

# Заболевания периферической нервной системы

# Классификация заболеваний ПНС

1. Генетически обусловленные neuropatii
2. Травматические neuropatii
  - А. Механическая травма
  - В. Электротравматические
  - С. Ожоговые
  - Д. Радиационные
3. Токсические (лекарственные, отравление тяжелыми металлами, бактериальные токсикозы- ботулизм, дифтерия, столбняк)
4. Воспалительные
  - инфекционные, инфекционно-аллергические
  - идиопатические
5. При коллагенозах
6. Метаболические
7. При злокачественных новообразованиях
8. Опухоли периферических нервов

## Невралгия тройничного нерва( первичная и вторичная)

Фотергилл, 1773/1804гг. МКБ 10. G 50.0, заболеваемость

составляет 4 на 100 тыс.

- Этиология **первичной (идиопатической)** (дебют заболевания после 40 лет, средний возраст 60 лет и старше, Чаще у женщин 1/1,74)

**Компрессия** тройничного нерва в круглом и овальном отверстии, воспаление в смежных областях- синуситы, периодонтиты, в большинстве патологически измененными (расширенными, дислоцированными) мозжечковыми кровеносными сосудами задней черепной ямки.

**Вторичной-** опухоли мосто-мозжечкового угла, SD, арахноидит задней черепной ямки, мальформация Арнольда-Киари, невринома, сирингобульбия, дентальная невралгия, пансинуситы, неоплазмы лица, Herpes Zoster, сахарный диабет

## Клиника тригеминальной невралгии

- приступы болей от нескольких секунд или 1-2 минут, стреляющие в зоне иннервации 2 и 3 ветвей тройничного нерва, или конечных ветвей- альвеолярных доходя до status neuralgicus
- Спонтанные или провоцируемые( разговор, прием пищи, прикосновение, дуновение), чаще днем
- Определяются триггерные точки, болевой тик с вовлечением круговой , щечной мышц гемиспазм, вегетативные симптомы- гиперемия, слезотечение
- Больные замирают, совершают чмокающие движения
- Наличие очаговых симптомов при вторичной НТН
- Герпетические высыпания в области глаз и слизистой рта нередко с невритом зрительного нерва и понижением чувствительности роговицы у иммунонекомпетентных лиц
- Обследование: ОАК, ОАМ, сахар, лицевая краниограмма, нейровизуализация ортопантомографию

## Лечение невралгии тройничного нерва

- Карбомазепин по 400-1200 мг/с
- Фенитоин 200-400мг/с
- Габапентин 300 мг/сут 3 раза , но не более 3600 мг/сут
  
- Антирепликаны-ацикловир по 5-10 мг/кг веса каждые 8 часов в течении 7 дней
- Десенсибилизирующие средства и местные процедуры
- **Оперативное лечение**- микроваскулярная декомпрессия
- **Обучение пациента**- избегать холодных потоков, кондиционеров, прием полужидкой и теплой пищи, использование соломинки, интенсивное разминание или давление на мягкие ткани лица, предотвращающие или купирующие приступ

## Невралгия языкоглоточного нерва ( описан Вейзенбургом в 1910г- глоссофарингиальная невралгия)

- Эссенциальная и симптоматическая- опухоль, тромбоз яремной вены, воспалительные и бластоматозные процессы в боковой части глотки, задней части языка, аневризма общей или внутренней сонной артерии, атероматоз вертебробазиллярной артериальной системы
- Пароксизмы более до 2 мин, иррадируют в среднее ухо, в переднюю часть языка, нижнюю десну
- Провоцируется глотанием, прикосновением к уху, произношением звуков, зеванием, жеванием, доводя до щадящей «афазии» и кахексии

Нейропатия лицевого нерва (паралич Белла)- парез мимической мускулатуры МКБ 10: G 51.0 Заболеваемость составляет 20-30 на 100 тыс населения в год максимально приходится на возраст 10- 30 лет, чаще у женщин

- Переохлаждение, ишемия, вирусные агенты – синдром Рамсея - Ханта, отек и ущемление нерва в лицевом канале, отиты, опухоли боковой цистерны, варолиева моста, пирамиды височной кости, травма, токсическое поражение, период сероконверсии при ВИЧ, сахарный диабет, косметические манипуляции, Лайм- боррелиоз, SD
- Клиника проявляется остро и достигает максимума в течении нескольких часов реже до 1-3 суток, слезотечение, ксерофтальмия, гиперракузия, нарушение вкуса в зависимости от уровня поражения с парезом мимической мускулатуры по периферическому типу
- Обследование: параклинические, серологические, включая специфические, нейровизуализация, осмотр лор, инфекциониста, фтизиатра **Лечение:** преднизолон 1мг/кг веса 70 мг/с в течении 5-7 дней с последующей быстрой отменой при простудной этиологии

НПВС при болевом синдроме, Закапывание увлажняющих глазных капель, ношение очков, Упражнения для мимической мускулатуры с использованием обратной электромиографической биологической связи ИРТ

# Полиневропатии- множественное поражение периферических нервов

## Полиневропатии

### Течение

острые  
(несколько дней)

подострые  
(до 8 недель)

хронические  
(месяцы, рецидивирующие)



# Синдромология полинейропатий

- Двигательная с-ма- слабость и атрофия мышц, угасание рефлексов
- Чувствительная с-ма – гиперпатия, дизестезии  $\Rightarrow$  С-мы выпадения (полиневритический тип)
- Вегетативные р-ва – местные р-ва кровообращения, терморегуляции, потоотделения, трофики, висцеральная симптоматика

# Полинейропатии по этиологии

- ***Эндокринопатии***
  - Диабетическая
  - Гипертиреозная
  - Гипотиреоидная
- ***Метаболические расстройства***
  - Уремическая
  - Печеночная
  - Амилоидная
- ***Заболевания крови***
  - Парапротеинемии
- ***Системные заболевания***
  - Узелковый периартериит
  - СКВ
  - Склеродермия
- ***Токсические и лекарственные болезни***
  - Алкогольная
  - Свинцовая
  - Лекарственная

## Тип Ландри

- Синдром Гийена Барре
- пост- и параинфекционная
- поствакцинальная
- дифтерия
- гипертиреоз
- порфирия
- паранеопластическая

# Обязательные методы исследования

- ОАК, ОАМ, глюкоза крови, мочевины, креатинин, белок, Са, печеночные пробы, рентгенограмма ОГК, УЗИ брюшной полости, анализ на ВИЧ
- По показаниям:
- исследование ЖКТ, мочеполовой с-мы, гормоны щитовидной железы, ревмопробы, липидограмма, криоглобулины, порфирины
- ЭМГ

Синдром Гийена – Барре-острая воспалительная полинейропатия аутоиммунной этиологии, характеризующаяся периферическими параличами и белково-клеточной диссоциацией в ликворе. ( 0,6-2,4 случая на 100тыс, у лиц 30-50 лет, у мужчин чаще 1,5:1) МКБ-10: G 61.0

## Классификация

- Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия в 85-90%, классическая форма
- Аксональные формы СГБ в 10-15%-изолированное поражение двигательных волокон- моторные встречаются в Азии( Китае), моторно-сенсорные ассоциируются затяжным течением и неблагоприятным прогнозом
- Синдром Миллера Фишера не более 3% случаев- офтальмоплегия, мозжечковая атаксия, арефлексией при слабо выраженных парезах
- Атипичные формы- острая пандизавтономия, острая краниальная и острая сенсорные нейропатии

## Диагностика

- Провоцирующие факторы за 1-3 недели- инфекции ЖКТ, верхних дыхательных путей, ассоциации с кампилобактериозом,, цитомегаловирусом, вирус Эпштейн –Барра, кори, паротита, микоплазмами, при ВИЧ- инфекции
  - Вакцинации (антирабическая, анти столбнячная, против гриппа и пр)
  - Оперативные вмешательства или травма
  - Прием некоторых ЛС (тромболитические препараты) и контакт с токсичными субстанциями
  - На фоне аутоиммунных (СКВ) и опухолевых ( лимфогрануломатозных) заболеваний
- Степень двигательных нарушений варьирует, парезы симметричные, восходящего типа у ½ больных наблюдаются дыхательные нарушения, ЧМН-7,9, 10 пары
- Вегетативные расстройства:** транзиторная или стойкая АГ, реже артериальная гипотензия, сердечные аритмии (синусовая тахикардия), нарушения ЖКТ до непроходимости, нарушение функции тазовых органов

## Обследование

- Увеличение концентрации белка в ликворе, цитоз-содержание мононуклеарных лейкоцитов в ликворе до 10 в 1 мкл
- Концентрация электролитов в сыворотке крови
- Газовый состав артериальной крови
- Фракции иммуноглобулинов в сыворотке крови
- Серологические реакции
- ЭКГ
- Мониторинг ФВД с определением ЖЕЛ для своевременного выявления показаний для перевода пациента на ИВЛ, мониторинг основных витальных показателей в ПИТ
- ЭНМГ (могут быть неизменными в течении 1 недели заболевания) позволяет дифференцировать формы согласно нейрофизиологическим критериям классификации СГБ

## Лечение немедикаментозное

- В 20-30 % при снижении ЖЕЛ до 15-20 мл/кг и менее, проводится ИВЛ индивидуально от 2-5 недель, отключение постепенно через стадию перемежающейся принудительной вентиляции.
- Организация правильного ухода - профилактика пролежней, тромбозов, инфекций, установка временного водителя ритма



# Лекарственная терапия и плазмаферез

- Пульс- терапия иммуноглобулином (человеческий нормальный) вводят в/в в дозе 0,4 г/кг 1 раз в день в течении 5 дней, противопоказан при врожденном дефиците IgA и наличии в анамнезе анафилактических реакций, тяжелые побочные эффекты-тромбоэмболии, асептический менингит, гемолиз, острая почечная недостаточность
- Плазмаферез- 4-6 операций с интервалом в 1 день, объем замещающей плазмы за одну операцию не менее 40мл/кг, замещающие среды- 0,9% раствор хлорида натрия, реополиглюкин. Противопоказан при печеночной недостаточности, нарушения свертывающей системы крови. Осложнения- гемолиз, аллергические, электролитные нарушения
- Глюкокортикоиды по схеме