зрительно нерва и доброкачественная внутричерепная гипертензия;</li></ul> <p>2) <b>психические:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>а) реактивная депрессия;</li><li>б) перепады настроения;</li><li>в) нарушение умственных способностей;</li><li>г) беспокойство;</li><li>д) нарушение поведения.</li></ul>

- **Поперечный миелит** - редкое, обычно фатальное осложнение СКВ. Острый поперечный миелит влияет на выживаемость больных СКВ, поэтому его следует распознавать и лечить как можно раньше.





- Начальными симптомами поперечного миелита являются: онемение и парезы нижних конечностей, повышение температуры, боли в животе, пояснице. У женщин репродуктивного возраста при развитии идиопатического поперечного миелита следует иметь ввиду СКВ, так как поперечный миелит может предшествовать яркому дебюту этого заболевания.

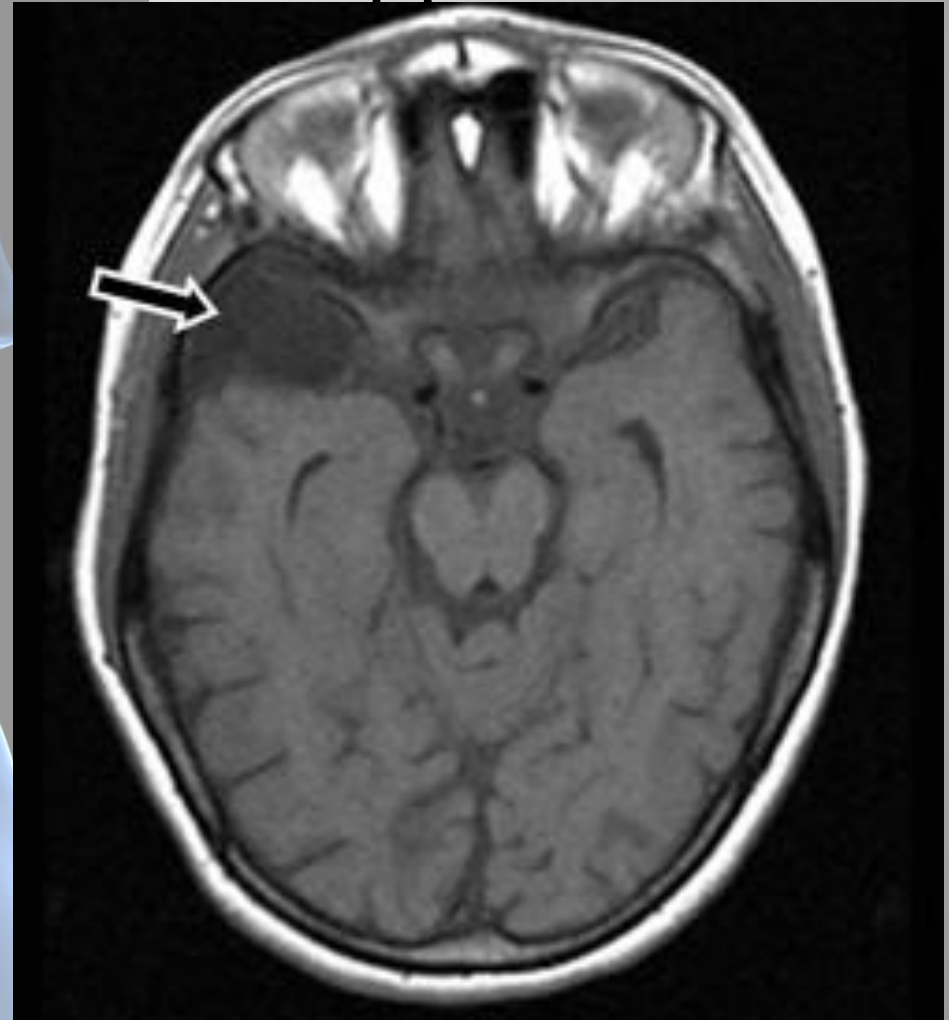
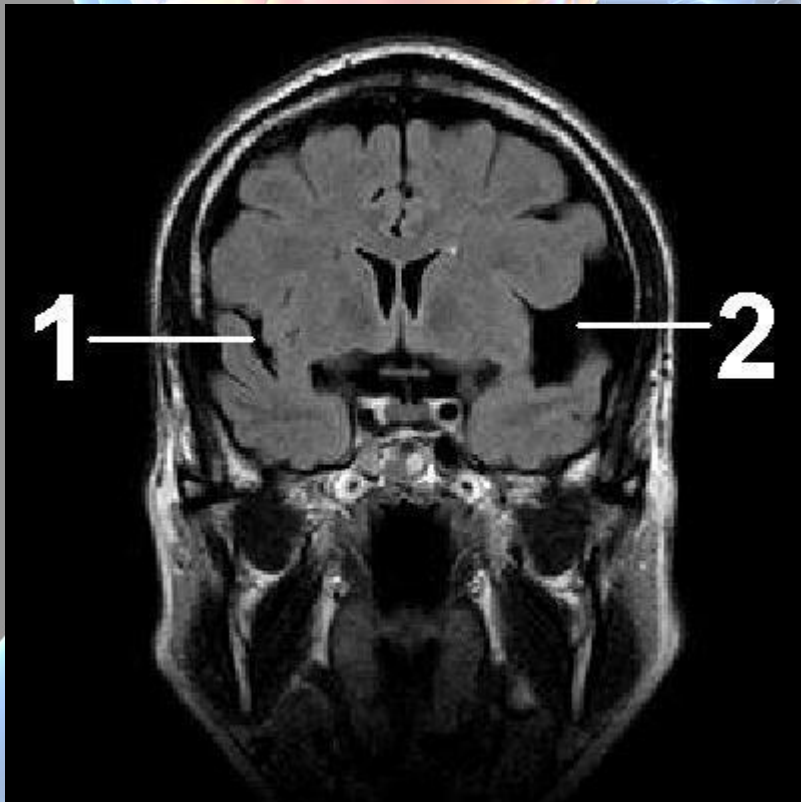


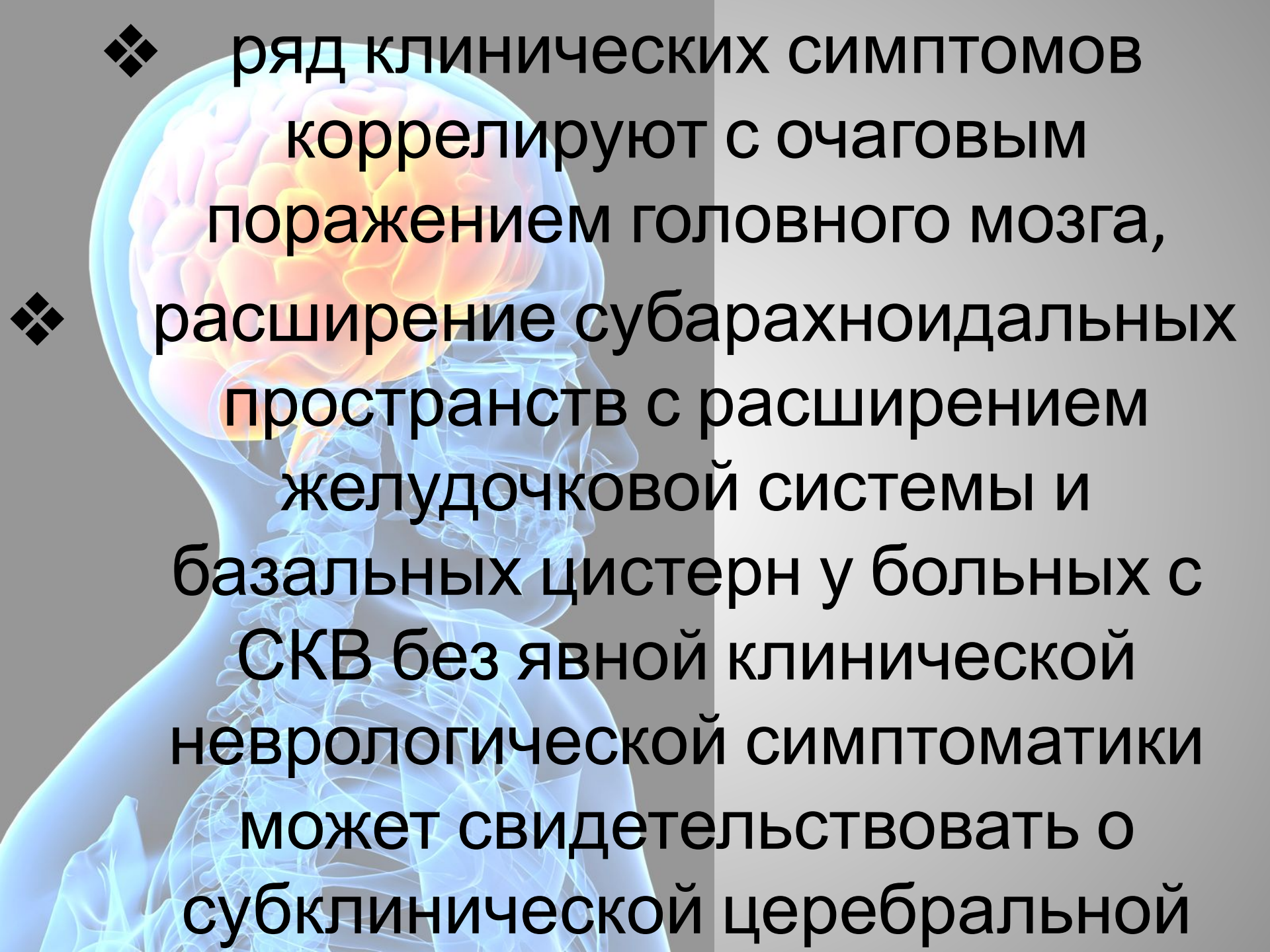
- Широкое распространение в диагностике поражения ЦНС при СКВ приобрели компьютерная (КТ), магнитно-резонансная (МРТ) и позитронноэмиссионная компьютерная томография головного мозга. Наиболее часто при КТ, МРТ головного мозга выявляется следующая картина: умеренная атрофия коры головного мозга





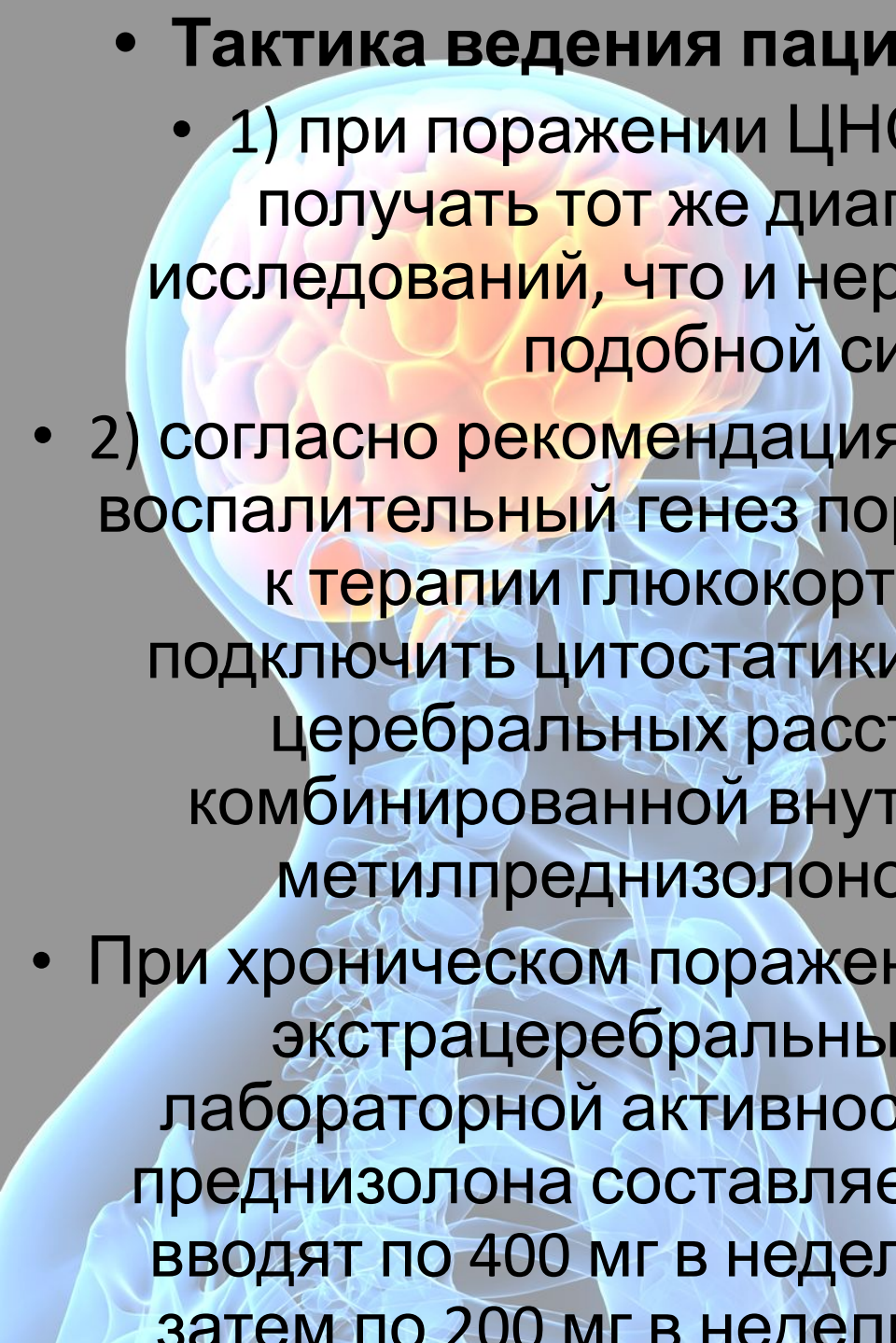
- Наличие кист с наиболее частой локализацией в медиальных отделах височных долей





- ❖ ряд клинических симптомов коррелируют с очаговым поражением головного мозга,
- ❖ расширение субарахноидальных пространств с расширением желудочковой системы и базальных цистерн у больных с СКВ без явной клинической неврологической симптоматики может свидетельствовать о субклинической церебральной



- 
- **Тактика ведения пациентов с нейролюпусом:**
    - 1) при поражении ЦНС больные СКВ должны получать тот же диагностический комплекс исследований, что и ревматические пациенты с подобной симптоматикой;
    - 2) согласно рекомендациям EULAR, при подозрении на воспалительный генез поражения ЦНС в рамках СКВ к терапии глюкокортикоидами необходимо подключить цитостатики. Как правило, при острых церебральных расстройствах, речь идет о комбинированной внутривенной пульс-терапии метилпреднизолоном и циклофосфаном.
    - При хроническом поражении ЦНС и отсутствии явных экстрацеребральных симптомов, высокой лабораторной активности болезни суточная доза преднизолона составляет 15-20 мг, а циклофосфан вводят по 400 мг в неделю до 1600-2000 мг на курс, затем по 200 мг в неделю в течение года, а иногда



**Полиммиозит-дерматомиозит** —

системное заболевание соединительной ткани, для которого характерны воспалительные и дегенеративные изменения мышц, приводящие к симметричной их слабости и атрофии, главным образом, в плечевом и тазовом



Для неврологов наиболее удобной является

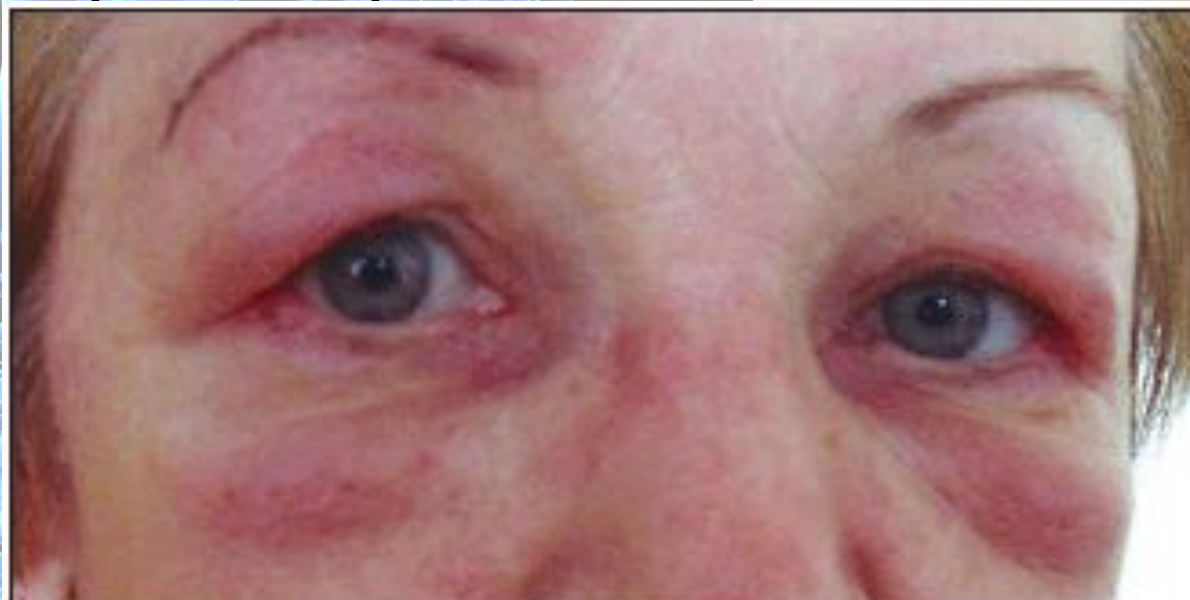
классификация по Догель Л. В., где различаются следующие формы:

- ✓ форма Вагнер — Унферрихта;
- ✓ псевдомиопатическая форма;
- ✓ псевдоамиотрофическая форма;
- ✓ псевдомиастеническая форма;
- ✓ миосклеротическая форма;
- ✓ миалгическая форма



# Дерматомиозит. форма Вагнера-Унферрихта-Хеппа

- Излюбленной локализацией болей являются мышцы плечевого пояса, плеча, сгибательной поверхности бедер голеней, а также жевательные мышцы и наружные мышцы глаз.
- Характерным признаком считается параофтальмит



- Синдром поражения мышц характеризуется быстрос нарастающими парезами и атрофиями, которые формируются после исчезновения отека и уплотнения мышечной ткани.





- Характерным признаком являются ретракции (укорочение и ригидность пораженных мышц), объясняемые развитием процесса миосклероза. Иногда развитие дерматомиозита сопровождается кальцинозом мышц, который выявляется визуально и рентгенологиче
- Имеются признаки поражения нервной системы – моно- и полиневриты, вегетативно-трофические расстройства.





# Полиммиозит

- Обычно представлен отеком мышечной ткани, что приводит к развитию уплотнения мышц, который впоследствии проходит с развитием атрофии и парезов, имеющих специфическую

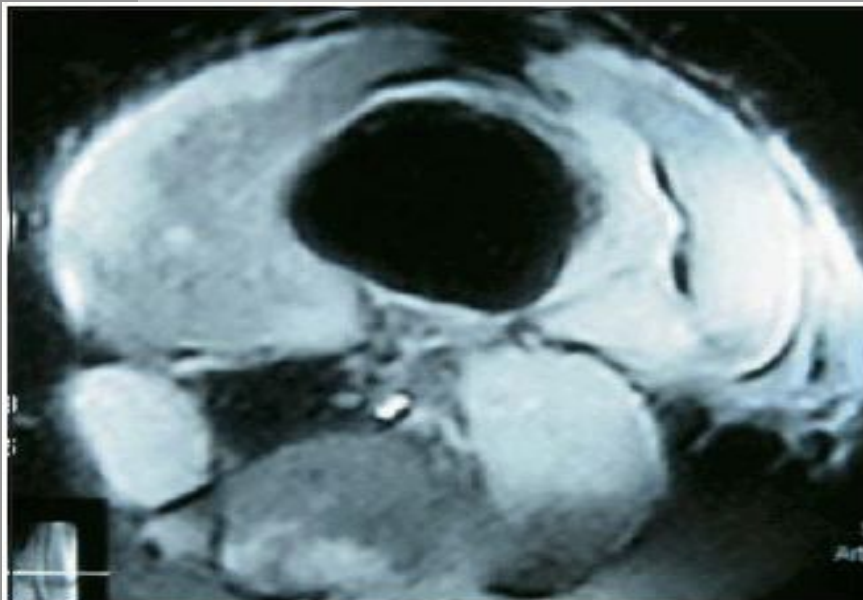


Рис. 3. МР-томограмма нижней трети бедра в поперечной проекции (STIR). Отек мышечной ткани

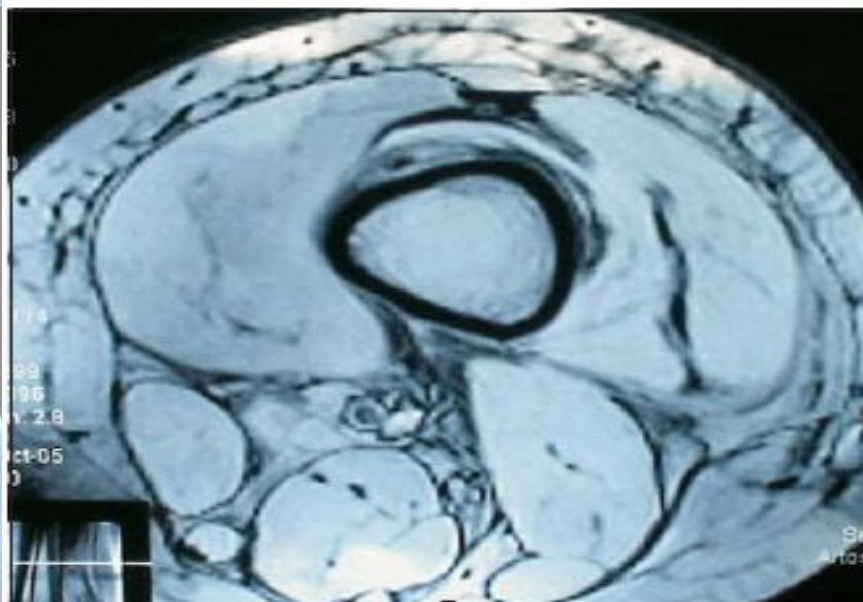


Рис. 4. МР-томограмма нижней трети бедра в поперечной проекции (T1-ВИ). Отек мышечной ткани. Внутрикостных изменений нет

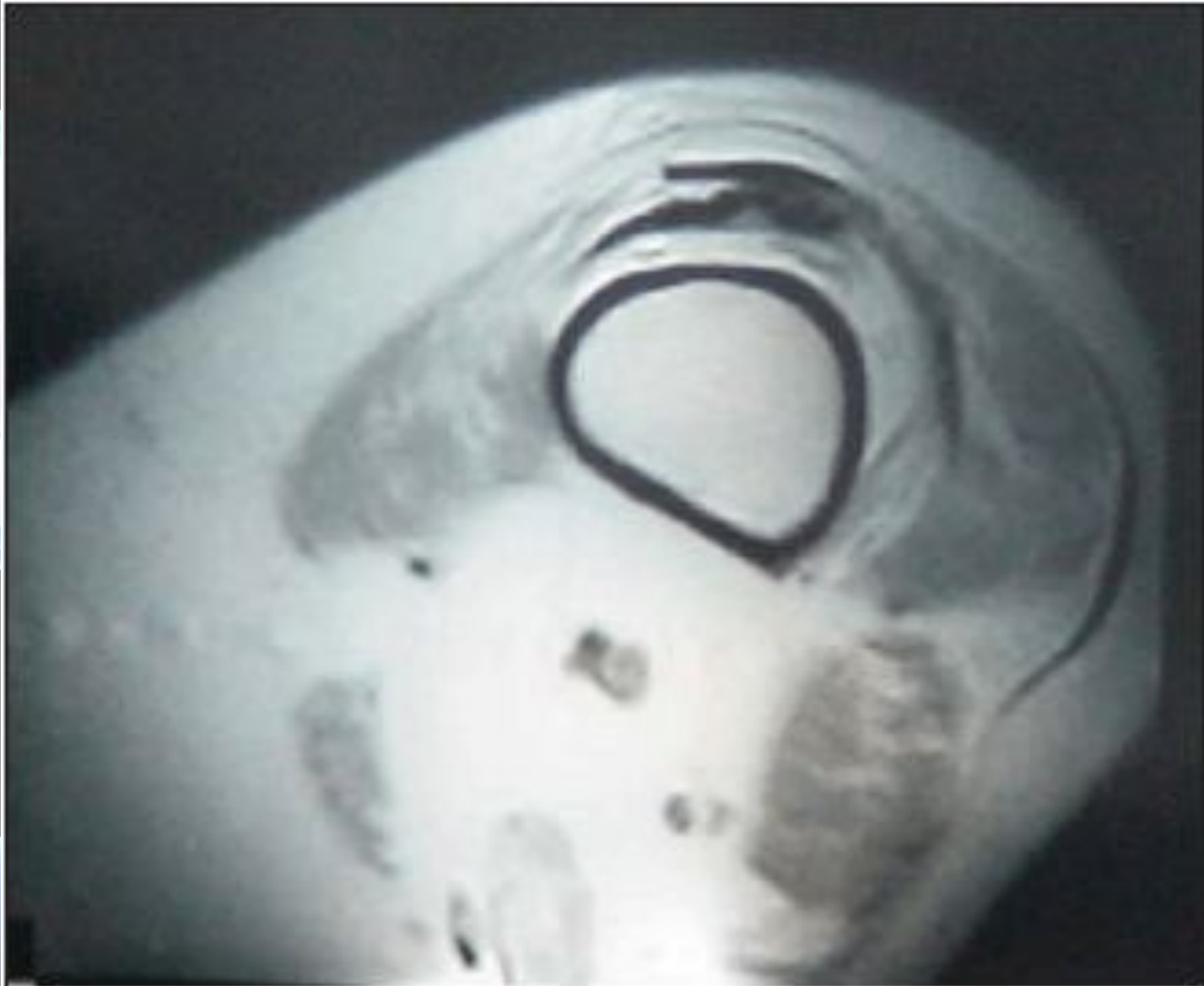
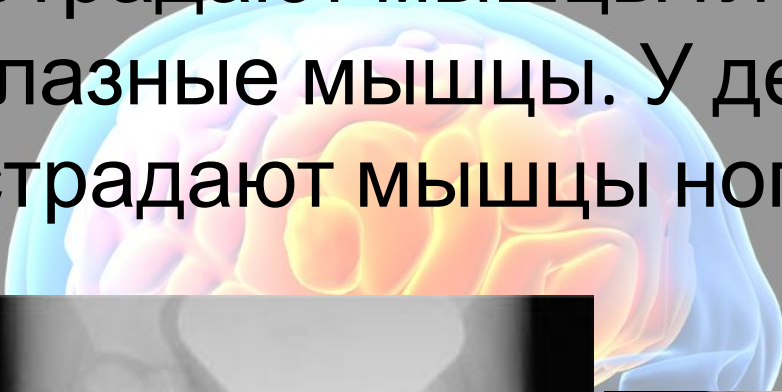
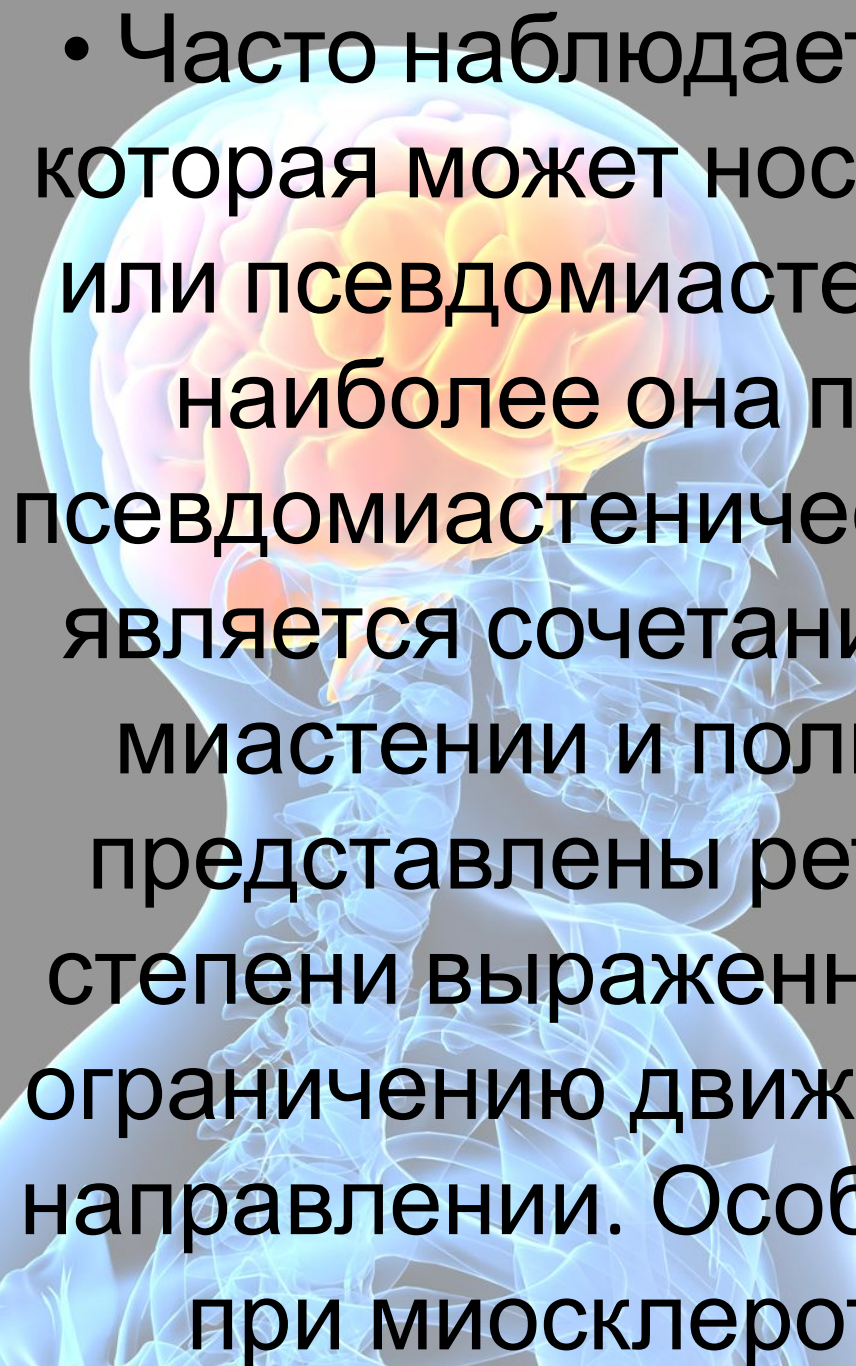


Рис. 1. МР–томограмма нижней трети бедра в поперечной проекции (Т1–ВИ). Атрофия и отек мышечной ткани. Увеличение количества жировой ткани в межмышечных пространствах

- Страдают мышцы глотки, жевательные и глазные мышцы. У детей, как правило, страдают мышцы ног.

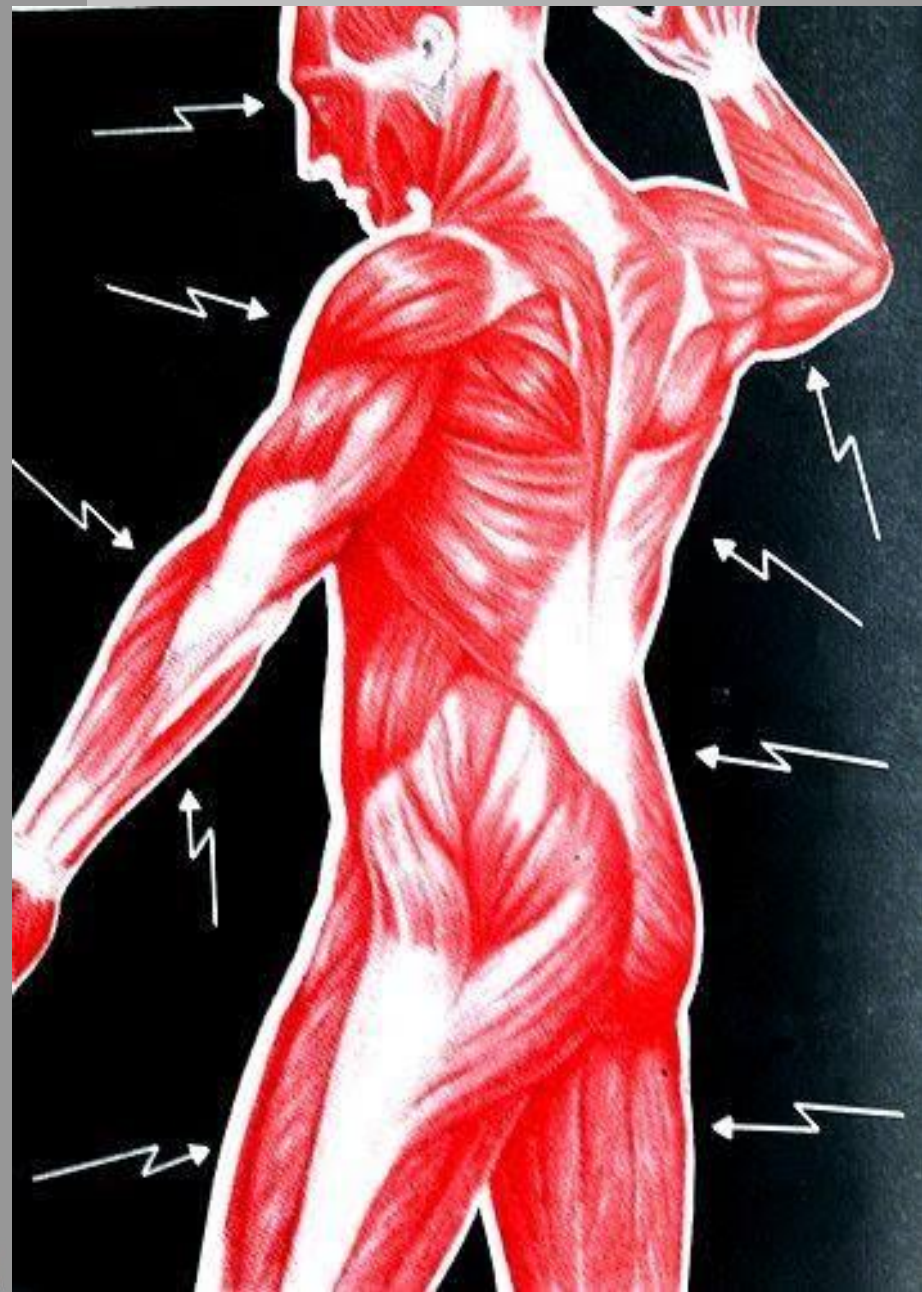






- Часто наблюдается утомляемость, которая может носить миастенический или псевдомиастенический характер, наиболее она представлена при псевдомиастенической форме, которая является сочетанием двух болезней - миастении и полимиозита. Обычно представлены ретракции различной степени выраженности, приводящие к ограничению движений в том или ином направлении. Особенно они выражены при миосклеротической форме.

- Локализация ретракций носит аддукторно-флексорно-ротаторный характер, то есть представлена, в основном, в аддукторах, флексорах и ротаторах, а иногда и повсеместно.





- Страдание нервной системы представлено явлениями радикулоневрита, а также гипоталамическими расстройствами в виде вегетативно-трофических нарушений и вегетативно-сосудистых пароксизмов.





Спасибо за внимание!!!

