

КАЗАХСТАНСКО-РОССИЙСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нейроонкология

Выполнила: Жантенова Индира

Группа: 611

Проверила: Садыкан А.Т.

АЛМАТЫ 2017 ГОД



План

- Классификационная модель ЗВНС
- Классификация ЗВНС, пояснения к классификации
- Особенности формирования патологического процесса в ВНС, патогенез, патоморфология
- Семиотика ЗВНС, основные проявления синдрома вегетативной дистонии

Классификационная модель синдрома вегетативной дистонии

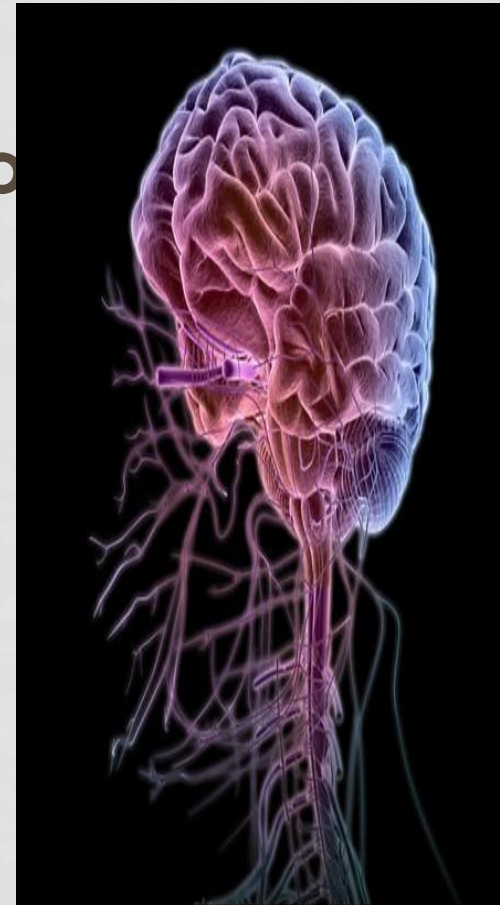
<i>Причины</i>	<i>Основной синдром</i>	<i>Проявления СВД</i>
Наследственно – конституциональные факторы	СВД	Психовегетативный синдром = конституциональный вегетативно-эмоциональный синдром
Психофизиологические сдвиги		
Гормональные перестройки		
Органические ЗВО		Синдром прогрессирующей вегетативной недостаточности
Органические ЗНС		
Психические заболевания		
Неврозы		Вегетативно - трофически - сосудистый синдром
Профессиональные заболевания		
Эндокринные заболевания		

Пояснения к классификации

- **Первичные синдромы** – конституциональные на основе наследственной предрасположенности, а также входящие в клинику очерченных нозологических форм наследственных заболеваний (например, б.Шарко-Мари)
- **Вторичные синдромы** полиэтиологичны (в их развитии также играют роль генетические факторы, а также особенности функции ВНС как общеорганизменной регуляторной системы).



- **В происхождении вторичных синдромов наиболее значимы:**
 - ❖ острый и хронический эмоциональный стресс с возможностью последующего развития определенного психосоматического заболевания
 - ❖ органические заболевания нервной системы
 - ❖ первичные соматические заболевания, среди которых особенно большое значение имеет сахарный диабет, системные заболевания

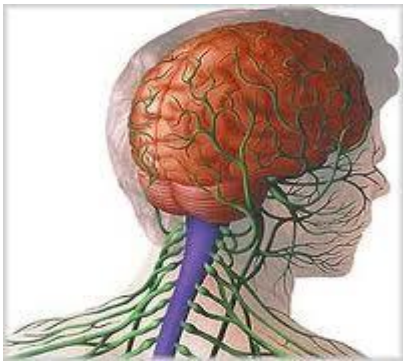


**Практически всегда при ЗВНС
развивается синдром вегетативной
дистонии с его частными
вариантами:**

- конституциональный вегетативно-эмоциональный синдром (КВЭС)**
- психовегетативный синдром (ПВС)**
- синдром ПВН**
- вегетативно-сосудистотрофический синдром (ВСТС)**

Патогенез сегментарных ЗВНС

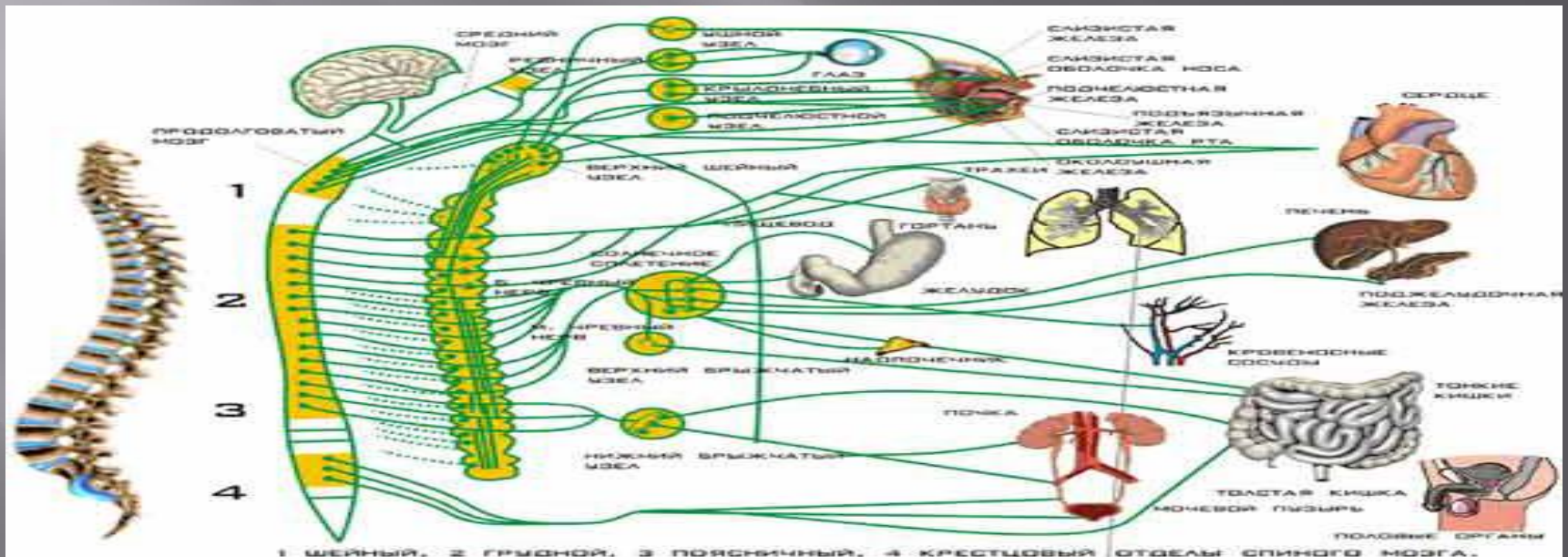
- ▶ **Ирритация**
- ▶ **Денервация – потеря контроля ВНС за деятельностью висцеральных органов, сосудов, гладких мышц**
- ▶ **Сочетание ирритации и денервации**
- ▶ **Генетические расстройства биохимических процессов**



Патогенез надсегментарных вегетативных нарушений

- ▶ нарушения мозговой вегетативной регуляции (часто субклинические) при любой патологии мозга
- ▶ недостаточность систем и структур ЛРК
- ▶ неполноценность адаптивных приспособительных реакций
- ▶ психо-сомато-вегетативная дезинтеграция

- ❑ расстройства «мозгового гомеостаза», то есть правильного функционирования неспецифических систем мозга, - нарушение взаимоотношений активирующих стволовых ретикулярных систем с синхронизирующими системами ствола мозга и зрительного бугра
- ❑ связь вегетативных нарушений, особенно пароксизмальных, с определенным функциональным состоянием мозга (фазы сна и бодрствования)



- **снижение числа нейронов в боковых рогах спинного мозга, вегетативных ганглиях**
- **исчезновение вегетативных волокон с развитием преимущественно аксонопатии в связи отсутствием или малой миелинизацией**
- **изменения, характерные для основного заболевания: глиоз при сирингомиелии, отложения амилоида при амилоидозе, опухоли, инфекционно-аллергические, сосудистые, токсические изменения и т. п.**

Особенности формирования патологического процесса в ВНС

Некоторые особенности ВНС

- ▶ клетки ВНС очень чувствительны к снижению насыщенности кислородом, но устойчивы к длительной гипоксии
- ▶ склонность патологического процесса к генерализации с вовлечением многих уровней сегментарных и надсегментарных: развитие надсегментарных синдромов при поражении сегментарно-периферических отделов и наоборот

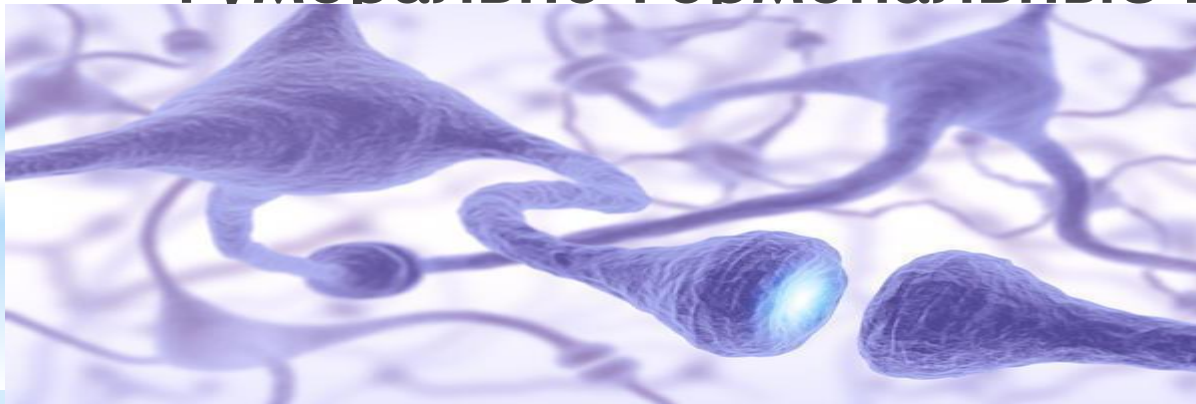
- **свойство реперкуссии - способность оживлять дремлющие очаги**
- **возможность развития локального процесса с иррадиацией В по многочисленным рефлекторным путям**
- **ведущее значение процессов раздражения в связи с отсутствием**
- **структур синаптического и пресинаптического торможения**

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ ПРИ ЗВНС

- нарушение нейродинамики:
 - ◆ повышение возбудимости и реактивности рецепторов, ганглиев, сегментарного аппарата и надсегментарных образований
 - ◆ формирование очагов патологической доминанты
 - ◆ формирование патологических детерминантных систем
 - ◆ дезинтеграция симпатических, парасимпатических, эрготрофных и трофотропных систем

- * нарушение нейромедиации
- ◆ избыточность медиатора
- ◆ недостаточность медиатора
- ◆ дезинтеграция

* гуморально-гормональные нарушения



Симптомы ЗВНС

- ▶ сенсорно-альгические
- ▶ вазомоторные (ангиодистония, ангиодистрофия)
- ▶ пиломоторные
- ▶ висцеральные (дисфункции, дистрофии)
- ▶ зрачковые
- ▶ дисфункции экскреторных желез



- ▶ нарушения потоотделения
- ▶ тканевые дистонии и дистрофии (кожные, мышечные, склеротомные, костные)
- ▶ нарушения терморегуляции
- ▶ нейроэндокринно-обменные
- ▶ нарушения сна и бодрствования
- ▶ эмоционально-мотивационные

В системе сосудистой регуляции

- ▶ акроцианоз
- ▶ лабильность окраски кожи
- ▶ изменения кожной температуры
- ▶ приливы
- ▶ сосудистые цефальгии и др.



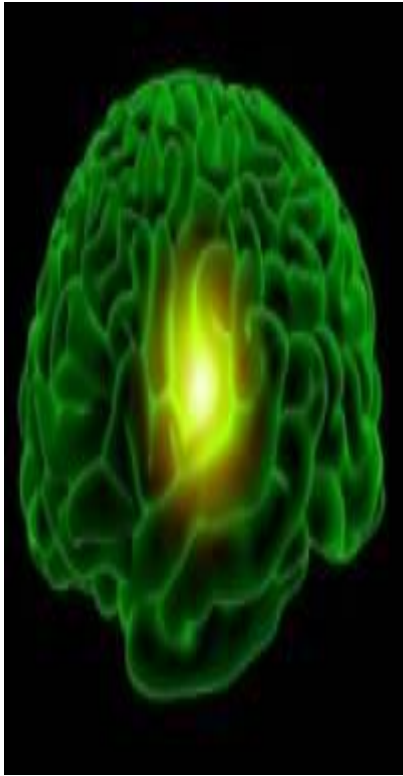
В респираторной системе (гипервентиляционный синдром)

- ▶ ощущение удушья
- ▶ ощущение нехватки воздуха
- ▶ одышка, неадекватная нагрузке
- ▶ затруднение дыхания без признаков органического поражения



В гастроинтестинальной системе

- ▶ диспептические расстройства
(сухость во рту, тошнота, рвота, отрыжка и др.)
- ▶ абоминальгии
- ▶ дискинетические феномены
(метеоризм, урчание, запоры, понос и др.)



В терморегуляторной и потоотделительной системах

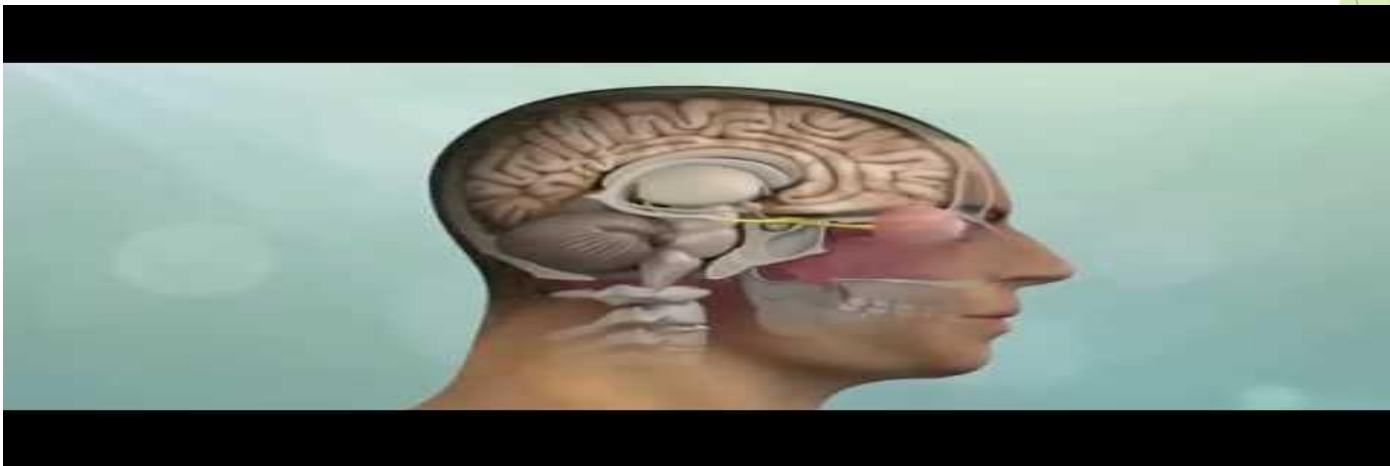
- ▶ неинфекционный субфебрилитет
- ▶ периодический озноб
- ▶ диффузный или локальный гипергидроз

В вестибулярной системе

- ▶ ощущения неустойчивости
- ▶ Головокружения

В склеротомно-мышечной системе

- ▶ апоневротические цефалгии
- ▶ мышечно-тонические феномены
- ▶ артралгии
- ▶ боли в позвоночнике, костях





Классификация

- Первичные
- Вторичные – метастатические
- Экстрадуральные
- Интрадуральные
- Экстрацеребральные
- Интрацеребральные
- Супратенториальные
- Субтенториальные
- Компримирующие - фибромы, эндотелиомы, липомы
- Инфильтрирующие - глиомы
- Солитарные
- Множественные – факоматоз, нейрофиброматоз
- *Степень дифференцировки нервных клеток*

- Первичные опухоли - 75%
- Вторичные (метастатические) - 23-25%
 - легкие - 25 %
 - молочные железы - 6-20%
 - меланома 50%
 - гипернефрома, опухоли простаты
 - распространение - гематогенное
 - перивертебральные вены
- Прямое
 - в 60 % первичный очаг ясен,
 - в 20% проявляется до основного очага
 - в 8% развивается карциноматоз.

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА (TUMOR CEREBRI)

Общемозговые симптомы

- гипертензионный синдром - оглушенность, апатичность, психическая подавленность, головная боль, головокружение, тошнота и рвота (раздражение блуждающего нерва). Возможны эпилептические припадки
- менингеальные явления
- застойный сосок зрительного нерва - границы соска зрительного нерва ступенчаты, сосок резко увеличен и выбухает вперед, вены расширены и вместе с артериями совершают перегиб, поднимаясь на выбухающий вперед сосок, в связи с какой-то отрезок этих сосудов не попадает в поле зрения офтальмоскопирующего
- вторичная атрофия
- падение остроты зрения до слепоты



ОБЩЕМОЗГОВЫЕ

- Головные боли до 50% (при супратенториальной локализации опухоли могут быть с латерализацией, при субтенториальной локализации ретробульбарные, ретроаурикулярные, затылочные)
- Основа: сосудистые (особенно венозный отток), ликвородинамические, оболочечные.
- Нарушение когнитивных функций: память, мышление, мотивация (апатия, абулия)
- Нарушение сознания
- Дислокационные - тенториальные, бульбарные, спинальные
- Другие неврологические нарушения (головокружение, вегетативные нарушения)
- Оболочечные
- Другие нарушения (эндокринные)

Динамика

- бессимптомно
- медленном поступательное развитие всех СИМПТОМОВ
- медленно прогрессирующее, особенно медленно растут менингиомы (в течение 5 лет и дольше)
- **остро развивающиеся эпизоды**
- кровоизлияние
- сдавление продолговатого мозга
- ущемлении в затылочном отверстии, что ведет к расстройству дыхания и

Очаговые симптомы

- по локализации и доступу **три группы:**
 - **супратенториальные**, полушарные
 - **субтенториальные**, мосто-мозжечкового угла, мозжечковые, стволые
 - **туберогипофизарные.**
- сосудистые опухоли и ложные опухоли - кисты,
- морфологическое строение опухоли и локализация - **операбельность**

Степень злокачественности определяется не только гистологическими характеристиками, но и доступностью опухоли для оперативного вмешательства, а на этапе операции - от возможности экстирпации)

ПЕРВИЧНЫЕ ОПУХОЛИ

- Глиомы - 40 %
- Глиобластома 20%
- Астроцитома I, II степени – 10%
- Эпендимома – 6%
- Медуллобластома – 2%
- Олигодендроглиома – 1%
- Папиллома хориоидальных сплетений – 1%
- **Метастатические** - 23-25%
- Менингиома – 17%
- Аденомы гипофиза – 5%
- Шванномы – 5%
- Лимфомы – 3%
- Другие (врожденные, недифференцированные, нейроэктодермальные опухоли) – 7%
- **ВЗРОСЛЫЕ** астроцитома, глиобластома
- **ДЕТИ** медуллобластома, нейробластома, хондрома



Дифференциальный диагноз

- Инфекции
- Метаболические нарушения
- Псевдоопухоли
- Гематомы (эпи- и субдуральные)
- Правильное использование диагностических методик
- При осмотре кожи: меланоматоз, факоматоз
- Внутренние органы: легкие, молочные железы, простата, прямая кишка, почки

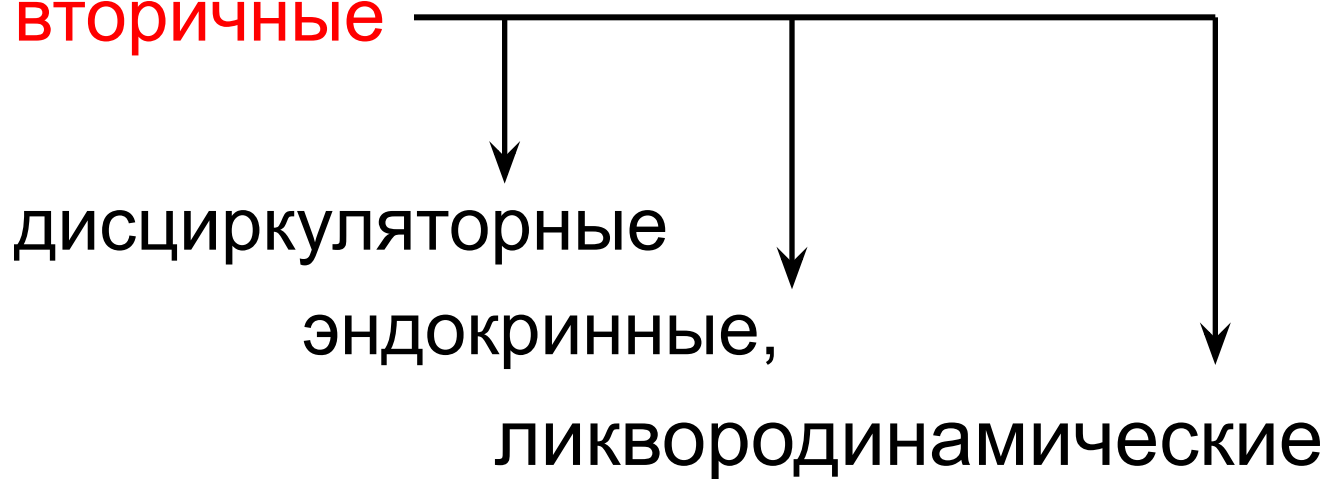




ОЧАГОВЫЕ симптомы

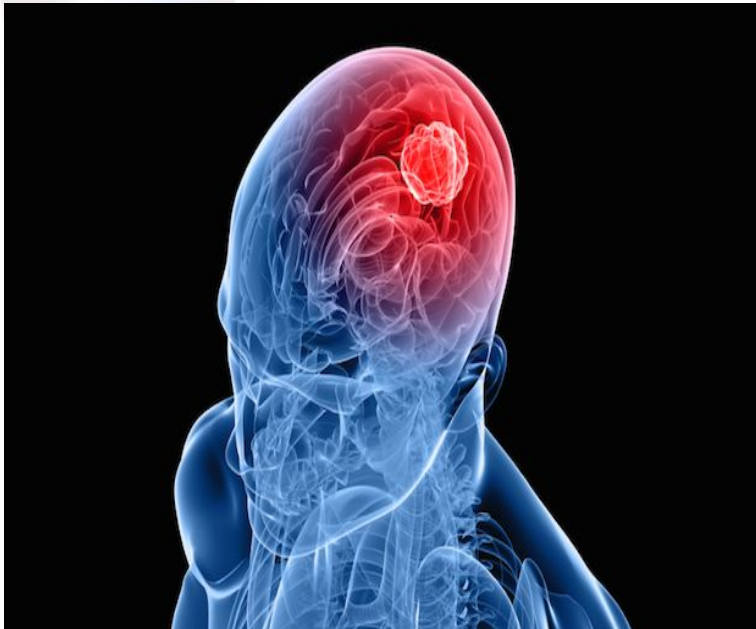
- Синдромы раздражения - эпипроявления
- Синдромы выпадения - в зависимости от локализации

вторичные





ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ



- **Глиобластома** (злокачественная астроцитома)
-
- Особенности - после 40 лет, имеются данные о генетической предрасположенности, более частого заболевания работников нефтеперерабатывающей промышленности.
- Локализация - типично белое вещество полушарий, реже ствол, мозжечок, спинной мозг
- Течение подострое прогрессирующее, эпилепсия обычно за год до выявления.
- Прогноз - 80% умирает в течение 6-8 месяцев.
- Заметного прогресса в лечении за последние 20 лет нет.



ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

- **Астроцитома I. II степени**
- Особенности слабо васкуляризирована, РКТ гиподенсный нечеткий очаг, плохо усиливающийся. ЯМРТ выявляет более четко.
- Локализация развивается во всех отделах, но у взрослых чаще субкортикально, в детском и молодом возрасте - II пара, мозжечок, ствол.
- Течение рост медленный в течение нескольких лет. Симптомы $\Rightarrow$ смещение $\Rightarrow$ прорастание
- Прогноз

ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

- **Олигодендроглиома**
- Особенности составляет 10% всех глиом, обычно после 30-40 лет.
- Локализация лобные доли, внутрижелудочковая,
- РКТ гиподенсный четкий очаг, с возможной кальцинацией и кистами.
- Течение: склонна к спонтанным кровоизлияниям
- Гистологически доброкачественная, излечение у 1/3 пациентов.
- Лечение Р-терапия Химиотерапия

ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

■ Менингиома

- Особенности составляет 17% всех опухолей головного и спинного мозга, обычно после 50 лет, чаще у женщин.
- Локализация серп, конвекс, обонятельная полоска, гребень основной кости, бугорок турецкого седла, большое затылочное отверстие, тенториум. Гистологически 7 категорий: синцитиальная, переходная, фибробластическая, микрокистозная, псаммоматозная, ангиобластная - злокачественная (более склонна к рецидивированию).
- Медленно прогрессирующее развитие в течение нескольких лет.
- Прогноз зависит от локализации и возможности полного удаления.



ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

- **Папиллома хориоидального сплетения**
- Особенности 0,5%
- Локализация у детей - боковые желудочки, у взрослых - 4 желудочек
- Течение: медленно развивается, возможны ликвородинамические кризы.
- Прогноз: хирургическое лечение очень эффективно.

ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

- **Липома**
- Особенности: в любом возрасте
- Локализация: чаще мозолистое тело
- **Дермоидные и эпидермоидные опухоли**
- Особенности: холестеатомы истинные эпидермоидные опухоли
- Локализация: мостомозжечковый угол, супраселлярная зона, 4 желудочек, пинеальная и надполушарная локализация
- Течение: развивается медленно.
- Прогноз: хирургическое лечение эффективно при возможности экстирпации.

ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

- **Первичная лимфома**
- Особенности: отмечается учащение за последние годы, связывают с ВИЧ и ВЭБ.
- Отмечается иммунодефицит IgM, аномалия иммуноглобулина IgA.
- Локализация: единичные и множественные субкортикально, интравентрикулярно, субарахноидально.
- Течение: изменения личности, очаговые симптомы и эпилепсия на фоне иммуносупрессии.
- Прогноз: очень эффективно лечение кортикостероидами. Положительный результат дает рентгенотерапия и химиотерапия.

ХАРАКТЕРИСТИКИ ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

- **Опухоли III желудочка и пинеальной области**
- Аденомы гипофиза
- Краниофарингиомы растущие из кармана Ратке
- Герминома (тератома)
- Эмбриональная карцинома
- Пинеалома
- Особенности чаще у мальчиков.
- Течение наличие нейроэндокринных нарушений, анопсии, чаще битемпоральные, гидроцефалия, синдром Парино.
- Повышается содержание α -фетопротеина (α ФП) и хорионического гонадотропина (ХГЧ).
- Прогноз: чувствительны к радиотерапии. Хирургическое лечение эффективно при доброкачественных формах при возможности экстирпации.

ЛОБНЫЕ ДОЛИ

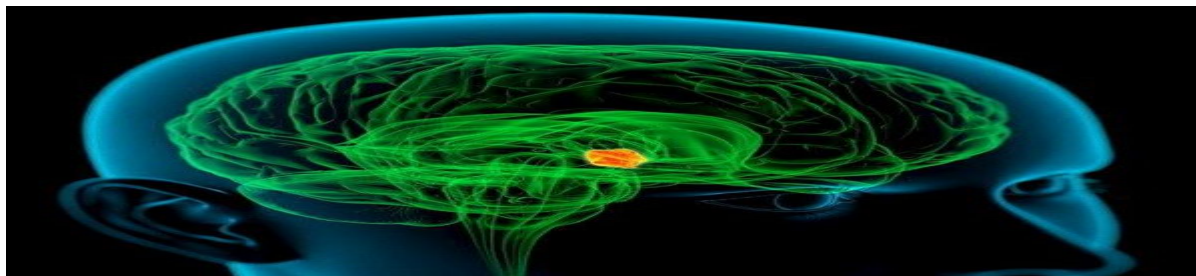
- расстройства психики - апатия, абулия, гипомнезия, нарушается мышление, критика, склонны к плоским шуткам, неряшливы, совершают нелепые поступки, расторможение влечений, прожорливы, грубы.
- лобная атаксия,
- насильственный хватательный рефлекс Янишевского
- односторонняя аносмия
- застой на глазном дне обнаруживаются поздно, синдром Фостер-Кеннеди

ВИСОЧНЫЕ ДОЛИ

- вестибулярные расстройства — ощущение неустойчивости, вращения окружающих предметов, головокружения,
- яркие слуховые, зрительные, обонятельные и вкусовые галлюцинации.
- эпилептические припадки.
- фиксационная амнезия - гиппокамп
- гемианопсия (квадрантная)
- педункулярный альтернирующий синдром
- доминантная височная доля — сенсорная, амнестическая афазия.

ЗАТЫЛОЧНЫЕ ДОЛИ

- ГОМОНИМНАЯ ИЛИ КВАДРАНТНАЯ ГЕМИАНОПСИЯ,
- зрительная агнозия;
- алексия и речевая агнозия.
- эпилептические припадки со зрительной аурой, поворотом головы и глаз в сторону, противоположную опухоли.



ПОДКОРКОВЫЕ УЗЛЫ

- гиперкинезы
- расстройства, обусловленные сдавлением внутренней капсулы.

СТВОЛ МОЗГА

- спастический геми- и тетрапарез
- поражение черепных нервов
- бульбарный паралич
- синдром Брунса

ЭПИФИЗ

- преждевременное половое созревание,
- сдавление четверохолмия и коленчатых тел - расстройство слуха и зрения

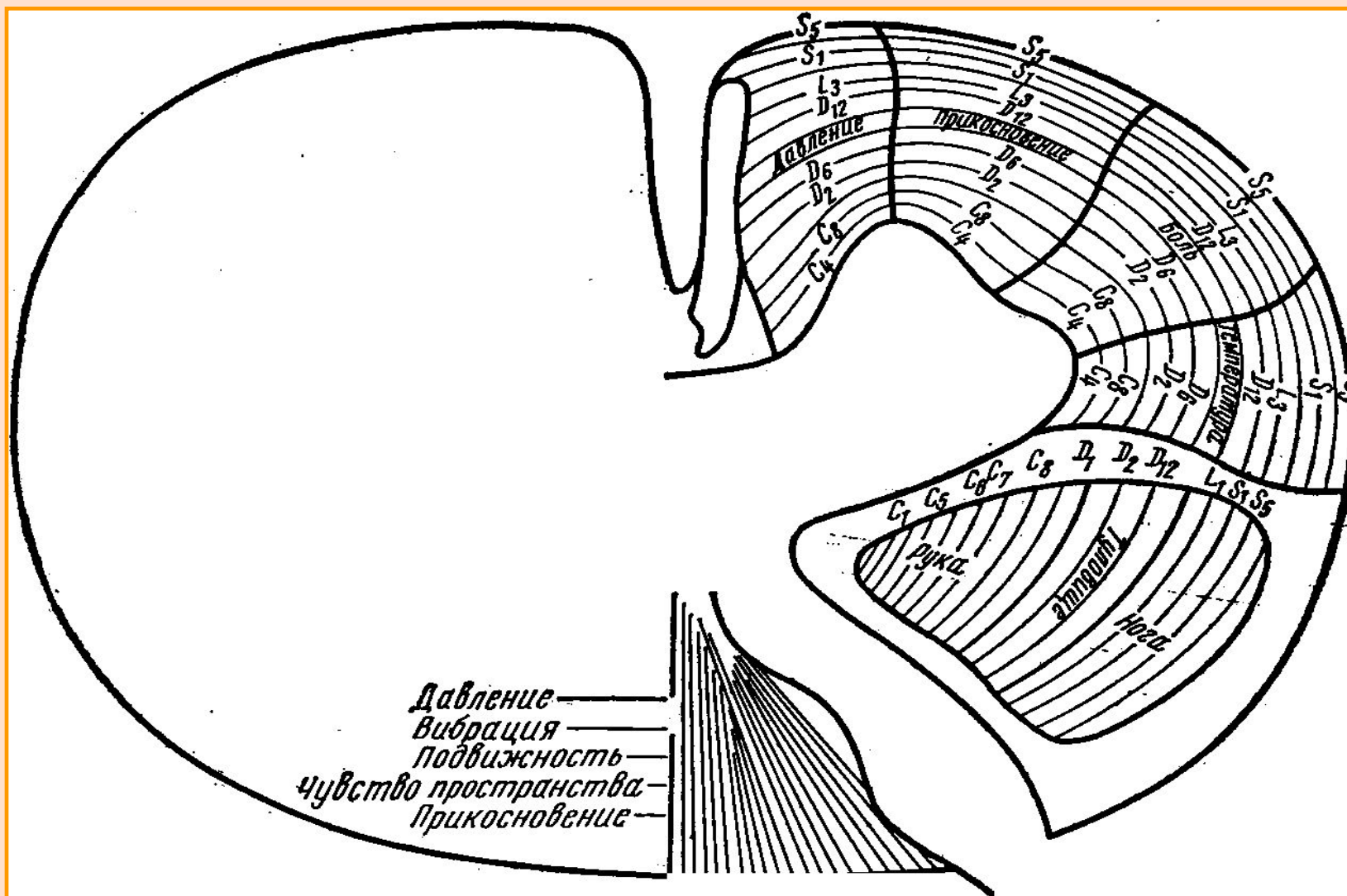
ГИПОФИЗ

- ☐ битемпоральная гемианопсия
 - ☐ первичная атрофия зрительных нервов
 - ☐ рентгенологически деформация турецкого седла
 - ☐ клинически — эндокринные расстройства с нарушением обмена:
 - ☐ адипозо-генитальная дистрофия (при хромофобной аденоме),
 - ☐ акромегалия (при эозинофильной аденоме)
 - ☐ синдром Иценко— Кушинга (при базофильной аденоме)
 - ☐ сдавление дна III желудочка несахарный диабет (diabetes insipidus)
 - ☐ булимия (bulimia)
 - ☐ гипоталамические кризы.
-

ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

- Интрамедуллярные - глиомы
- Экстрамедуллярные –
невриномы, менингиомы,
псаммомы
- **ограниченные или диффузные**
- Метастатические - обычно в
тело позвонка с вторичной
компрессией спинного мозга

Расположение проводников по поперечнику спинного мозга





Экстрamedуллярные опухоли

- три последовательные стадии развития СИМПТОМОВ:
- **первая** — стадия корешковых болей, парестезий;
- **вторая** — стадия сдавления спинного мозга с картиной броун-секаровского паралича;
- **третья** — конечная стадия полного поперечного поражения спинного мозга с параличами и задержкой мочи.

Ликворологическая диагностика

- Ликвор прозрачный, иногда ксантохромный,
 - белково-клеточная диссоциация
 - *содержание белка повышено в 2 - 10 раз и больше*
 - Полный или частичный блок
 - проба Квеккенштедта
 - проба Стуккея
 - Миелография
 - ЯМР
 - Сцинтиграфия
-

Дифференциальная диагностика

- туберкулезный спондилит
- сифилитический пахименингит
- гуммозный спинальный менингит
- расслаивающаяся аневризма аорты
- саркома оболочек спинного мозга
- метастатический рак позвоночника
- пролабирование межпозвонкового диска
- хроническая сосудистая недостаточность
- миелоидной лейкемии
- миеломная болезнь