

Дифференциальная диагностика пароксизмальных состояний

Выполнил: Көктебаев С.Н

Группа: 642 ОМ

Проверила: Балтаева Ж.Ш

Пароксизмальные состояния

Состояния,
характеризующиеся
внезапным нарушением
функций какого-либо
органа или системы

Пароксизмальные состояния

- это припадок (приступ) церебрального происхождения, проявляющийся на фоне видимого здоровья или при внезапном ухудшении хронического патологического состояния, характеризующийся кратковременностью, обратимостью возникающих расстройств, склонностью к повторениям, стереотипностью [1]. Большое разнообразие клинических проявлений пароксизмальных состояний обусловлено их полиэтиологичностью.

Этиология

- патология пре- и перинатального периодов развития, инфекции, травмы (родовые), интоксикации, соматические заболевания.
- **Факторы риска:** наследственная предрасположенность, социальные условия (условия жизни, питания, труда, отдыха), профессиональные вредности, вредные привычки (курение, алкоголизм, наркомания).
- **Провоцирующие факторы:** острая стрессовая или хроническая психотравмирующая ситуация, тяжелые физические нагрузки, нарушения режима сна и питания, резкая смена климатических условий в связи с переездами, неблагоприятные гелио- и метеофакторы, сильный шум, яркий свет, сильные вестибулярные раздражения (морская качка, полет в самолете, длительная езда в автомобиле), переохлаждения, обострения хронических заболеваний.

Классификация.

I. Пароксизмальные состояния наследственно обусловленных заболеваний

- а) **наследственные системные дегенерации нервной системы:** гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона — Коновалова); деформирующая мышечная дистония (торсионная дистония); болезнь Туретта;
- б) **наследственные болезни обмена:** фенилкетонурия; гистидинемия;
- в) **наследственные нарушения обмена липидов:** амавротические идиотии; болезнь Гоше; лейкодистрофии; муколипидозы;
- г) **наследственные нарушения обмена углеводов:** галактоземия; гликогенозы;
- д) **факоматозы:** нейрофиброматоз Реклингаузена; туберозный склероз Бурневиля; энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге — Вебера;
- е) **наследственные нервно-мышечные заболевания:** пароксизмальные миоплегии; пароксизмальные миоплегические синдромы; миастения; миоклонии; миоклонус — эпилепсия Унферрихта — Лундборга;
- ж) **эпилепсия генуинная.**

II. Пароксизмальные состояния при органических заболеваниях нервной системы

- а) **травмы центральной и периферической нервной системы:** посттравматические диэнцефальные кризы; посттравматические миоклонии; посттравматическая эпилепсия; каузалгия;
- б) **новообразования головного и спинного мозга:** пароксизмальные состояния, связанные с ликвородинамическими нарушениями; вестибуловегетативные пароксизмы; эпилептические припадки;
- в) **сосудистые заболевания нервной системы:** острая дисциркуляторная энцефалопатия; ишемические инсульты; геморрагические инсульты; гипер– и гипотонические церебральные кризы; венозные церебральные кризы; сосудистые аномалии; аорто-церебральные кризы; вертебрально-базиллярные кризы; транзиторно-ишемические пароксизмы; эпилептиформные церебральные кризы;
- г) **прочие органические заболевания:** синдром пароксизмальной миоплегии церебрального генеза; синдром периодической спячки; синдром наказания Одины; понтинный миелиноз; ювенильный дрожательный паралич;
- д) **невралгические пароксизмы:** невралгия тройничного нерва; невралгия языкоглоточного нерва; невралгия верхнегортанного нерва.

III. Пароксизмальные состояния в рамках психовегетативного синдрома

- а) **вегетативно-сосудистые пароксизмы**: церебральные; кардиальные; абдоминальные; вертебральные;
- б) **вегеталгии**: синдром Чарлена; синдром Сладера; синдром ушного узла; передний симпатический синдром Глязера; задний симпатический синдром Барре — Льеу;
- в) **неврозы**: общие неврозы; системные неврозы; пароксизмальные состояния при психических расстройствах: эндогенная депрессия; маскированная депрессия; истерические реакции; аффективно-шоковые реакции.

IV. Пароксизмальные состояния при заболеваниях внутренних органов

- а) **болезни сердца:** врожденные пороки; нарушения сердечного ритма; инфаркт миокарда; пароксизмальная тахикардия; первичные опухоли сердца;
- б) **болезни почек:** почечная гипертензия; уремия; эклампсическая (псевдоуремическая кома); наследственные почечные заболевания (синдром Шаффера, семейный ювенильный нефрофтиз, остеодистрофия Олбрайта);
- в) **болезни печени:** острые гепатиты; печеночная кома; желчная (печеночная) колика; цирроз печени; калькулезный холецистит;
- г) **болезни легких:** крупозная пневмония; хроническая легочная недостаточность; бронхиальная астма; воспалительные заболевания легких с наличием гнойного процесса; злокачественные заболевания в легких;
- д) **болезни крови и кроветворных органов:** анемия пернициозная (болезнь Аддисона — Бирмера); геморрагические диатезы (болезнь Шенлейна — Геноха, болезнь Верльгофа, гемофилия); лейкозы (опухолевидный или сосудистый типы); лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина); эритремия (болезнь Вакеза).

V. Пароксизмальные состояния при заболеваниях эндокринной системы

- феохромоцитома; болезнь Иценко — Кушинга; синдром Кона; тиреотоксический периодический паралич; гипопаратиреоз; аддисонический криз; синдром пароксизмальной миоплегии церебрального генеза; климактерический синдром.

VI. Пароксизмальные состояния при метаболических нарушениях

- гипоксия; гиперкапния; смешанные; другие метаболические нарушения.

VII. Пароксизмальные состояния при инфекционных заболеваниях

- а) **энцефалиты**: энцефалит острый геморрагический; энцефалит эпидемический (болезнь Экономо); энцефалит японский, комариный; энцефалит периаксиальный Шильдера; энцефалит подострый, склерозирующий; болезнь Крейтцфельдта — Якоба; нейролюпус; нейросифилис; нейроревматизм (малая хорея);
- б) **поствакцинальные**: антирабическая; противооспенная;
- в) **паразитарные**: цистециркоз; шистосоматоз; эхинококкоз.

VIII. Пароксизмальные состояния при интоксикациях

- алкогольная; острая алкогольная энцефалопатия Гайе — Вернике; отравления техническими ядами; лекарственные отравления, в том числе наркотиками.

ПРИПАДОК

- Возникает на фоне видимого здоровья или при внезапном ухудшении хронического заболевания
- Характеризуется преходящими нарушениями функций головного мозга (моторные , сенсорные , вегетативные, психические, когнитивные)

Пароксизмальные расстройства сознания, мышления, чувствительности(NICE, 2004)

- Снижение уровня сознания (синкопэ, кардиальные нарушения, панические атаки, гипогликемия)
- Преходящие сенсорные расстройства (ПНМК, гипервентиляция, периферический вестибулярный синдром, мигрень, гиперэксплексия)

Пароксизмальные расстройства сознания,
мышления, чувствительности
(NICE, 2004)

- Психические проявления(панические атаки, мигрень, лекарственно-индуцированные или психотические галлюцинации)
- Агрессия(волевая или связанная с трудностями обучения)
- ПР с изменением уровня сознания(острые энцефалопатии, транзиторная глобальная амнезия, конверсионная фуга)

Обморок (Syncope)

- Приступ кратковременной потери сознания и нарушения постурального тонуса с расстройством сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности
- Причина в 50% неясна

Обморок (Syncope)

- Нейрогенный
- Соматогенный
- Экстремальный
- Медикаментозный
- Полифакторный

Нейрогенный обморок

- Причины: стресс, нарушения адаптации, ЦВЗ, боль, испуг, тепловые и двигательные нагрузки, духота, транспорт
- Преобладает влияние парасимпатической иннервации ССС
- Липотимия за несколько секунд до потери сознания(дурнота, слабость , тошнота, потемнение в глазах, бледность и влажность кожных покровов, головокружение)

- Могут быть кратковременные тонико-клонические судороги с прикусом языка как следствие острой церебральной гипоксии
- Длительность потери сознания не более минуты
- Постприступная спутанность сознания отсутствует
- ЭЭГ в пределах нормы

Синокаротидные синкопы

- Гиперчувствительность синокаротидного синуса
- Возникают при резких движениях головой, наклонах назад, жесткий воротник, тугое завязывание галстука
- Проба с давлением на область каротидного синуса с контролем ЭКГ + ДС сосудов шеи

Кашлевые синкопы

- Возникают при приступах кашля на фоне заболеваний дыхательной системы (бронхит, ларингит, коклюш, бронхиальная астма, эмфизема)

Синкопы при глотании

- Патогенез- гиперактивация блуждающего нерва, приводящая к асистолии
- Возникает при –дивертикулезе , стенозе пищевода, кардиоспазме, заболеваниях гортани, средостения, при проведении ФГДС, бронхоскопии и интубации, невралгии языкоглоточного нерва

Синкопы после еды (постпрандиальные синкопы)

- Чаще у пожилых людей
- Патогенез связан с перераспределением крови к органам пищеварения во время еды, а также с выделением клетками слизистой оболочки кишечника вазоактивных веществ .

Гипогликемические синкопы

- Возникают при СД, гиперинсулизме, алиментарной недостаточности, непереносимости фруктозы, гипотиреозе, алкогольной интоксикации, надпочечниковой недостаточности, резекции желудка (реактивная гипогликемия)
- К потере сознания приводит гипогликемия $< 1,65$ ммоль/л

Гипогликемические синкопы

- Приступ провоцирует физическое напряжение, голодание, период после приема пищи через 1,5- 2 ч (спонтанная гипогликемия), передозировка инсулина или пероральных сахароснижающих средств

Гипогликемические синкопы

- Характерно медленное наступление нарушения сознания, чувство страха, тремор головы и конечностей, обильное потоотделение, бледность кожных покровов
- Развивается сонливость , угнетение сознания до комы или , наоборот, психомоторное возбуждение с агрессией, нередко- очаговая неврологическая симптоматика
- Постприступный период- выраженная астения, адинамия, вегетативные нарушения

Гипергликемические синкопы-диабетический кетоацидоз

- Характеризуется гипергликемией, ацидозом, кетозом и дегидратацией вследствие дефицита инсулина у больных СД 1 типа
- Полиурия, полидипсия, сонливость, тошнота, рвота, гипотензия, снижение уровня сознания

Никтурические синкопы

- Возникают после или во время мочеиспускания, чаще у мужчин старше 40 лет в ночное или раннее утреннее время

Анемические синкопы

- Липотимии или синкопальные состояния с неглубокой потерей сознания связаны с гемической гипоксией вследствие уменьшения количества эритроцитов и содержания гемоглобина при болезнях крови и кроветворных органов

Синкопальные состояния при поражении сосудов головного мозга

- Причины- патология сосудов ВББ (ангиоспазм, компрессия, атеросклероз, васкулит)
- Провоцирующие факторы- резкие движения головой в стороны, физическая работа, связанная с нагрузкой на верхние конечности
- Предсинкопальный период до нескольких секунд, системное головокружение, головная боль, шум в ушах, снижение мышечного тонуса, очаговая неврологическая симптоматика
- АД, ЧСС, цвет кожных покровов чаще не изменены

ПАРАСОМНИИ

- *Пароксизмальные расстройства сна неэпилептической природы, сопровождающиеся двигательными или вегетативными проявлениями*

Классификация парасомний

1. Расстройства пробуждения (в фазу медленного сна)

- - конфузионные пробуждения (сонное опьянение)
- - снохождение (сомнамбулизм)
- - ночные страхи

(Американская академия медицины сна, 2007)

Классификация парасомний

2. Парасомнии , связанные с ФБС

- - кошмары
- - сонный паралич
- - расстройства поведения, связанные с фазой быстрого сна

(Американская академия медицины сна, 2007)

Классификация парасомний

3. Другие парасомнии

- ночные психогенные диссоциативные расстройства
(истерический сомнамбулический транс)

- - ночной энурез
- - ночная пароксизмальная дистония (брадипноэ, вокализации)
- - синдром взрывающейся головы
- - устрашающие гипнагогические галлюцинации
- - синдром нарушения пищевого (питьевого) поведения
- - парасомнии, вызванная приёмом различных веществ или препаратов
- - парасомния, вызванная соматическими заболеваниями
- - парасомнии неутонченного генеза

Двигательные расстройства во сне

- 1. Синдром беспокойных ног
- 2. Синдром периодических движений конечностей
- 3. Ночные крампи (судороги) в ногах
- 4. Бруксизм
- 5. Ритмическое двигательное расстройство

Фазы сна

- **ФАЗА МЕДЛЕННОГО СНА**
(ортодоксальный сон)
 - ПОВЕРХНОСТНЫЙ СОН
 - I стадия (дремота) 12,1%
 - II стадия (стадия сонных веретён) 38,1%
 - ГЛУБОКИЙ СОН (дельта сон)
 - III стадия 14,2%
 - IV стадия 12,1%
 - **ФАЗА БЫСТРОГО СНА**
 - (REM-фаза, БДГ-сон,
 - парадоксальный сон)

Ночные страхи (ФМС)

- Характеризуется внезапным началом с криком, моторными и поведенческими проявлениями сильного страха
- Пациент испуган, дезориентирован, оглушен, не реагирует на обращение
- Длительность 5-10 мин с полной амнезией события
- В 70% случаев сочетается с снохождением

Ночные страхи

- Пароксизм возникает в первую треть ночи
- Типичны вегетативные симптомы (тахикардия, тахипноэ, мидриаз, гиперемия кожи)
- Возникают в фазу медленного сна (non-REM-III-IV), наблюдается увеличение количества эпизодов пробуждения

Сонное опьянение

- Пробуждение со спутанным сознанием во время или после пробуждения ото сна(чаще в первой половине ночи после глубокого сна)
- Чаще у детей при крепком и долгом сне
- Является неспецифическим феноменом, входящим в структуру многих гиперсомний

Сонное опьянение (ICSD 307.462)

- Сочетается с сомнамбулизмом, ночным энурезом, ночными страхами
- Длительность от нескольких минут до часа
- Не сопровождается вегетативными симптомами(тахикардия, тахипноэ), галлюцинациями, страхами
- Полисомнография- изменения при глубоком (non-REM-IV) сне

Сомнабулизм (ICSD 307.46-0)

- Патологическое состояние, характеризующееся снохождением, изменением поведения во время глубокого сна (non-REM-IV) без осознания происходящего
- Длительность до нескольких минут
- Попытки разбудить больного тщетны и вызывают агрессию

Сомнабулизм (ICSD 307.46-0)

- Провоцирующие факторы: стресс, эмоциональные нарушения, прием нейрорептиков, антидепрессантов, барбитуратов
- Полисомнография – удлинение фаз медленного сна, повышенная частота неполных пробуждений, гиперсинхронная дельта-активность

Сомнилокия

- Вокальные феномены во сне (сноговорение, крики), повторяющиеся в течение ночи
- Эпизоды сноговорения амнезируются пациентами
- Возникает в любой стадии сна, чаще в REM-сне

Сонный паралич

- Состояние невозможности осуществить любые движения при засыпании или пробуждении
- Длительность до нескольких минут
- Встречается у 3-6 % людей
- Входит в структуру нарколепсии

Гипногенная (ночная) пароксизмальная дистония

- Гиперкинетическое расстройство, возникающее во сне, в виде сложных дистонических, хореических, баллистических движений
- Клиника- начало внезапное из глубокого сна с появлением вычурных, мощных, напоминающих истерические движений
- Длительность < 1 мин с внезапным окончанием, с видимой сохранностью сознания без постприступной спутанности
- Может иметь серийное течение

Нарколепсия

- Триада симптомов : дневная сонливость, катаплексия, утренний паралич, гипногогические галлюцинации
- Клиника- эпизоды дневного засыпания носят непреодолимый характер , длятся до 15 мин с внезапным падением вследствие утраты мышечного тонуса
- Нарушена структура сна – сон начинается с ФБС
- ЭЭГ в норме

Катаплексия

- Приступы внезапной потери мышечного тонуса, провоцируемые эмоциями (смех, удивление, страх, радость)
- Другие симптомы нарколепсии- непреодолимые приступы дневной сонливости , гипнагогические галлюцинации, нарушения ночного сна

Расстройства пробуждения

- Возникают в III-IV стадиях сна (дельта-сне) в первую половину ночи через 1-3 ч после засыпания
- Автоматизированное поведение
- Отсутствие реакции на внешние раздражители
- Отсутствие воспроизведения сновидений
- Утренняя ретроградная амнезия

Нарушения поведения во время фазы быстрого сна

- Чаще у пациентов пожилого возраста
- Возникает в 1 цикле сна через час после засыпания
- Клиника: пациент вскакивает, возбужден, кричит, описывает свои сновидения, может быть агрессивное поведение
- В лечении эффективен клоназепам

Ночные кошмары (ФБС) (ICSD 307.46 1)

- Атаки страха, тревоги
- Кошмар (длительное , сложное сновидение, которое становится все более пугающим к концу), содержание сновидения не амнезируется
- По окончании НК пациент быстро приходит в себя, без спутанности сознания

Ночные кошмары (ФБС) (ICSD 307.46 1)

- Характерно возникновение в последнюю треть ночи, сновидения запоминаются
- Провоцирующие факторы: стресс , прием препаратов, угнетающих REM-сон (ТЦА, ингибиторы MAO), депривация сна
- Полисомнография : пробуждение в фазу REM-сна, тахикардия, тахипноэ

Врожденный центральный гиповентиляционный синдром

- . С рождения во время сна определяется поверхностное дыхание, иногда - эпизоды апноэ (Fleming, 1980).
- В дальнейшем вследствие дисметаболических расстройств, обусловленных нарушенной дыхательной функцией (гипоксия, гиперкапния), развиваются легочная гипертензия, легочное сердце, гипоксия мозга (Paton et al, 1989). По мере прогрессирования заболевания возникают цианоз, генерализованная гипотония, гипорефлексия.
Прогноз неблагоприятный.

Врожденный центральный гиповентиляционный синдром

- При полисомнографическом исследовании выявляется пониженная дыхательная функция на фоне гиперкапнии и гипоксии. Иногда регистрируются эпизоды апноэ.
- Рекомендуется назначение кислорода

Бруксизм

- Стереотипный скрежет зубами и прикус зубов во сне.
- Утром больной нередко жалуется на боли в мышцах лица, челюстных суставах, боли в области шеи (Lavigne et al, 1991). При объективном осмотре часто выявляются аномальные зубы, неправильный прикус, воспаление десен

Бруксизм

- При полисомнографическом исследовании на ЭМГ выявляется повышенная активность мышц челюстей, которая сочетается с появлением К-комплексов и частичным пробуждением. Бруксизм возникает как во время non-REM, так и в фазу REM-сна (Ware, Rugh, 1988).

Вздрагивания при засыпании

- Типичны внезапные кратковременные сокращения мышц рук, ног, иногда головы, возникающие при засыпании. При этом больные нередко испытывают ощущения падения, гипнагогические дремы, иллюзии. **Данные изменения не являются патологическими** и наблюдаются у 60-70% здоровых людей. В ряде случаев вздрагивания приводят к частичному пробуждению, в результате чего может нарушаться засыпание.

Вздрагивания при засыпании

- При полисомнографическом исследовании выявляются короткие высокоамплитудные мышечные подергивания (миоклонии) в момент засыпания, частичные пробуждения (Broughton, 1988).

Психогенные(конверсионные, псевдоэпилептические) приступы

- Являются формой поведения больного, отражает имеющийся психологический конфликт
- Почти всегда- ситуационно- обусловленный, связан со стрессовым воздействием, в присутствии определенных лиц
- Характерен полиморфизм приступов

Псевдоэпилептические приступы

- Имитируют общеизвестные типы эпилептических приступов
- 2 варианта: а) *двигательно-эмоциональный*- пациент падает, бьется головой об пол, кричит, кусает губы , движения вычурные; при удерживании- сопротивляется, агрессивен; - глаза закрыты, реакция зрачков на свет сохранена; - вегетативные нарушения не выражены

Псевдоэпилептические приступы

- б) пассивно-акинетический- возникает медленное плавное падение, вегетативных нарушений нет
- Длительность до десятка минут
- Прекращается резко , постприступная спутанность сознания отсутствует
- ЭЭГ в пределах нормы

Неэпилептические приступы падения (дроп- атаки)

- 1. Пароксизмальная дистония (дискинезия)
- 2. Экстрапирамидный миоклонус
- 3. Гиперэксплексия- генетически детерминированный синдром повышенной поведенческой реактивности, проявляющийся повышенной реакцией испуга на сенсорные раздражители

Неэпилептические приступы падения (дроп- атаки)

- 4. Катаплексия
- 5. Вестибулопатии
- 6. Транзиторные ишемические атаки
- 7. Деменция и прогрессирующие дегенеративные заболевания
- 8. Опухоли III желудочка
- 9. Периодический паралич