

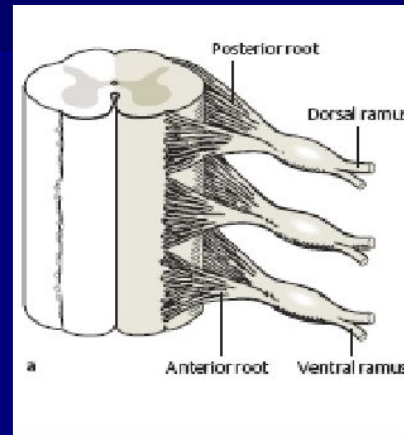
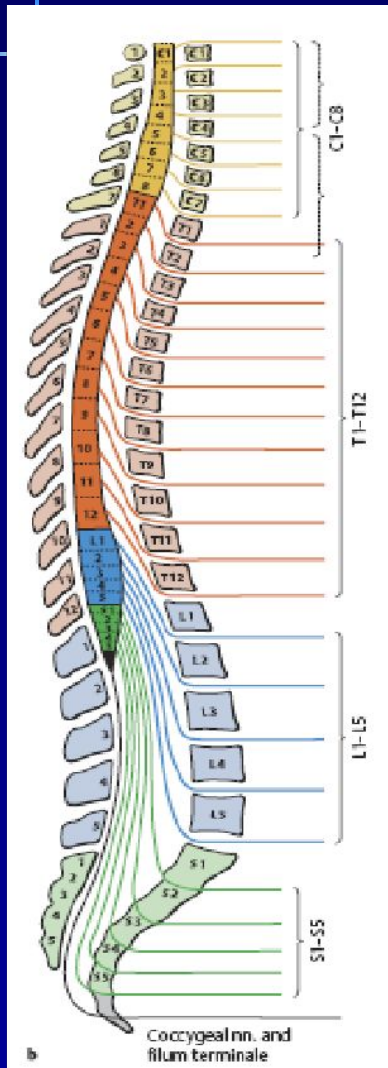
Заболевания периферической нервной системы

Периферическая нервная система (ПНС)

Периферическую нервную систему (ПНС) образуют:

- двигательные, чувствительные и вегетативные нервные волокна, представляющие собой аксоны нейронов, тела которых залегают в спинном мозге (мотонейроны передних рогов СМ), ядрах мозгового ствола, спинномозговых и вегетативных узлах.

31 пара спинномозговых нервов: 8 шейных, 12 грудных, 5 поясничных, 5 крестцовых, 1 копчиковый нервы



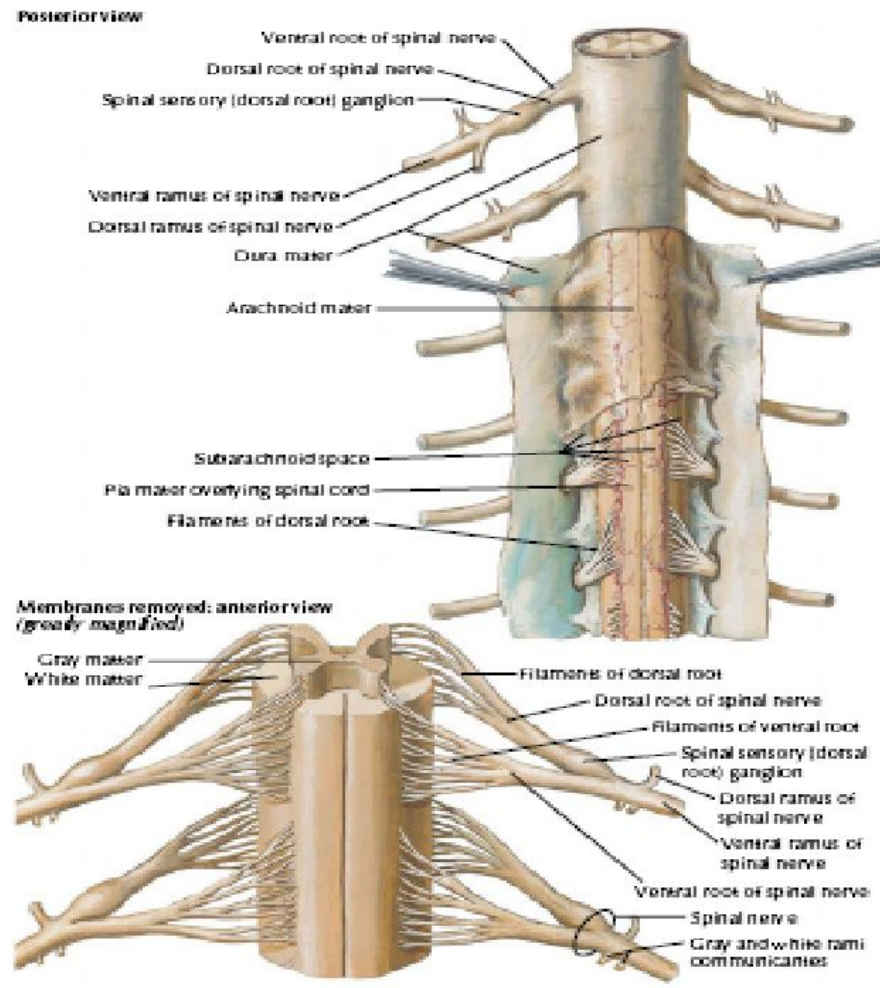


FIGURE 2-13 SPINAL MEMBRANES AND NERVE ROOTS

The spinal cord gives rise to 31 pairs of spinal nerves that distribute segmentally to the body. Motor fibers of these spinal nerves innervate skeletal muscle, and sensory fibers convey information back to the central nervous system from the skin, skeletal muscles, and joints.

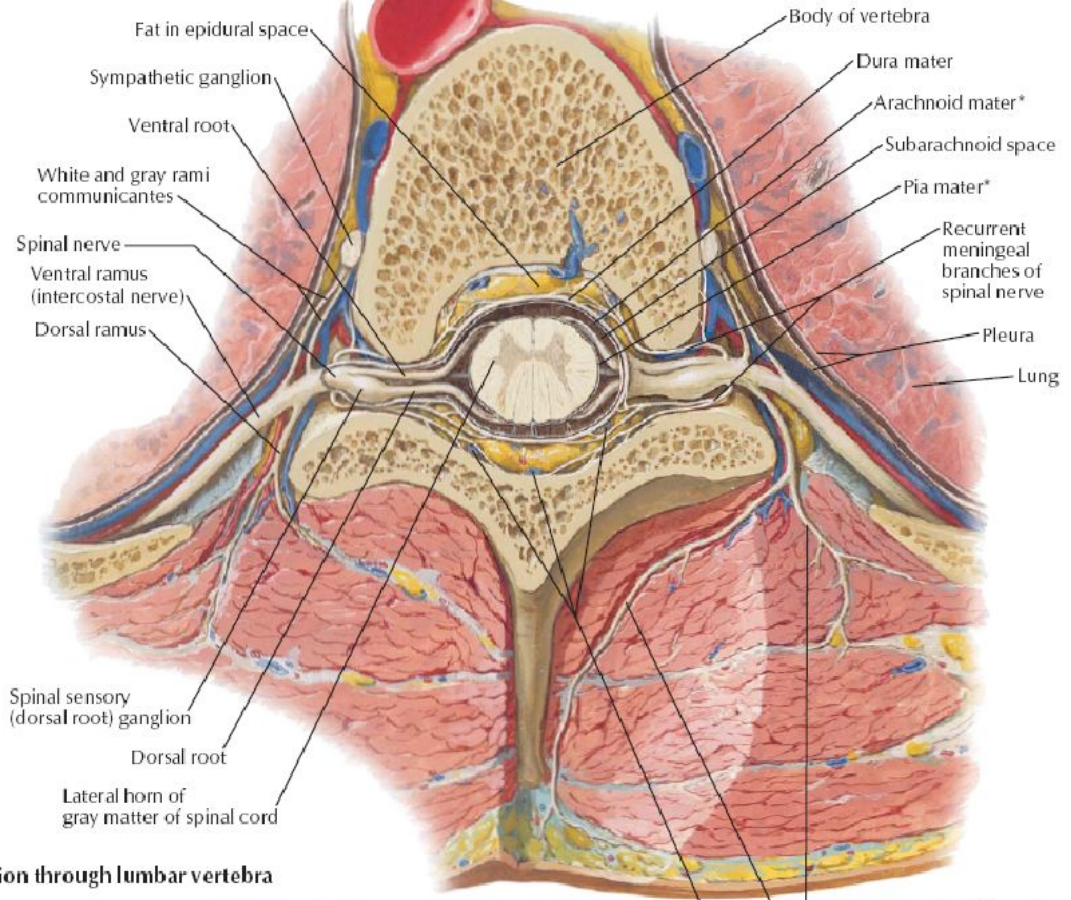
The spinal cord is ensheathed in three meningeal coverings: the outer, tough dura mater; the arachnoid mater; and the pia mater, which intimately ensheathes the cord itself. CSF bathes the cord and is found in the subarachnoid space.

■ Спинномозговой нерв делится на несколько ветвей:

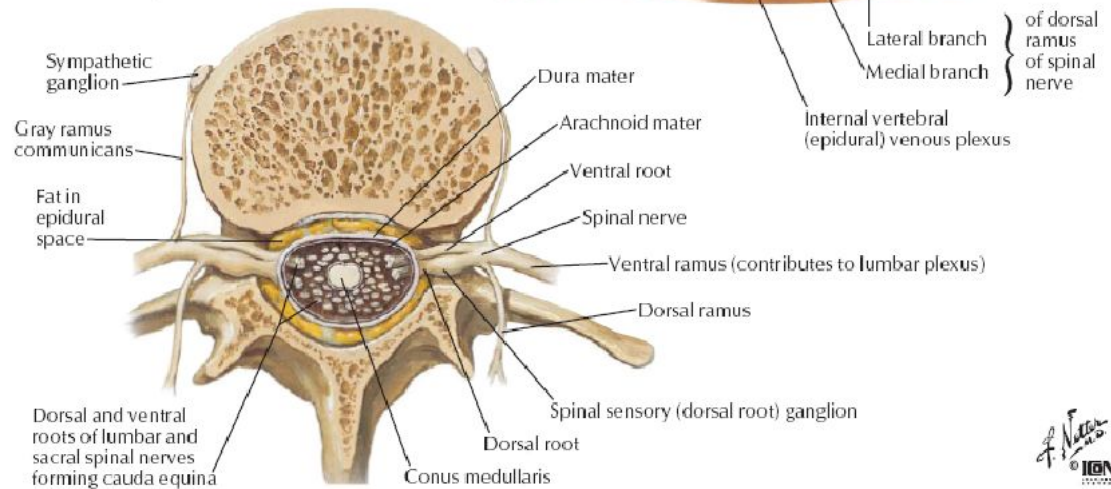
- оболочечную ветвь (для иннервации твердой мозговой оболочки)
- переднюю (вентральную)
- заднюю (дорсальную) ветви
- белую соединительную ветвь

Задняя ветвь смешанная, меньшей величины, иннервирует мышцы и кожу задней поверхности шеи и спины.

Задние ветви корешковых нервов не образуют сплетений, а направляются сразу же к коже и мышцам.



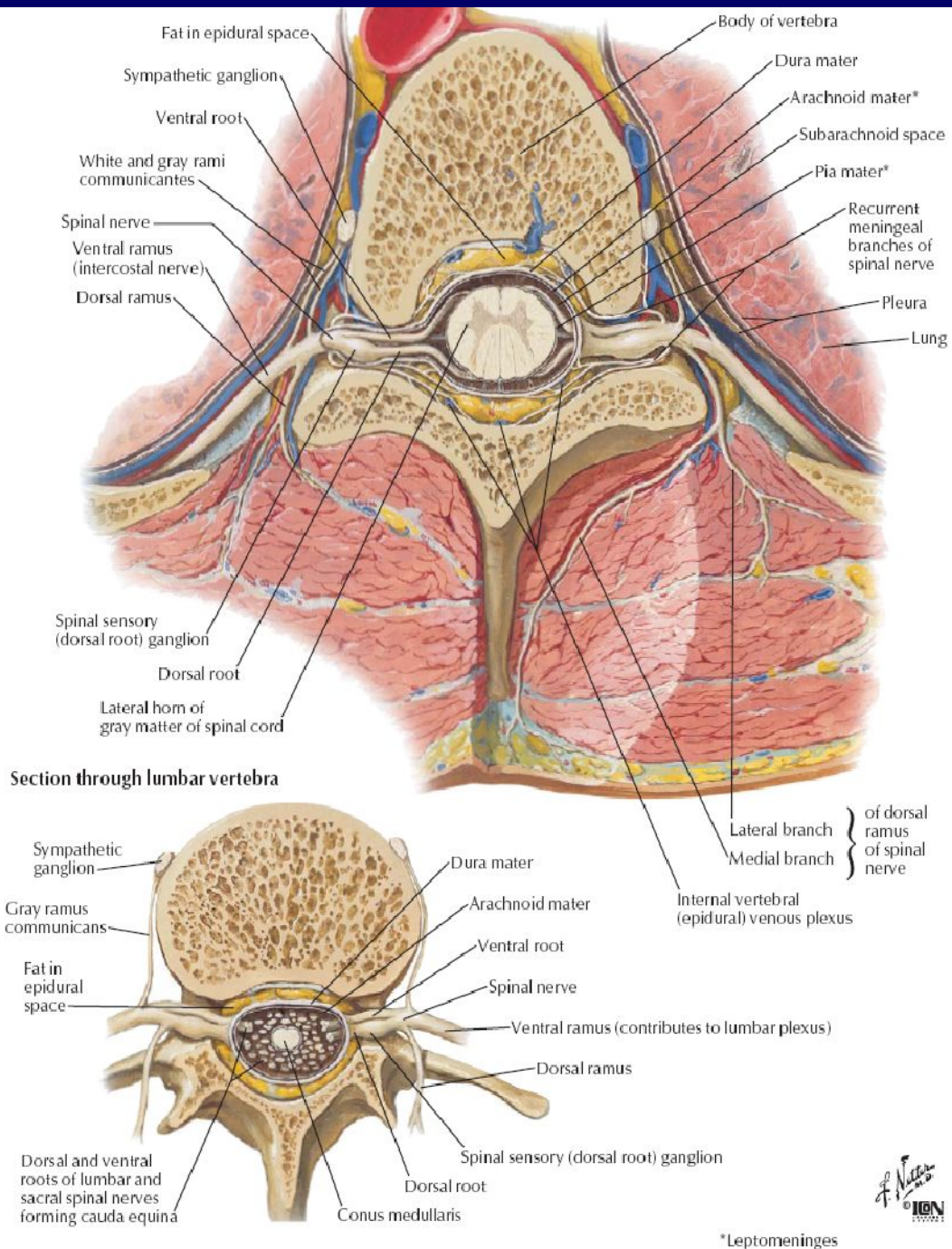
Section through lumbar vertebra



*Leptomeninges



- **Передняя ветвь**, смешанная, самая крупная по величине, обеспечивает иннервацию мышц и кожи передних и боковых стенок туловища, верхних и нижних конечностей.
- Формируют сплетения: шейное, плечевое, поясничное, крестцовое (пояснично-крестцовое)
- На грудном уровне не образуют сплетений, непосредственно продолжаясь в виде межреберных нервов, которые иннервируют межреберные мышцы, а 6 нижних межреберных нервов еще и мышцы живота

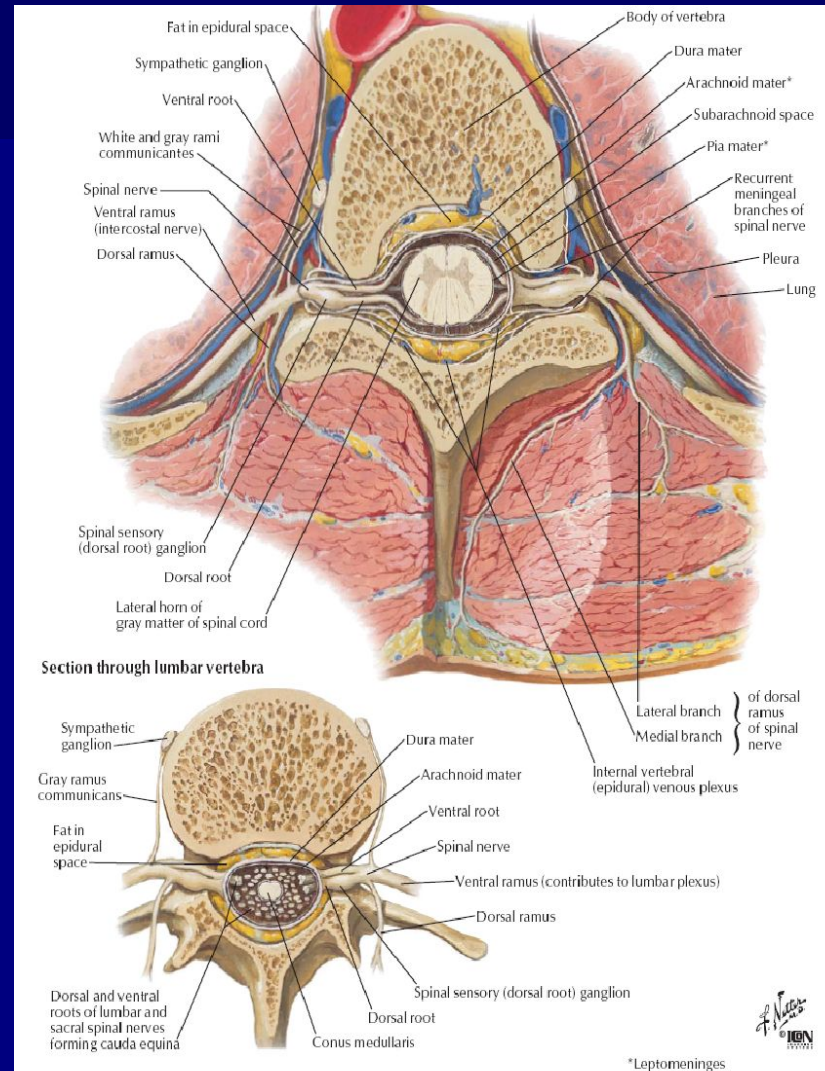


*Leptomeninges

- **Белая соединительная ветвь** ОТХОДИТ от последнего шейного, грудных и верхних поясничных спинномозговых нервов

- В ее составе проходят преганглионарные симпатические волокна от бокового промежуточного ядра (преганглионарный симпатический нейрон в боковых рогах спинного мозга), направляясь к узлам симпатического ствола, где происходит передача нервного импульса с преганглионарных на постганглионарные нейроны.

- Постганглионарные волокна в виде серых соединительных нитей возвращаются в спинномозговую нерв и сопровождают все его ветви, обеспечивая симпатическую иннервацию гладких мышц сосудов, мышц волосяных мешочков и потовых желез



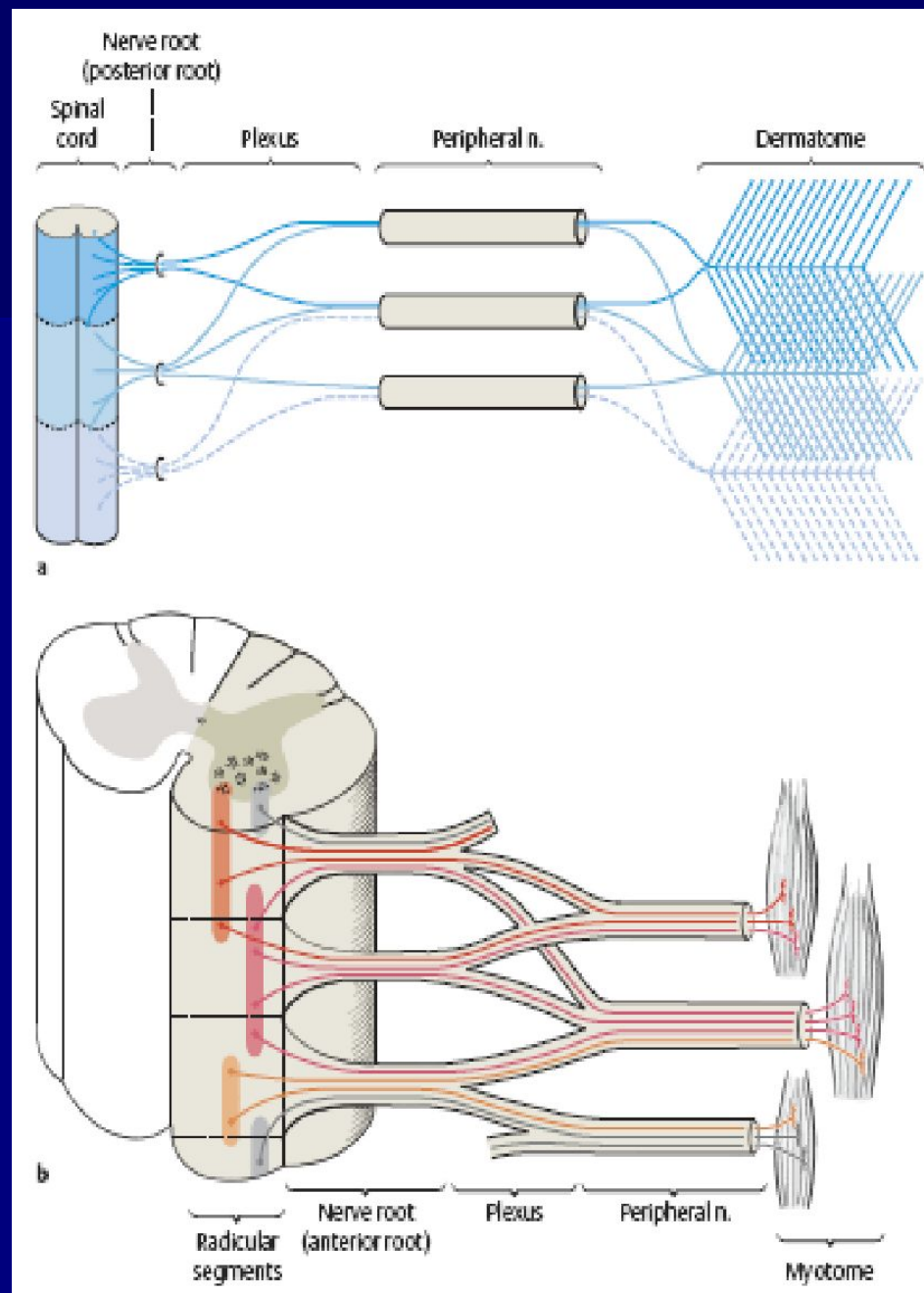
*Leptomeninges

Большинство нервов смешанные, так как несут двигательные, чувствительные и вегетативные волокна.

Клинический паттерн их патологии достаточно стереотипен – чувствительные, двигательные и вегетативные нарушения.

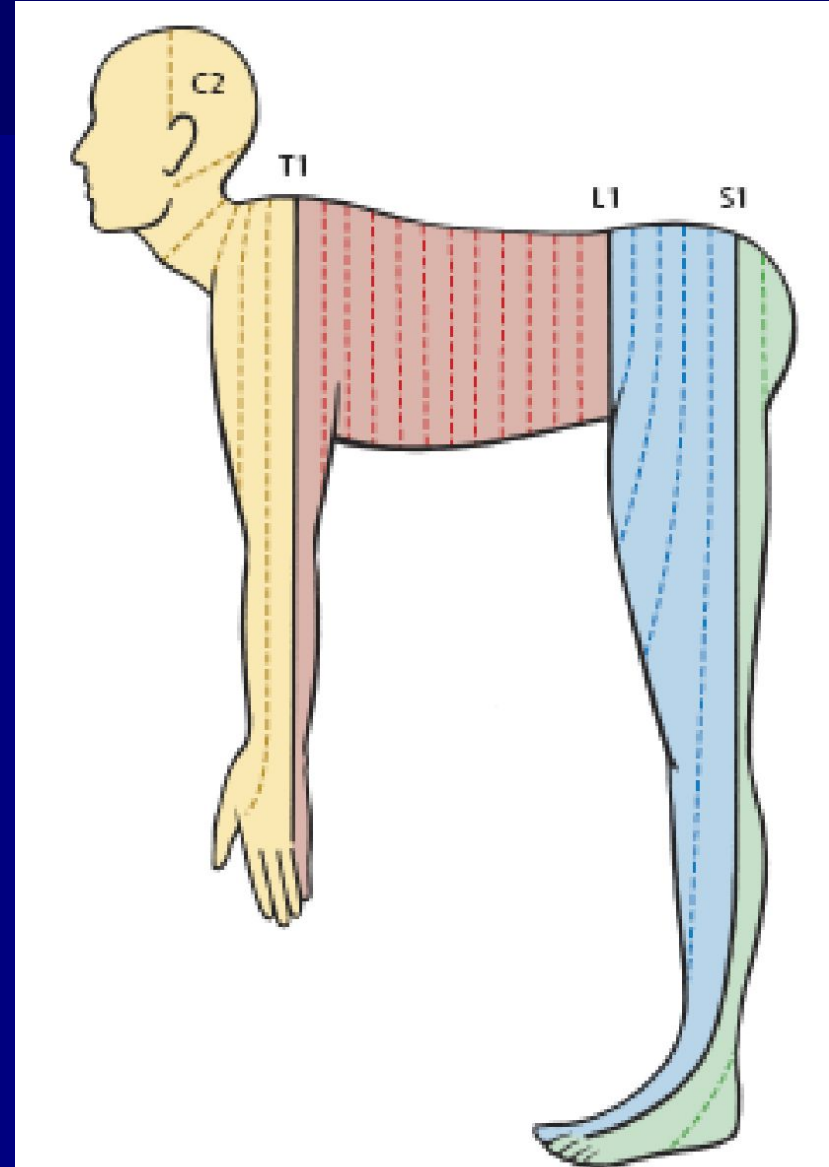
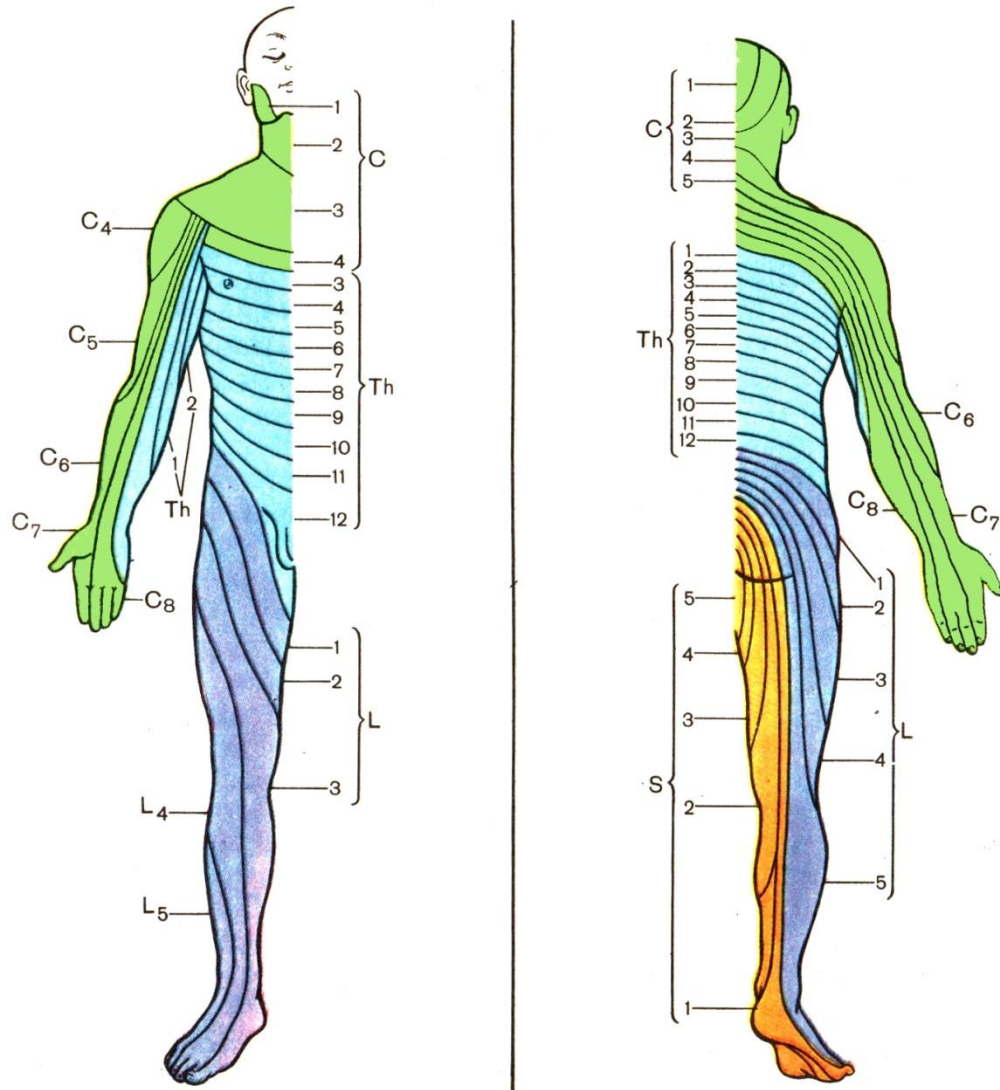
- Участок кожи, который иннервируется одним спинномозговым нервом из соответствующего сегмента спинного мозга называется **дерматомом**, что носит название сегментарной иннервации.

На туловище, на границе соседних дерматомов располагаются **участки смешанной иннервации («области перекрытия»)**.

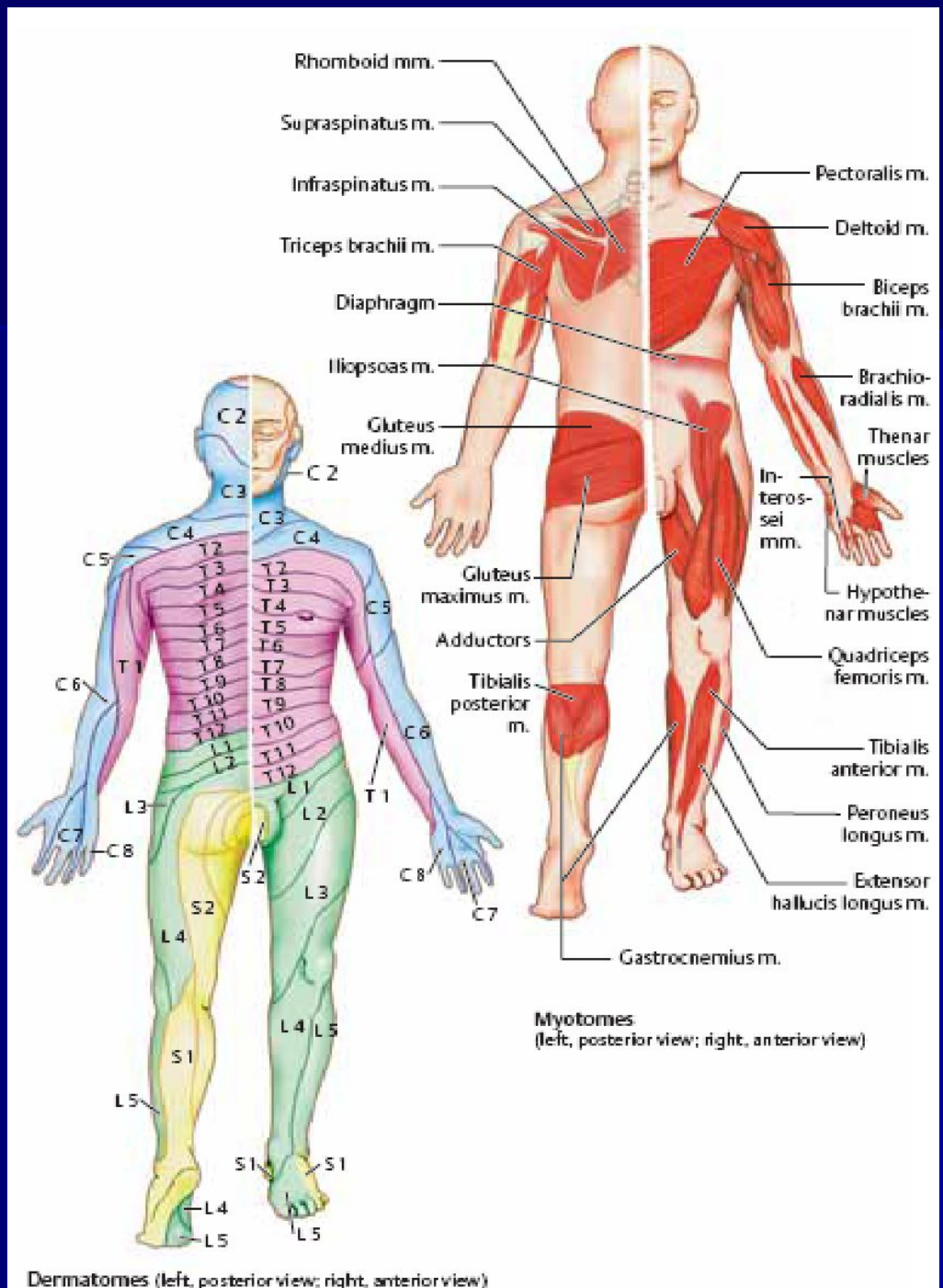


Поражение спинномозгового нерва сопровождается нарушением чувствительности в соответствующем дерматоме и вялым парезом в соответствующем миотоме

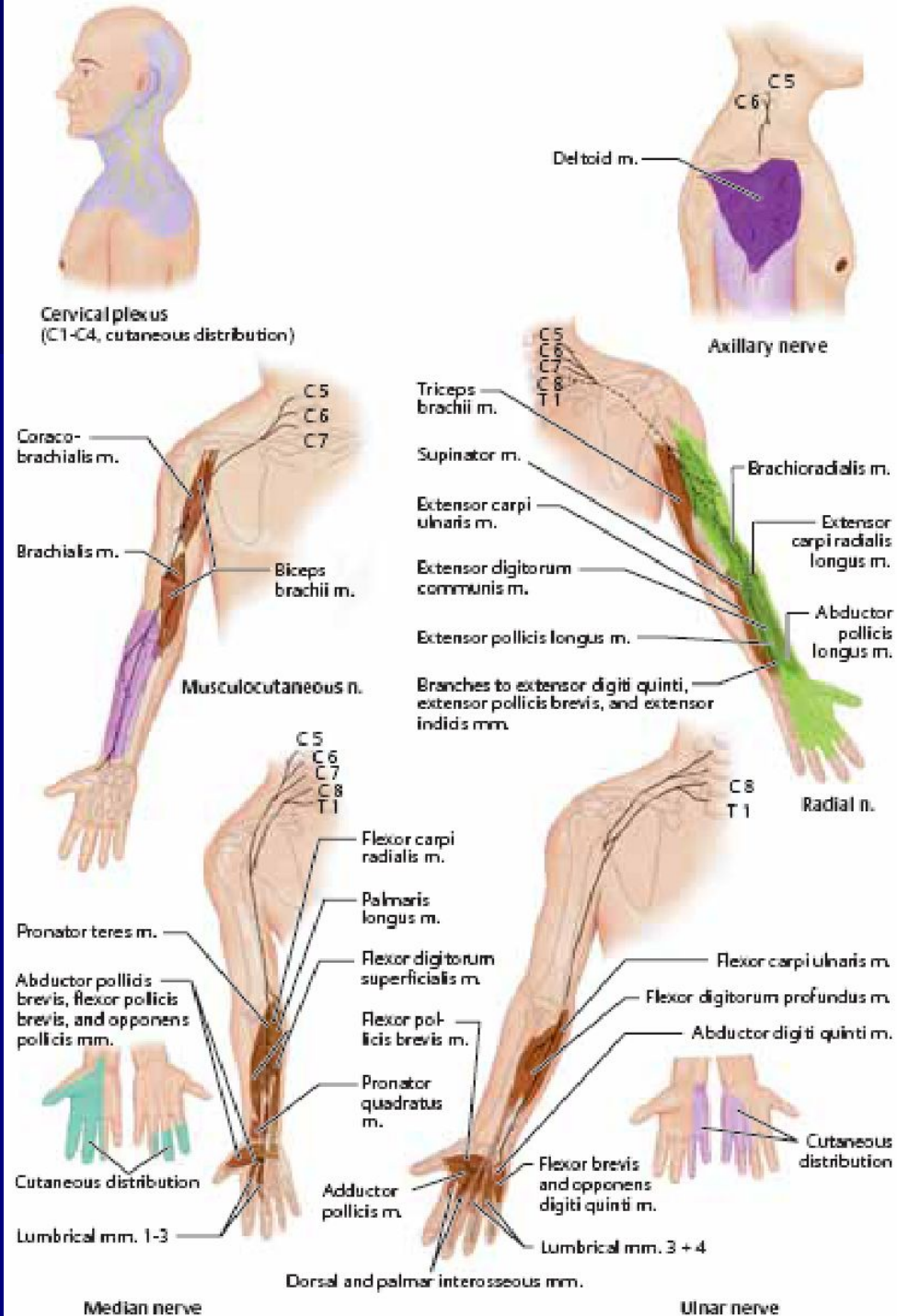
Зоны сегментарной чувствительной иннервации кожи



Соматическая мускулатура также имеет сегментарный характер иннервации. Обычно одну мышцу иннервируют сразу несколько спинномозговых нервов из соответствующих нескольких сегментов спинного мозга.



- При повреждении нерва чувствительность нарушается по невральному типу – утрата всех видов чувствительности в зоне иннервации конкретного нерва.
- Двигательные нарушения носят характер периферического паралича (пареза): при высоком поражении нерва выявляется функциональная недостаточность всех мышц, иннервируемых конкретным нервом, при дистальном поражении – определяется фрагментарный моторный дефект.
- Патология вегетативных волокон в нерве проявляется цианозом или гиперемией, бледностью, мраморностью кожи, снижением (повышением) температуры, пастозностью, атрофией кожи и ее придатков, остеопорозом, трофическими язвами



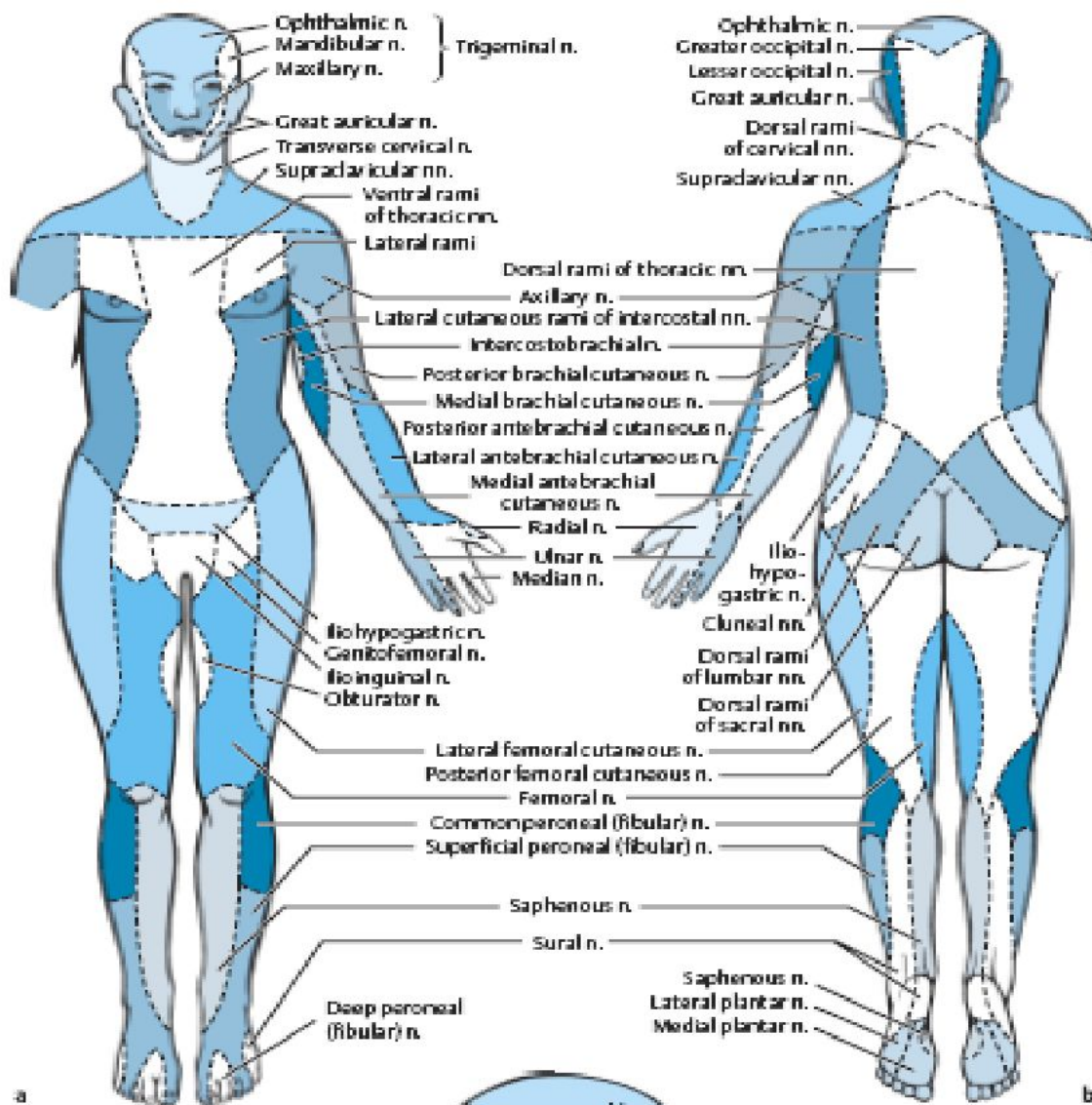
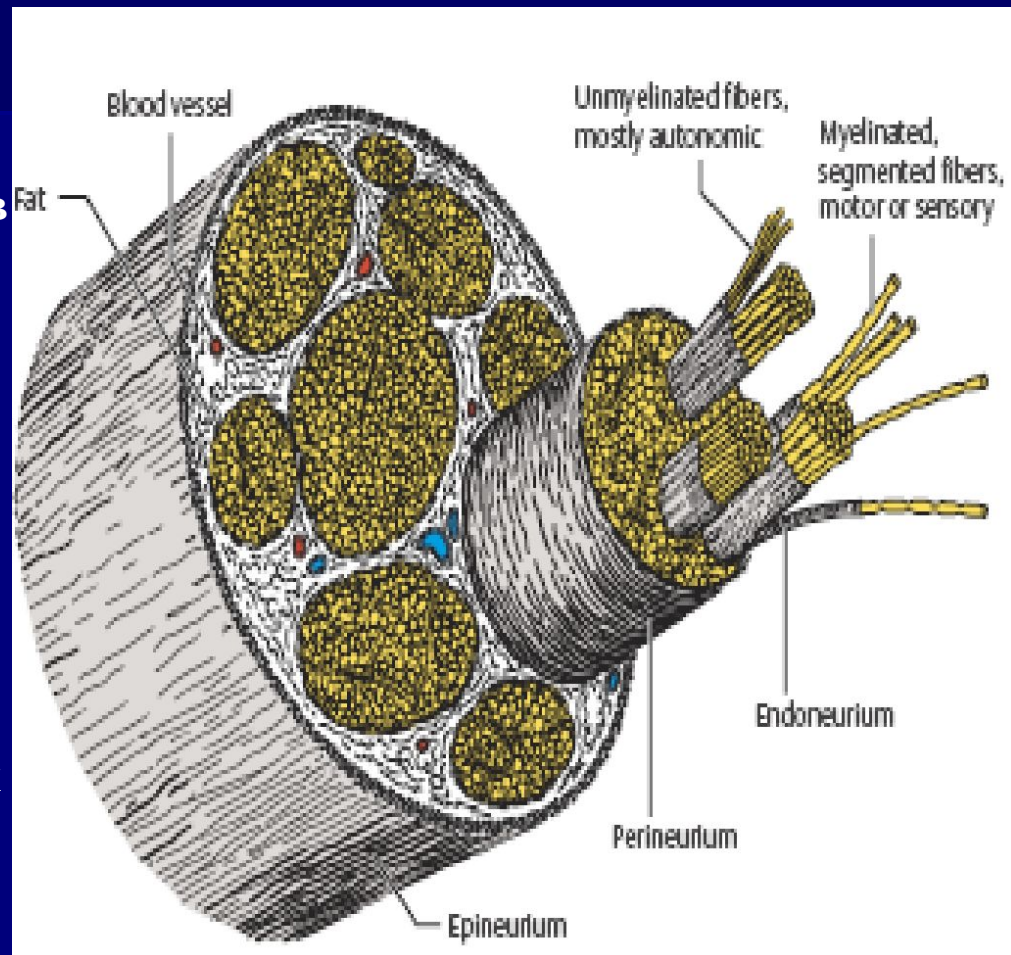






Fig. 2.8 Innervation of the skin by peripheral nerves. a Anterior view. b Posterior view. c The areas innervated by the three divisions of the trigeminal nerve and by the cervical cutaneous nerves.

В нервных стволах выделяют три оболочки.

- **Эпиневрй** – рыхлая соединительная ткань - связывает пучки нервных волокон в единый нервный ствол. В нем располагаются питающие нерв кровеносные и лимфатические сосуды, скопления жировых клеток.
- **Периневрий** – ткань, окутывающая каждый пучок нервных волокон - несет гомеостатическую функцию и в функциональном отношении является барьером для большинства макромолекул.
- **Эндоневрий** лежит между отдельными нервными волокнами и осуществляет гематоневральный барьер. В эндоневрии обнаружены мелкие кровеносные и лимфатические сосуды, которые создают относительную устойчивость нерва к ишемии. Поражение этих мелких сосудов (при васкулитах, системных заболеваниях соединительной ткани, диабетической ангиопатии) может привести к тяжелой ишемической невропатии, часто проявляющейся в виде мононевропатии или множественной невропатии.



Непосредственно
 нервные волокна делятся
 на **миелинизированные**
 (раньше использовался
 термин **мякотные**) и
немиелинизированные.

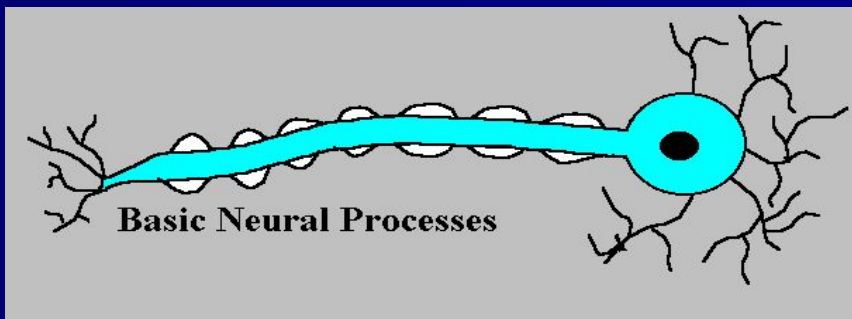
Sensory axons	A α	A β	A δ	C
Muscle axons	Group I	II	III	IV
				
Diameter (μm)	13–20	6–12	1–5	0.2–1.5
Speed (m/sec)	80–120	35–75	5–30	0.5–2
Sensory receptors	Proprioceptors of skeletal muscle	Mechanoreceptors of skin	Pain, temperature	Temperature, pain, itch

Миелинизированное нервное волокно окружено **миелиновой оболочкой**, которая представлена плотно уложенными, спирально организованными клеточными мембранами, которые окружают аксон от зоны входа и выхода корешков до концевых его окончаний.

- Миелин периферической нервной системы образуется из мембран шванновских клеток (леммоцитов).
- Он представляет собой полужидкую субстанцию, состоящую на 70-80% из липидов и белков (протеинов) - 20-30%.
- Каждое миелинизированное волокно имеет участки, лишенные миелина - так называемые перехваты Ранвье, которые располагаются равномерно вдоль нерва примерно через 1мм. Длина участков между этими перехватами зависит от толщины нервного волокна: чем оно толще, тем длиннее расстояние между перехватами.
- В области перехватов осевой цилиндр прилежит непосредственно к шванновской оболочке.

Функции миелиновой оболочки

- Основной функцией миелиновой оболочки является проведение нервного импульса вдоль волокна.
- Миелинизированные волокна проводят потенциал действия сальтаторно по длине аксона, обеспечивая «перескакивание» импульса от одного перехвата к другому.
- Этот механизм проведения возбуждения по миелинизированному волокну принципиально отличается от «волнообразного» проведения по немиелинизированным волокнам.
- Проведение импульса по миелинизированному волокну идет с большей скоростью, чем по безмиелиновому.
- Это обеспечивается большей концентрацией натриевых каналов в области перехватов Ранвье.



Функции миелиновой оболочки

- Миелиновая оболочка обеспечивает роль электрического изолятора, т.е. обеспечивает изолированное проведение возбуждения по отдельному нервному волокну, возбуждение не передается на соседние волокна.
- Это имеет большое физиологическое значение, так как обеспечивает изолированное сокращение каждой моторной единицы.
- При патологии нарушение изолирующих свойств миелиновой оболочки приводит к гиперпатии, аллодинии, когда, например, тактильное раздражение воспринимается как боль.

Функции аксона

- *Аксон* представляет собой отросток нейронов, тела которых залегают в мотонейронах, ядрах мозгового ствола, спинномозговых и вегетативных узлах.
- Внутреннюю структуру аксона составляет система продольно ориентированных микротрубочек и более мелких нейрофиламентов.
- Одна из функций аксона – **генерация потенциала действия**
- Аксон является проводником возбуждения от мотонейрона (МН) к мышце (миелиновая оболочка обеспечивает лишь проведение этого импульса).
- Аксон также служит переносчиком от мотонейрона к мышечным волокнам ряда биохимических субстанций, осуществляя **«нейротрофический контроль»**.
- В отличие от нейронов аксоны лишены рибосом и зернистой эндоплазматической сети и поэтому необходимые для поддержания их жизнедеятельности белки и компоненты цитоскелета синтезируются в теле клетки (в нейроне) и лишь затем с помощью **аксональных транспортных систем** поступают к самым удаленным частям аксона.

- **Аксональный транспорт имеет антероградное и ретроградное направление.**
- **Компоненты цитоскелета (белки микротрубочек и нейрофиламентов), необходимые для функционирования аксона, транспортируются из МН, где происходит их синтез, в его отростки посредством **медленного антероградного аксоплазматического тока (1-4 мм в сут.)**.**
- **В теле нейрона идет также синтез составных частей мембраны (фосфолипидов, гликопротеидов, ферментов мембраны) и ферментов, необходимых для синаптической передачи возбуждения, которые с **быстрым аксоплазматическим током (200-400 мм\ сут.)** идут на периферию нервных волокон.**
- **Обратная связь нервных окончаний и тела клетки осуществляется с помощью **быстрого ретроградного аксонального тока (150-300 мм/сут)**. С помощью быстрого ретроградного транспорта перемещаются функционально значимые вещества (например, фактор роста нервов), сигнализирующие о необходимости изменить метаболическую активность, например, ускорить синтез белков, требующихся для регенерации аксона.**
- **Быстрый ретроградный транспорт играет важную роль и при патологии – с его помощью происходит транспортировка токсичных или биологически активных веществ в ЦНС, каких как столбнячный токсин, вирусы полиомиелита, бешенства и др.**

- **Миелинизированными волокнами** являются все двигательные волокна, волокна проприоцептивной, вибрационной чувствительности, а также волокна тактильной (чувство давления, веса) чувствительности.
- Волокна, передающие поверхностную чувствительность (болевою, температурную, часть тактильной – прикосновение), вегетативные волокна относятся к **немиелинизированным и тонким миелинизированным**.

Патофизиологические особенности поражения периферических нервов

Морфологической основой повреждений периферических нервов являются:

- аксональная дегенерация
- сегментарная или диффузная демиелинизация

Демиелинизация (миелинопатии)

- В основе **демиелинизации (миелопатии)** лежит повреждение миелиновых оболочек при сохранности аксонов.
- При этом избирательно поражаются шванновские клетки (леммоциты) или разрушается миелин.
- В результате возникает блокада проведения импульса по нервным волокнам или выраженное его замедление. Нерв либо снижает, либо полностью теряет способность проведения импульса. Соответственно потенциал действия не доходит до мышцы или передается с очень медленной скоростью.
- Демиелинизация может быть диффузной (равномерное поражение миелиновой оболочки вдоль всего нерва) или сегментарной (поражение небольшого участка миелина).
- **Диффузная демиелинизация** приводит к равномерному снижению проводимости всех волокон нерва, в результате чего скорость проведения равномерно снижается. Она выявляется у больных с наследственными формами демиелинизирующих полиневропатий. Скорость при этом снижается на 40-80% и может составлять 5-8 м/с.
- **При сегментарной демиелинизации** скорость проведения на интактных участках до и после сегмента демиелинизации не нарушена, а изменяется только на пораженном сегменте, что проявляется блоком проведения. Именно наличие блоков проведения и степень их выраженности обуславливает выраженность пареза. Чаще всего сегментарная демиелинизация возникает при приобретенных демиелинизирующих процессах, таких как ОВДМ, ХВДП, свинцовой, уремиической, дифтерийной, моторной невропатии с блоками проведения и т. д.

Клинические проявления демиелинизирующего поражения ПН

- **Мышечная слабость**
- **Нарушение суставно-мышечной и вибрационной чувствительности (сенситивная атаксия) при относительной сохранности болевой и температурной чувствительности.**
- **Вовлечение дистальных и проксимальных отделов конечностей (поражаются как проксимальные, так и дистальные сегменты нервных волокон), в том числе спинномозговые корешки.**
- **Чаще в первую очередь поражаются самые длинные волокна, и симптоматика начинается с дистальных отделов ног, а затем распространяется в восходящем направлении.**
- **Для миелинопатий характерно более выраженные и распространенные парезы, но менее грубая атрофия мышц (на ранней стадии). На фоне значительной слабости объем мышц может не меняться, так как нарушение проведения возбуждения не нарушает аксональный ток и не приводит к денервационной атрофии.**

Клинические проявления демиелинизирующего поражения ПН (продолжение)

- **Сухожильные рефлексy выпадают**
- **Восстановление миелиновой оболочки осуществляется за счет пролиферации леммоцитов, расстояние между перехватами Ранвье становится короче, а миелиновая оболочка оказывается тоньше, чем прежняя, что объясняет снижение скорости проведения по нерву даже после восстановления миелиновой оболочки при полном клиническом выздоровлении.**
- **При демиелинизации прогноз более благоприятный и восстановление идет быстрее, чем восстановление при аксонопатии.**
- **При исследовании скорости проведения по нервам выявляется ее значительное снижение, которое не всегда регрессирует даже после полного клинического восстановления**

Причины миелинопатий:

- аутоиммунные процессы (синдром Гийена-Барре, ХВДП, моторная невропатия с блоками проведения) и т. д.
- диспротеинемические полиневропатии, уремиическая ПН
- воздействие миелинотоксических агентов (дифтерийного токсина или солей свинца)
- интоксикации (амиодарон)
- механическое повреждение миелина при острой компрессии нерва
- наследственные (НМСН I и III типа, болезнь Рефсума и Краббе) и др.
- вторичная сегментарная демиелинизация при поражении аксонов (при невропатии на фоне уремии, в нервных волокнах дистально от места хронического сдавления и т.д.)

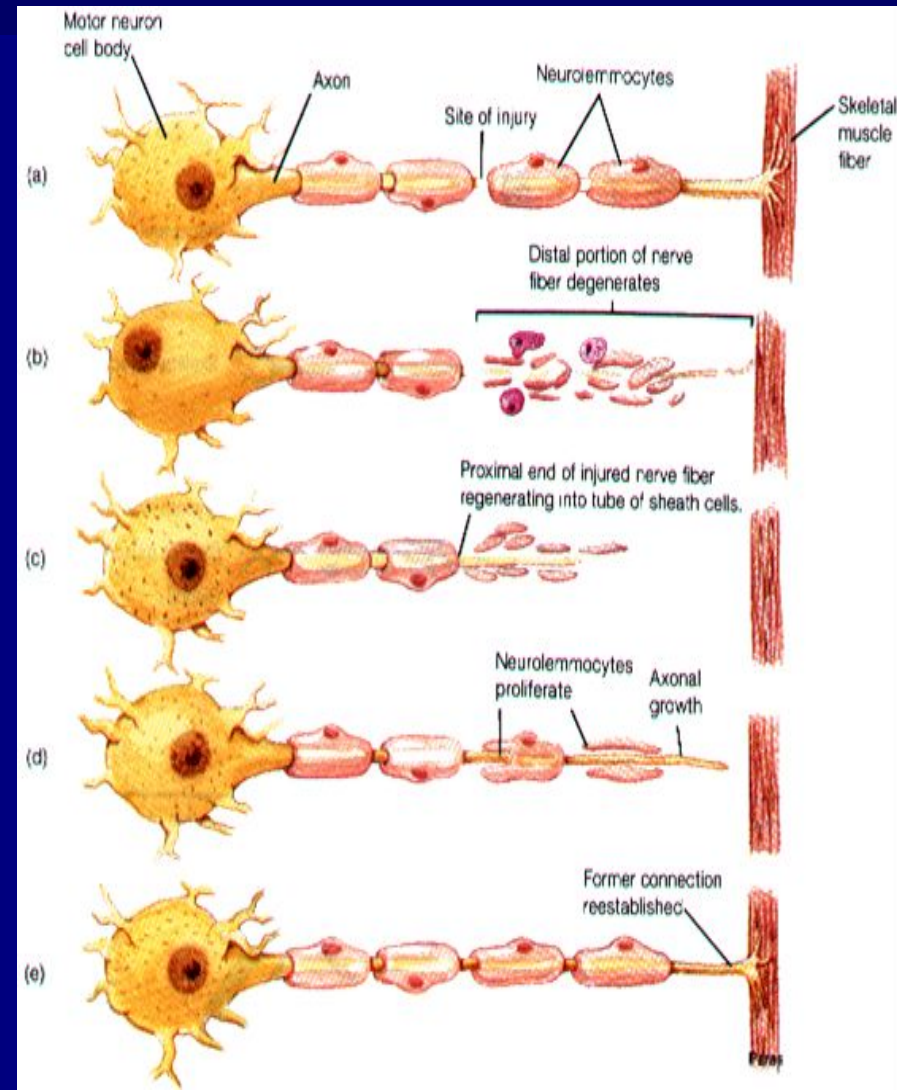
Аксонопатии

В основе аксональной дегенерации (аксонопатии) лежат метаболические нарушения в нейронах (в мотонейронах передних рогов спинного мозга, ядрах мозгового ствола черепных нервов, спинномозговых и вегетативных узлах), что приводит к:

- Нарушению аксонального транспорта
- Нарушению обменных процессов в нервном волокне,
- Нарушению трофики аксона,
- Снижается или полностью утрачивается возбудимость аксона, пораженные волокна теряет способность генерировать ПД
- Поражение аксона приводит к дистальному его распаду.
- Это приводит к вторичному нарушению трофического влияния на иннервированную аксоном мышцу.
- Поражаются как крупные миелинизированные, так и мелкие немиелинизированные или маломиелинизированные волокна

Повреждение осевого цилиндра (валлеровское перерождение и стадии восстановления)

- а) повреждение аксона**
- б) дегенерация осевого цилиндра и оболочек в дистальном отрезке**
- в) фагоцитоз продуктов распада и начало роста центрального отрезка**
- г) пролиферация швановских клеток и образование канала, направляющего прорастание аксона**
- д) восстановление нервного волокна на всем протяжении и реконструкция синапса**



Клинические проявления аксонального поражения ПН

- Длинные волокна вовлекаются раньше коротких, а крупные – раньше тонких.
- Для аксонопатий характерно быстрое развитие **денервационной атрофии мышц**, что связывают с прекращением аксоплазматического тока, устранением трофических влияний нервных волокон на мышечные волокна.
- В первую очередь **страдает наиболее дистальная часть аксона**, в которой начинаются процессы дегенерации, в последующем постепенно распространяющиеся в проксимальном направлении.
- Для аксонопатий характерно более постепенное развитие (по сравнению с миелинопатиями), **преимущественное вовлечение дистальных отделов конечностей, прежде всего ног**.
- **Первые симптомы появляются на стопах и кистях**

Клинические проявления аксонального поражения ПН (продолжение)

- Выявляется расстройство чувствительности, в большей степени болевой и температурной, вегетативных функций.
- Сухожильные рефлексы с дистальных отделов конечностей снижаются или выпадают рано, но при этом сухожильные рефлексы с проксимальных отделов конечностей могут некоторое время оставаться сохраненными.
- Восстановление происходит медленно, в течение нескольких месяцев, иногда более года и часто бывает неполным.
- Если патологический фактор продолжает действовать, то дегенеративный процесс может распространяться на тело нейрона и привести к его гибели, после чего регенерация становится невозможной, а также к вторичной демиелинизации.

Причины аксонопатий

- Системные метаболические заболевания (диабетическая, алкогольная ПН, паранеопластические ПН)
- Действие эндогенных и экзогенных токсинов (токсические ПН)
- наследственные дефекты метаболизма в нервной ткани

Общие вопросы клиники полиневропатий

В большинстве случаев заболевание проявляется симметричными **моторными, сенсорными и вегетативными** расстройствами или преобладанием тех или иных нарушений, которые в зависимости от характера и глубины поражения могут быть негативными (**симптомы выпадения**) или позитивными (**симптомы раздражения**).

Моторные расстройства

- **Периферические парезы или параличи**
- **Атрофия, гипотрофия и слабость мышц** обычно симметрично распределены в дистальных отделах конечностей.
- Поражение коротких волокон приводит к восходящему развитию параличей с вовлечением в тяжелых случаях мышц туловища, шеи, кранио-бульбарной мускулатуры.
- **Позитивные двигательные симптомы при полиневропатиях** встречаются в виде миокимий, крампи, фасцикуляций, синдрома беспокойных ног и обычно появляются на фоне сравнительно легкой моторной полинейропатии и вызваны спонтанной генерацией нервных импульсов в периферических нервах.
- Для полиневропатий характерно **снижение или отсутствие дистальных сухожильных рефлексов**, особенно, ахилловых.



Distal muscle paresis and atrophy



Dorsiflexor weakness, pes cavus



HMSN type I Thickened nerve

Radial nerve pressure palsy



Peroneal nerve pressure palsy



Foot ulcer/mutilation

Hereditary sensory neuropathy type I



Amyloid deposits (sural nerve, Congo red staining)



Green birefringence (polarized light)

HNPP

Amyloid neuropathy



Porphyric attack (acute intermittent porphyria)



Darkening of urine (δ -aminolevulinic acid, δ -porphobilinogen)



Demyelination of white matter

Metachromatic leukodystrophy (axial T₁-weighted MRI scan)

**Преимущественно двигательные
полиневропатии:**

- ХВДП**
- Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения**
- Наследственные моторно-сенсорные невропатии (НМСН)**
- ПН, вызываемые лекарственными веществами (амиодарон (амиокардин), винкристин, дапсон)**
- Токсические полинейропатии (свинец, ртуть, фосфоорганические соединения).**

Первоначальное поражение проксимальных отделов конечностей

- ОВДП (синдром Гийена-Барре)
- Порфирийная полиневропатия
- ПН критических состояний, после проведения ИВЛ
- Диабетическая симметричная и асимметричная проксимальная моторная диабетическая невропатия

Варианты распределения двигательных нарушений определяются индивидуальным состоянием гематоневрального барьера на различных участках нервов и антигенными характеристиками самих нервов

Начало полиневропатии с верхних конечностей

- Свинцовая полиневропатия
- Порфирийная ПН
- Амилоидная ПН
- ХВДП
- В12-дефицитная невропатия
- ОВДП (синдром Гийена-Барре)
- Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения
- Вибрационная невропатия
- Паранеопластическая полиневропатия
- Танжеровская болезнь

Поражение черепных нервов при полиневропатиях

- ОВДП
- ХВДП
- Амилоидная ПН
- Лайм-боррелиоз
- Саркоидоз
- Танжеровская болезнь

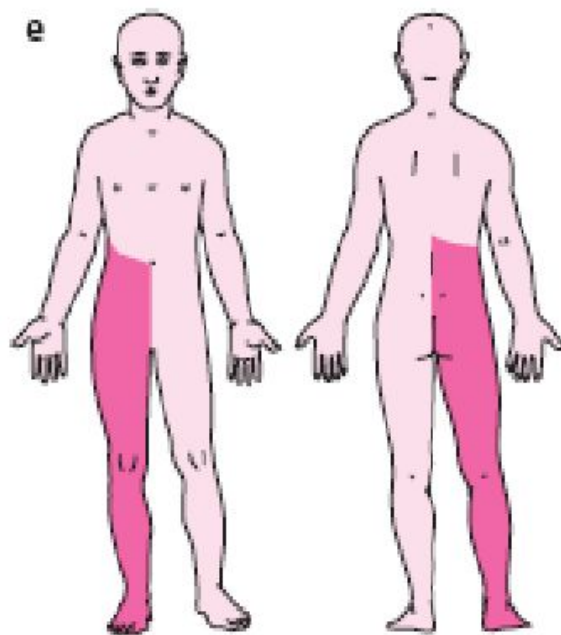
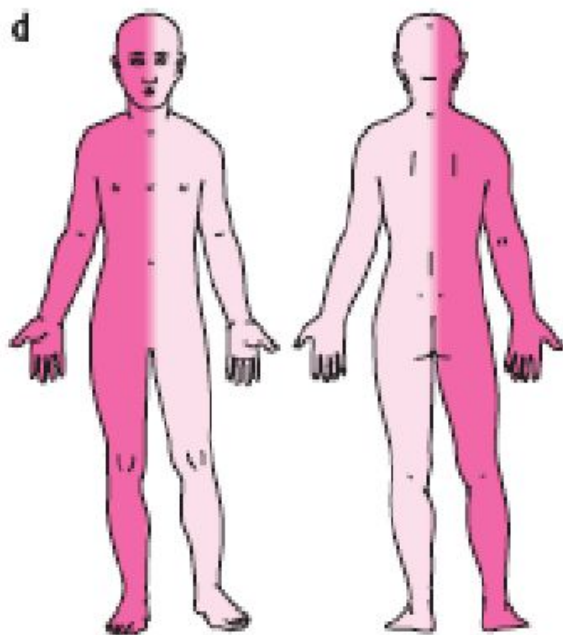
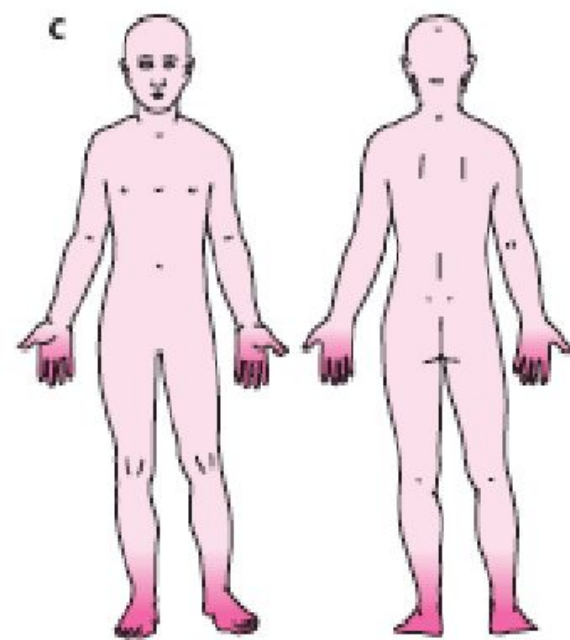
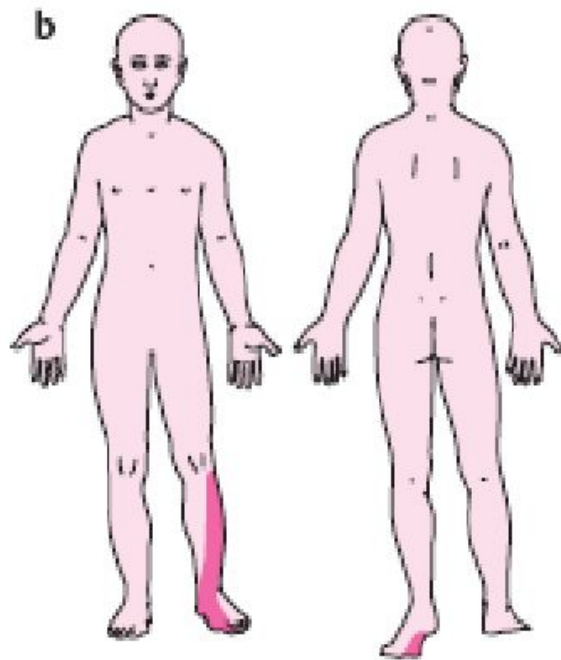
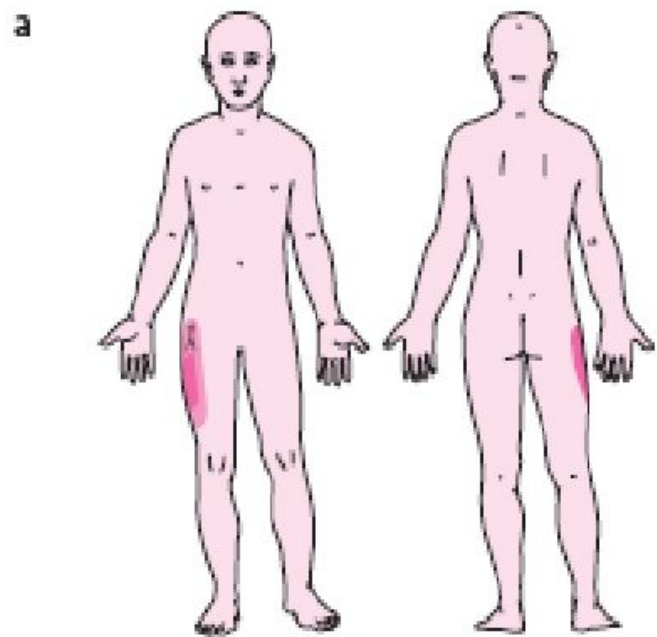
Множественные мононевропатии

- Васкулиты (узелковый полиартериит, аллергический гранулематозный ангиит, гранулематоз Вегенера)
- Диффузные заболевания соединительной ткани (ревматоидный артрит, СКВ, синдром Шегрена)
- Лепра
- Саркоидоз
- Сахарный диабет
- Наследственная полиневропатия со склонностью к параличам от сдавления.
- Периферическая невропатия с микроваскулитом периферических нервов, индуцированным аутоантителами
- Гипотиреоз
- Акромегалия
- Криоглобулинемия
- Амилоидоз
- Опухоли (миеломная болезнь, лимфогранулематоз, нейрофиброматоз)
- Моторная мультифокальная невропатия с блоками проведения

Для мононевропатий характерны болезненные дизестезии и боль при пальпации и перкуссии нерва, в последующем развивается слабость и атрофия иннервируемых нервом мышц.

Сенсорные нарушения

- Сенсорные нарушения возникают в дистальных отделах конечностей из-за поражения самых длинных волокон, а их наибольшая интенсивность отмечается на ладонях и подошвах – наиболее богато иннервируемых частях конечностей.
- Чувствительные нарушения имеют тип «носков» и «перчаток».
- Субъективные нарушения могут проявляться в виде покалывания, пощипывания, ощущения похолодания кожи, парестезиями в виде ощущения сжатия, натяжения, онемения.
- По мере прогрессирования нарушений чувствительности и появления их на животе верхняя граница может быть ошибочно принята за сенсорный уровень поражения спинного мозга. При этом нарушения чувствительности выявляются только на передней поверхности туловища и отсутствуют на спине, а их верхняя граница изогнута к груди, а не горизонтальная.



Преимущественно сенсорные полиневропатии

- Атактический вариант ОВДП
- Хроническая идиопатическая атактическая полиневропатия
- Парапротеинемическая ПН
- Паранеопластическая ПН
- Диабетическая нейропатия
- Дефицит пиридоксина (витамин В6) и тиамина (В1)
- Дефицит витамина Е
- Интоксикация ртутью
- ПН при хроническом биллиарном циррозе
- ПН при СПИДе
- Наследственная сенсорно-вегетативная невропатия I, II типов
- ПН при атаксии Фридрейха
- Семейная амилоидная невропатия

Сенсорные нарушения при полиневропатиях могут быть обусловлены повреждением больших (толстых) волокон, тонких волокон или их сочетанием.

Поражение всех сенсорных волокон, как толстых, так и тонких, приводит к нарушению всех видов чувствительности.

При сенсорных нарушениях могут накапливаться эффекты легкой травматизации стоп и кистей с образованием трофических язв, незаживающих ран, формированием артропатии Шарко.

Поражение тонких волокон

Приводит к:

- избирательной потере болевой и температурной чувствительности
- жгучим болям и дизестезиям. Боли, как правило, усиливаются в покое, ночью, что заставляет больного вставать с постели и ходить, это уменьшает ее интенсивность.
- при отсутствии парезов и при нормальных рефлексах.
- Сопровождается спонтанными болями в виде жжения, похолодания, покалывания, жгучих или стреляющих болей в дистальных отделах конечностей.
- Часто парестезии локализуются вокруг губ и в ротовой полости.
- Могут наблюдаться глубокие боли по ходу периферических нервов.
- Часто выявляются дизестезии, аллодиния (холод воспринимается как боль, а умеренное тепло – как обжигающее).

Преимущественное поражение тонких волокон

- Диабетическая нейропатия
- Наследственная сенсорная невропатия
- Амилоидная невропатия
- Болезнь Фабри
- Танжеровская болезнь
- При биллиарном циррозе
- Дефицит тиамина (В1) и пиридоксина (В6)
- При СПИДе.

Поражение толстых волокон

Приводит к:

- утрате проприоцептивной чувствительности, снижению суставно-мышечной и вибрационной чувствительности
- проявляется сенситивной атаксией, появлением феномена дисметрии верхних конечностей, может сопровождаться тремором, сходным с эссенциальным.
- болевая и температурная чувствительность, вегетативные нарушения выражены слабее.
- Рано развивается арефлексия
- Сенсорные нарушения сочетаются с достаточно грубыми парезами.

Поражение толстых волокон

- Атактический вариант ОВДП
- Хроническая идиопатическая атактическая ПН
- Парапротеинемические ПН
- Паранеопластические ПН
- ПН при интоксикации пиридоксином (В6)
- ПН при дефиците витаминов В12 и Е
- ПН при хроническом биллиарном циррозе
- Дифтерийная полиневропатия

В случае вовлечения в патологический процесс, помимо периферических нервов, спинномозговых корешков, более адекватен термин «полирадикулоневропатия».

В этих случаях обычно доминирует поражение проксимальной мускулатуры, часто встречается краниальная невропатия, а в цереброспинальной жидкости обнаруживается повышенное содержание белка.

Вегетативная невропатия

Вегетативная невропатия обычно является частью генерализованной полиневропатии и как

изолированный синдром встречается очень редко

Наблюдаются вегетативно-трофические расстройства в дистальных отделах конечностей:

- изменение окраски, температуры и трофики кожи;
- нарушения пото- и салоотделения;
- изменения ногтей, костной ткани и т. д.
- Вегетативные расстройства в конечностях могут сочетаться с комплексом разнообразных висцеральных нарушений.
- При одних формах ПН возникает недостаточное вегетативное обеспечение, в то время как при других – адренергическая или холинергическая гиперактивность

В основе *периферической вегетативной недостаточности (ПВН)* (иногда используется термин «прогрессирующая вегетативная недостаточность») лежит дегенеративное поражение сегментарных вегетативных аппаратов.

Клиническими проявлениями ПВН

- 1) ортостатическая гипотензия
- 2) фиксированный пульс (тахикардия в покое)
- 3) гипертензия в положении лежа
- 4) Гипогидроз
- 5) Гастропарез
- 6) Запоры
- 7) Диарея
- 8) недержание мочи
- 9) Импотенция
- 10) снижение остроты зрения в сумерках
- 11) апноэ во сне.

Прогрессирующая вегетативная недостаточность

- **Диабетическая невропатия**
- **Амилоидоз**
- **Порфирия**
- **Алкогольная невропатия**
- **Паранеопластическая сенсорная невропатия**
- **Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП)**
- **СПИД**
- **Наследственные сенсорно-вегетативные невропатии**
- **ПН, вызванные цисплатином, винкристином и амиодароном**
- **Отравление таллием, мышьяком, ртутью**

Изменения цереброспинальной жидкости.

- При острой и хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии повышение содержания белка является одним из диагностических критериев.
- Умеренное повышение содержания белка характерно также для других демиелинизирующих полиневропатий.
- Клеточно-белковая диссоциация характерна для заболевания ПНС при СПИДе.

Типы течения полиневропатий:

- *острая* – нарастание симптоматики развивается за несколько дней, до недели;
- *подострая* - нарастание симптоматики развиваются не более 1 месяца;
- *хроническая* - нарастание симптоматики развиваются более, чем за 2 месяца;
- *рецидивирующая*– повторные обострения возникают на протяжении многих лет.

Электромиография (ЭМГ) при диагностике ПН включает:

- исследование скорости распространения возбуждения (СРВ, СПИ эфф, афф.) по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов
- игольчатую ЭМГ.

ЭМГ признаки демиелинизирующего поражения периферических нервов

- СПИ эфф. снижена более, чем на 20% от нижней границе нормы в двух или более нервах;
- дистальная латентность более 130% от верхней границы нормы в двух или более нервах;
- наличие временной дисперсии М-ответа (что приводит к увеличению длительности М-ответа, появлению полифазного М-ответа). В клинических условиях дисперсия СПИ проявляется в снижении или исчезновении сухожильных рефлексов и вибрационной чувствительности;
- наличие блоков проведения (негативный компонент моторного ответа при проксимальной стимуляции на 15% и более продолжительнее, чем при дистальной стимуляции, или на 30% и более ниже по амплитуде);
- латентность F-волны более 125% от верхней границы нормы (при демиелинизации двигательных волокон в проксимальном отделе);
- при игольчатой ЭМГ ПДЕ укрупнены по длительности, полифазны, повышенной амплитуды;
- редко выявляется спонтанная активность в виде ПФ и ПОВ.

ЭМГ признаки аксонального поражения периферических нервов

- Нормальная или несколько сниженная СПИ эфф. по большинству нервов (связано с проводимостью оставшихся непораженных волокон). Тотальное поражение всех нервных волокон приводит к полному отсутствию М-ответа.
- Снижение амплитуды М-ответов за счет поражения части аксонов, которые теряют свою возбудимость, ПД не передается на мышечные волокна. М-ответ при этом может приобретает волнообразную форму или становится полифазным.
- Исчезновение ответов чувствительных волокон нервов.
- При игольчатой ЭМГ – раннее появление ПФ и ПОВ, ПДЕ укрупнены как по длительности, так и по амплитуде.

В обязательный комплекс исследований при полиневропатии должны входить:

1. Изучение анамнеза:

- выявление перенесенных вирусных заболеваний;
- прием лекарственных препаратов (изониазид, этомбутол, дифенин, винбластин, индометацин, кордарон, пиридоксин в больших дозах и др.);
- возможный контакт с потенциально токсическими растворителями, пестицидами, тяжелыми металлами, пищевыми токсическими веществами (алкогольные напитки);
- наличие системных и метаболических заболеваний;
- наследственный анамнез

2. Методы лабораторной диагностики:

- клинический анализ крови;
- общий анализ мочи;
- исследования уровня глюкозы крови, мочевины и креатинина, белка и белковых фракций, печеночные пробы;
- анализ крови на ВИЧ-инфекцию.

3. Параклинические методы обследования:

- R- графия грудной клетки;
- ЭМГ, ЭНМГ;
- УЗИ брюшной полости.
- По показаниям - инструментальные исследования ЖКТ, мочеполовой системы, тесты на ревматические заболевания, исследование щитовидной железы (УЗИ и гормоны), исследование экскреции предшественников порфиринов и т.д.

Международная классификация клинических форм полиневропатий (цит. по Е.И.Гусеву с соавт., 1999 г.)

I. Диабетическая

II. Алиментарная и алкогольная при:

- Алкоголизме
- Дефиците витамина В1
- Дефиците витамина В12
- Дефиците витамина В6
- Дефиците витамина Е

III. Идиопатические иммуноопосредованные:

1. Синдром Гийена-Барре
2. Хроническая воспалительная демиелинизирующая невропатия
3. Моторная невропатия с мультифокальными блоками
4. Ганглионеврит
5. Вегетативная невропатия

IV. Обусловленные:

1. Васкулитами
2. Несистемным полиартериитом
4. Болезнью Шегрена
5. Гранулематозом Вегенера
6. При ревматоидном артрите
7. При криоглобулинемии

V. Обусловленные парапротеинемией (Ig или IgA) при:

1. Незлокачественной миеломе
2. ROTMS – синдроме:
 - 2.1 полиневропатия
 - 2.2. органомегалия
 - 2.3. эндокринопатия
 - 2.4. миелома
 - 2.5. кожные болезни
3. Амилоидозе
4. Криоглобулинемии

VI. Обусловленные IgM–аутоантителами (моноклональными или поликлональными):

- Антителами к миелиновому ассоциированному гликопротеину
- Антителами к GM1-ганглиозиду
- Антисульфатидными антителами

VII. Паранеопластические при:

- Раке легких
- Лимфоме

VIII. Обусловленные амилоидозом:

- Первичным семейным

IX. Инфекционные при:

1. Опоясывающем лишае
2. Цитомегаловирусной инфекции
3. ВИЧ-1-инфекции
4. Дифтерии
5. Болезни Лайма
6. Лепре
7. Трипаносомозе

X. Саркоидозная ПН

XI. Метаболические и эндокринные:

- Почечная
- Печеночная
- Гипотиреоидная
- При акромегалии

XII. Токсические, обусловленные:

Металлами:

- свинцом
- мышьяком
- ртутью

промышленными агентами

XIII. Лекарственные при приеме:

- Хлороквина
- Метронидазола
- Нитрофурантоина
- Витамина В6
- Алкалоидов винка

XIV. Наследственные при:

1. Болезни Шарко-Мари-Тута:

1.1. тип 1А

1.2. тип 1В

1.3. тип X

2. Наследственная невропатия со склонностью к параличам от сдавления нерва

3. Семейная амилоидная полиневропатия

4. Порфирия