**Министерство образования Российской Федерации**

**Пензенский Государственный Университет**

**Медицинский Институт**

**Кафедра Неврологии**

Реферат

на тему:

«**Острое поражение периферической нервной системы**»

Выполнила: студентка V курса ----------

----------------

Проверил: к.м.н., доцент -------------

**Пенза**

2008

**План**

1. Острые миопатии
2. Немиастенические синдромы при злокачественной опухоли
3. Беспорядочные ассиметричные множественные поражения
4. Специфические поражения отдельных периферических нервов
5. Травма и синдромы сдавления нерва

Литература

**1. Острые миопатии**

Как и невропатии, большинство миопатии, особенно в молодом возрасте, прогрессирует медленно. Быстро прогрессирующие приобретенные миопатии относительно немногочисленны, и достаточная дифференциальная диагностика может быть проведена уже в ОНП.

Первой задачей является дифференциация невропатий и миопатии. Невропатии чаще всего проявляются дистальными симптомами и, прежде всего — выраженной слабостью дистальных мышц с ее постепенным прогрессированием в проксимальном направлении. При миопатиях большие мышцы и центральные мышечные группы часто поражаются одновременно с дистальными мышечными группами, так что диффузная или преимущественно проксимальная мышечная слабость может служить четким признаком заболевания. Второй важной особенностью, позволяющей отличить невропатии от миопатий, является то, что при миопатиях редко имеется сенсорная симптоматика. Возможна, правда, некоторая болезненность пораженных мышц, но парестезия и снижение чувствительности не отмечаются. Третьим отличительным признаком является сохранение при миопатиях (несмотря на выраженную мышечную слабость) глубоких сухожильных рефлексов до последних стадий заболевания.

Лабораторные исследования при миопатиях обычно бывают более результативными, чем при невропатиях. Так, для миопатий характерны лейкоцитоз периферической крови, увеличение СОЭ, повышение активности мышечных ферментов при отсутствии патологических изменений в СМЖ.

**Синдром полимиозита**

Субклассификация острого полимиозита в зависимости от его многочисленных причинных факторов не имеет большого значения для врача ОНП. Полимиозит скорее является синдромом, нежели специфическим заболеванием. Однако эта форма миопатии обычно быстро развивается и через несколько недель после возникновения заболевания больной имеет довольно яркую симптоматику. Но в тяжелых случаях выраженная мышечная слабость может развиться уже через несколько дней. У большинства больных отмечаются мышечные боли и болезненность мышц при пальпации. У значительного числа больных, кроме того, имеется дисфазия. Сопутствующие признаки и симптомы, такие как артралгия, лихорадка и феномен Рейно, говорят в пользу диагноза полимиозита. Подозрение на синдром полимиозита требует проведения исследований для выявления устранимых причинных факторов. Столь сложная работа выходит за рамки неотложной диагностики.

Полиомиозит ассоциируется со многими инфекциями, включая трихинеллез и токсоплазмоз, а также с различными вирусными заболеваниями. С ним связывают и все коллагенозы, за исключением узелкового периартериита. В круг дифференциальной диагностики входят и эндокринопатии, в том числе гипер- и гипотиреоз, а также поражения коры надпочечников и парашитовидных желез. Дифференциально-диагностическую проблему может усугубить лечение кортикостероидами, которые используются при многих формах полимиозита. Ряд препаратов, применяемых при лечении малярии и других протозойных инфекций, также ассоциируется с полимиозитом. Это серьезно затрудняет диагностику; к тому же и сама малярия может вызывать полимиозит. Примерно у 10 % взрослых полимиозит является отдаленным проявлением ракового заболевания. Не существует какого-либо специфического лечения полимиозита в условиях ОНП, а использование кортикостероидов должно опираться на правильный диагноз.

**Алкогольная миопатия**

Помимо хорошо известной алкогольной периферической невропатии и склонности к развитию поражений скелета, у алкоголиков имеется предрасположенность по крайней мере к одному типу своеобразного миоттического синдрома. В период продолжительного запоя у такого больного могут отмечаться резкая болезненность и отечность мышц, мышечные подергивания и выраженная слабость. Признаки и симптомы могут носить генерализованный или очаговый характер. Этот синдром представляет острый диффузный некроз волокон скелетных мышц (все они находятся в одной стадии дегенерации), или острый рабдомиолиз. Дегенерация мышц может привести к жизнеугрожающей гиперкалиемии или гипокальциемии и вторичному связыванию кальция без внутриклеточного высвобождения РО4; при этом миоглобинурия может способствовать развитию почечной недостаточности. У алкоголиков с острой болью в мышцах и мышечной слабостью проводится определение сывороточных электролитов и мышечных ферментов, а также анализ мочи на миоглобин. Хотя большинство таких больных поправляются в течение нескольких недель, нормализация двигательной функции может потребовать многие месяцы.

**Миастения**

Хотя "миастения гравис" не является истинной миопатией, ее начальные симптомы и данные обследования больного весьма напоминают таковые при других миопатических заболеваниях.

**Острый периодический паралич**

Среди синдромов острой мышечной слабости острый периодический паралич представляется наиболее причудливым и странным. Существует три основных типа заболевания, его первичные формы: гиперкалиемическая, гипокалиемическая и нормокалиемическая. Точные механизмы патогенеза этих типов паралича не вполне ясны, но при электронной микроскопии обнаруживаются аномальное количество митохондрий и отклонения саркоплазматического ретикулума.

Больные с периодическим параличом очень часто отсылаются из ОНП с ложным диагнозом "истерии". Подозрения на периодический паралич редко возникают раньше девятого или десятого приступа. Периодический паралич наблюдается преимущественно у мужчин (соотношение заболеваемости у мужчин и женщин — 4:1 или 5:1) и возникает обычно в возрасте 7-20 лет.

Интересно, что при возникновении мышечной слабости во время сна больные часто просыпаются. Большое диагностическое значение имеет указание в анамнезе на физическую перегрузку в день приступа. Приступ может быть спровоцирован переохлаждением, перееданием, травмой и хирургическим вмешательством. У некоторых больных приступы возникают регулярно, почти ежедневно, у других же — лишь несколько раз в жизни. Больные обычно сообщают о внезапном появлении крайней мышечной слабости, не связанной с какими-либо болями. Больные чувствуют себя совершенно нормально до и после приступа, который обычно продолжается 1—2 часа и может быть настолько тяжелым, что приводит к падению или появлению рвоты (во время еды).

Исчерпывающее описание и обсуждение различных форм периодического паралича и врожденной парамиотонии выходят за рамки данного обзора, однако понимание патогенеза таких приступов должно побудить врача ОНП к проведению предварительной диагностики заболевания, определению сывороточного уровня калия и обеспечению консультации с невропатологом.

**2. Немиастенические синдромы при злокачественной опухоли**

Увеличение средней продолжительности жизни населения обусловливает и рост числа больных с раковым заболеванием, которые поступают в ОНП по поводу его обострения или в связи с осложнениями вследствие его лечения. Многие проявления злокачественного новообразования или побочные эффекты его лечения обусловлены местным распространением опухоли или ее метастазированием. Некоторые же состояния, не связанные непосредственно с опухолевой массой, представляют отдаленные эффекты опухоли или ее лечения; к ним относятся синдром Итона — Ламберта, реакции на противоопухолевые препараты и лучевую терапию, церебеллярная дегенерация, полимиозит и острая деменция.

**Синдром Итона — Ламберта**

Существование аномальной нервно-мышечной передачи, связанной с некоторыми злокачественными новообразованиями, особенно с овсяноклеточным раком легких, признано уже давно. Этот синдром вначале (когда он был впервые описан Итоном и Ламбертом) считали нетяжелой разновидностью миастении. Однако по мере его изучения становились все более очевидными многочисленные различия между этими двумя состояниями. При синдроме Итона — Ламберта иногда возникает боль в мышцах, а мышечная слабость редко достигает той степени, которая отмечается при "миастении". Кроме того, отмечаются гораздо меньшие колебания слабости и силы мышц, чем при миастении. При синдроме Итона — Ламберта в патологический процесс почти всегда вовлекаются черепные нервы. Характерно, что в отличие от миастении, при которой повторные движения усугубляют мышечную слабость, при синдроме Итона — Ламберта повторная двигательная активность действительно увеличивает силу хватательных движений. Ответная реакция на эдрофониум отсутствует.

**Противоопухолевые препараты и лучевая терапия**

Для определения причины мышечной слабости у раковых больных, получающих противоопухолевую терапию, необходимо выяснить, какие препараты и в каких дозах принимаются. Многие противоопухолевые препараты, будучи метаболическими ядами, могут послужить причиной мышечной слабости. Кортикостероиды могут вызвать синдром полимиозита.При многих опухолях применяется лучевая терапия. Если в поле облучения включается спинной мозг, то не исключено совершенно внезапное развитие поперечного миелита через несколько месяцев или даже лет после облучения. Данное состояние является истинно неотложным. В таких случаях проводится дифференциальная диагностика радиационного миелита и компрессионного поражения позвоночника вследствие метастазирования. Часто необходимы миелография и срочная консультация с нейрохирургом.

Другим (пока не объясненным) отдаленным эффектом раковой опухоли являются острая мышечная слабость и церебральная дегенерация. Состояние таких больных очень быстро ухудшается, утрачивается способность ходить и пользоваться верхними конечностями; отмечаются признаки панцеребеллярного поражения.

**Полимиозит**

Полимиозит может быть отдаленным эффектом рака. Скрытно протекающее злокачественное заболевание выявляется примерно у 10 % взрослых больных с полиомиозитом.

**3. Беспорядочные асимметричные множественные поражения**

**Множественный мононеврит**

Прототипом данного поражения, вероятно, является острый височный артериит. Сущностью патологического процесса является инфарцирование периферических нервов вследствие артериита их "ваза вазорум" (артериальные веточки, питающие эти нервы). Данное поражение наблюдается у диабетиков и у больных с коллагенозом. Больные могут жаловаться на специфическое поражение периферических нервов в правой руке, левой ноге и в области шейного сплетения. При специфическом тестировании может быть установлена точная локализация поражения нервов, а также предшествующее заболевание, обычно уже диагностированное. Может быть показано лечение кортикостероидами.

**Рассеянный склероз**

Рассеянный склероз, конечно же, не относится к заболеваниям периферической нервной системы, однако его проявления часто связаны с симптомами поражения периферических нервов. Как известно, рассеянный склероз является дегенеративным заболеванием, гнездно поражающим миелиновую субстанцию ЦНС. Заболевание обычно наблюдается у лиц 20—40 лет и имеет выраженно волнообразное течение на протяжении всей жизни больного. Больные с рассеянным склерозом нередко сообщают врачу, что во время тяжелой работы или при сильном физическом напряжении они отмечают нерезко выраженную диплопию или мышечную слабость в одной конечности. При обследовании обычно не находят специфических аномалий, поэтому жалобы больного могут расцениваться как истерические. Между тем хорошо известно, что при физической нагрузке и повышении температуры тела временно возникает изменение нервной проводимости, что и обусловливает наблюдаемую симптоматику. У многих больных подобные эпизоды на протяжении многих лет возникают лишь в период физического переутомления. Диагноз становится более очевидным в случае присоединения признаков и симптомов ухудшения зрения наряду с онемением и слабостью мышц или нарушением координации. Рассеянный склероз развивается примерно у 50—75 % больных, страдающих острым ретробульбарным невритом. Диагноз рассеянного склероза зависит от появления множественных поражений (во времени и пространстве). Поэтому необходимо длительное наблюдение больного с диффузными симптомами независимо от наличия положительных результатов при начальном обследовании. Больные, у которых неврологические симптомы не носят кратковременного характера, а также больные с функциональными нарушениями могут нуждаться в госпитализации и стационарном лечении.

**4. Специфические поражения отдельных периферических нервов**

**Опоясывающий лишай**

Опоясывающий лишай (или герпес зостер) — это наиболее серьезная инфекция, клинически проявляющаяся изолированным поражением периферических нервов. Герпес часто наблюдается как самостоятельное заболевание, но он может быть связан с хирургическим вмешательством, сахарным диабетом, а иногда и с травмой. Наибольший риск заболевания имеют пожилые и иммунонекомпетентные больные. В случае развития герпеса у молодых взрослых высока вероятность обнаружения у них предшествующего заболевания. Обычно за несколько дней до появления кожных поражений возникает крайне интенсивная боль, имеющая, как правило, дерматомное распределение.

Наиболее часто поражается грудной дерматом, за которым следуют дерматомы тройничного нерва, поясничного сплетения и, наконец, шейного сплетения. Хотя герпес затрагивает в основном чувствительную сферу, у 25 % больных может наблюдаться и моторная дисфункция. В то время как сенсорные расстройства и кожные поражения постепенно ослабевают или исчезают, двигательные расстройства обычно полностью не проходят. При герпесе могут поражаться черепные нервы. Часто наблюдаются кожные проявления при поражении VII черепного нерва. Поражение барабанной перепонки и роговицы может наблюдаться как часть проявления синдрома Рамзая — Хунта. При подозрении на поражение роговицы вполне уместна консультация с офтальмологом в отношении проведения антивирусного лечения. Оценка роли кортикостероидов, назначаемых после начальной стадии заболевания, весьма противоречива.

**Аллергическая невропатия**

Необычный феномен, наблюдаемый примерно в 9 раз чаще у мужчин, чем у женщин, и называемый аллергической невропатией, возникает вследствие инъекции иммунологического материала, обычно столбнячного анатоксина. Неврологические осложнения развиваются примерно через 2 дня после появления признаков сывороточной болезни. Хотя при этом отмечаются и признаки поражения центральной нервной системы, наиболее частым неврологическим осложнением является моторная периферическая невропатия с вовлечением плечевого сплетения. Поражение может быть как односторонним, так и двусторонним. В патологический процесс может вовлекаться какой-либо один нерв, например лучевой или зрительный.

**Сосудистое поражение периферических нервов**

**Паралич Фолькмана**

Ишемический паралич Фолькмана является прототипом васкулярного поражения периферического нерва. Паралич обусловлен, прежде всего, поражением питаюших нерв сосудов, но он может иметь и ятрогенное происхождение (слишком тугая гипсовая повязка). Главным симптомом в первые несколько часов является сильная боль. По мере прогрессирования патологического процесса нервы и мышцы подвергаются обширному фиброзу с последующим развитием контрактур и нарушением как моторной, так и сенсорной функции.

**Болезненный тик**

Болезненный тик, или невралгия тройничного нерва, также заслуживает упоминания в этой главе. Пожалуй, не существует какого-либо объяснения возникновения боли при невралгии тройничного нерва. Как часто полагают, пульсация в одной из ветвей базилярной артерии служит возбудителем боли, снижая болевой порог тройничного нерва. Основным симптомом является сильная режушая боль, обычно ограничивающаяся областью распределения третьей части тройничного нерва. Часто отмечается вовлечение многих участков тройничного нерва, но двустороннее поражение встречается редко. Дифференциальная диагностика такой боли обычно не представляет особой проблемы, но лечение может быть очень трудным. При острых приступах целесообразно применение опиатов. Врач ОНП не должен начинать продолжительное лечение такого больного без консультации с его лечащим врачом.

Невралгия IX черепного нерва, или глоссофарингеальный тик, встречается реже. Заболевание характеризуется интенсивной болью в области уха и глотки на стороне поражения. Боли могут иррадиировать в заднюю треть языка, в небные дужки, ротоглотку и гортань. Наиболее частыми раздражителями, инициирующими эту необычную боль, являются глотание, речь и жевание. В отличие от болезненного тика боль при глоссофарингеальной невралгии может сохраняться более длительное время и обычно имеет тенденцию к волнообразному течению или вспышкам в определенные периоды года. Какой-либо одной теории возникновения тика, как в случае глоссофарингеальной невралгии, не существует, однако предполагается его васкулярная этиология.

**Невропатия черепных нервов**

Невропатии черепных нервов представляют особую подгруппу специфических поражений отдельных нервов. Общее положение неврологии и хирургии уха, горла и носа таково: невропатия любого черепного нерва может быть проявлением опухоли, поэтому прежде чем отвергнуть такой диагноз, необходимо доказать наличие иной патологии. Однако на практике большинство невропатий черепных нервов, наблюдаемых врачом ОНП, в своей основе имеют васкулярное или идиопатическое поражение с острым началом. Детальное описание невропатии каждого черепного нерва выходит за рамки данной главы, но ввиду того, что VIIчерепной нерв часто поражается как при травмах, так и при инфекциях, и наиболее часто вовлекается при идиопатической дисфункции, невропатия этого нерва и будет обсуждена ниже.

Седьмой черепной нерв (или лицевой нерв), после того как он покидает основание мозга, имеет два основных ответвления. Это моторный корешок и промежуточный нерв, функция которого заключается в обеспечении вкусового восприятия в передних двух третях языка; кроме того, имеются автономные волокна, отходящие к слюнным и слезным железам. Выше ствола мозга VII черепной нерв имеет как перекрещенные, так и неперекрещенные волокна, тогда как волокна, расположенные ниже ядра этого нерва, являются неперекрещенными. Если у больного сохраняется мышечная сила в передней (лобной) части головы и в верхней части лица, но не в нижней его части, то поражение, скорее всего, носит центральный характер (т. е. в стволе мозга или выше). Если же отмечается слабость мышц лобной части головы, вокруг глаз и в нижней части лица, то, вероятно, имеет место поражение нижнего нейрона по типу, обычно наблюдаемому при параличе Белла. Нарушение вкусового восприятия может быть обусловлено вовлечением в патологический процесс нерва барабанной струны; однако это не имеет особого клинического значения, поскольку вкус очень трудно тестируется в амбулаторных условиях.

**Паралич Белла**

Паралич Белла не является самостоятельной нозологической формой, он представляет констелляцию симптомов различной этиологии. Точная локализация поражения по ходу VIIчерепного нерва или в стволе мозга часто устанавливается при тщательном обследовании больного. Определение уровня поражения необходимо для выяснения характера поражения (структурное поражение или идиопатическая форма паралича Белла). Поражения, локализующиеся в крыше ствола мозга, захватывают ядро VII черепного нерва и почти всегда сопровождаются параличом VI черепного нерва. Поражения VII черепного нерва, связанные с неотложным состоянием ствола, часто имеют сопутствующие слуховые компоненты вследствие вовлечения и VIII черепного нерва. В случае локализации поражения к периферии от латерального коленчатого ганглия вовлекаются, и волокна лакримального нерва и обычно наблюдается избыточное скопление слезной жидкости в конъюнктивальном мешке на стороне поражения. Дальше от места отхождения нерва барабанной струны уже нет структур, управляющих автономными функциями, поэтому поражение, локализующееся за пределами шиловидно-сосцевидного отверстия, приводит к мышечной слабости, характерной для паралича Белла. Кроме того, больные часто жалуются на боли в нижней челюсти или наружном слуховом проходе.

После установления диагноза идиопатической формы паралича Белла решается проблема выбора лечения. В настоящее время накоплено большое количество данных, свидетельствующих о целесообразности высокодозовой кратковременной терапии кортикостероидами при параличе Белла. Применение стероидов должно быть согласовано с отоларингологом или невропатологом, которые могут также назначить электростимулирующую терапию для пораженных мышц на период восстановления функции VIIнерва. В случае отсутствия восстановления примерно через 6 недель некоторые специалисты настойчиво рекомендуют прибегать к удалению "крыши" канала указанного нерва. Однако у 98 % больных с параличом Белла функция нерва восстанавливается (по крайней мере, частично), поэтому оперативное вмешательство следует резервировать для больных с длительными или тяжелыми осложнениями. Следует помнить, что диагноз паралича Белла ставится методом исключения. Другие патологические процессы, такие как опухоли околоушной железы, воспаление среднего уха, опухоли мостомозжечкового угла, поражения VIIIчерепного нерва и заболевание сосудов также могут начинаться с клинических симптомов поражения периферических отделов VII черепного нерва.

**5. Травма и синдромы сдавления нерва**

**Сдавление спинного мозга**

Поражения по ходу спинного мозга могут сопровождаться отчетливыми неврологическими синдромами. Одним из неотложных осложнений является сдавление спинного мозга.

Оно может возникнуть в результате травмы, грыжевого выпячивания межпозвоночных дисков, вследствие первичной или метастатической опухоли, артериовенозной аномалии развития, радиационного миелита или наличия кист. Необходимо помнить, что острая компрессия спинного мозга часто сопровождается арефлексией.

Исследование кремастерных рефлексов, тонуса анального сфинктера и двигательной активности конечностей помогает установить локализацию поражения.

Рекомендуются срочная консультация с нейрохирургом и проведение миелографии.

**Корешковые и стволовые синдромы**

Периферический нерв практически является конечным пунктом в длительном процессе передачи нервных импульсов через различные анатомические комбинации и разветвления нервных тканей. Начиная с шейного отдела позвоночника (т. е. выше грудного и поясничного отделов спинного мозга), нервные корешки на каждом определенном уровне комбинируются с другими нервами, образуя нервные сплетения. Из нервного сплетения затем формируются большой и малый стволы, от которых отделяются специфические периферические нервы. Таким образом, в зависимости от локализации поражения по ходу нерва могут возникать различные симптомы его вовлечения в патологический процесс. Так, у больного с поражением корешка С6 распределение симптомов в области кистей будет иным, чем у больного с повреждением срединного нерва. При оценке отдельных жалоб важно не просмотреть возможное поражение нерва одновременно на нескольких уровнях.

**Специфические невропатии периферических нервов**

В рамках данного раздела невозможно перечислить все синдромы сдавления спинномозговых корешков, с которыми приходится встречаться врачу ОНП. Здесь следует порекомендовать два совершенно необходимых руководства: "В помощь врачу при обследовании больных с повреждениями периферических нервов", которое впервые было опубликовано в 1942 году как пособие для британских хирургов-травматологов и выдержало испытание временем, будучи прекрасным пособием, по острым нервно-мышечным осложнениям. Другое руководство — "Невропатии вследствие ущемления периферических нервов", написанное Н. P. Kopel и W. A. Thomson; в нем подробно описаны физические признаки, наблюдаемые при ущемлении периферических нервов и перечислены возможные локализации подобных поражений.

**Часто встречающиеся ущемления нервов**

Наиболее частой причиной острых мононевропатий являются травматическое повреждение (вследствие переломов костей), смещение структур и острая воспалительная отечность мягких тканей. Мононевропатия может быть результатом повторяющейся двигательной активности (однообразные движения), которая приводит к разрастанию соединительной ткани в периневральных пространствах. Следует помнить, что при травмах, полученных во время быстрого передвижения, прямое повреждение нерва вовсе не является обязательным для развития паралича. Кроме травмы, причиной невропатии ущемления могут быть любое воспаление или дегенеративные изменения в узком костном канале или вокруг него, где проходит данный нерв. Это часто наблюдается у больных с ревматоидным артритом, микседемой, заболеванием щитовидной железы и амилоидозом, а также при беременности.

**Литература**

1. Неотложнаямедицинская помощь: Пер. с англ./Под Н52 ред. Дж. Э. Тинтиналли, Р. Л. Кроума, Э. Руиза. — М.: Медицина, 2001.

1. Внутренние болезни Елисеев, 1999 год