

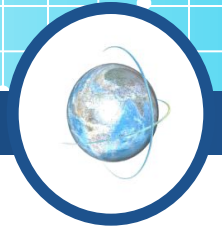
Классификация заболеваний периферической нервной системы

**Зав.кафедрой неврологии,нейрохирургии мед.генетики КГМУ,
проф Э.З. Якупов**



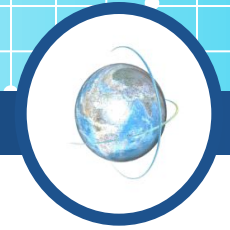


- ❖ Существует несколько принципов классификации заболеваний периферической нервной системы:
- ❖ а) по топографо-анатомическому принципу;
- ❖ б) по этиологии;
- ❖ в) по патогенезу;
- ❖ г) по патогенезу и патоморфологии;
- ❖ д) по течению.

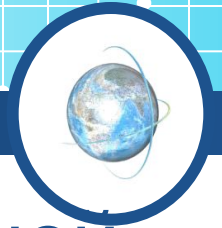


- ❖ I. По топографо-анатомическому принципу различают:
- радикулопатии (поражение корешков);
 - фуникулиты (поражение канатиков);
 - плексопатии (поражение сплетений);
 - мононевропатии (поражение периферических нервов);
 - полиневропатии (множественное поражение периферических нервов);
 - мультиневропатии или множественные мононевриты при которых поражаются несколько периферических нервов, часто асимметрично.

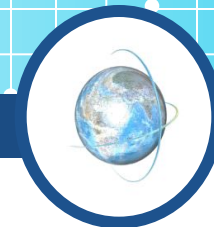
По этиологии заболевания периферической нервной системы разделяются на



- ❖ **1. Инфекционно-аллергические**
 - вирусные (синдром Гийена-Барре, при вирусных заболеваниях, гриппе, ангине, инфекционном мононуклеоз и др.);
 - микробные (при скарлатине, бруцеллезе, сифилисе, лептоспирозе и др.).(при детских экзантемных инфекциях: корь, краснуха и др.)
- 3. Токсические**
 - при хронических интоксикациях (алкоголизм, свинец и др.);
 - при токсикоинфекциях (ботулизм, дифтерия);
 - бластоматозный (при раке легких, желудка и др.).
- 4. Аллергические** (вакцинальные, сывороточные и др.).
- 5. Дисметаболические:** при дефиците витаминов, при эндокринных заболеваниях (сахарный диабет) и др.
- 6. Дисциркуляторные:** при узелковом периартериите, ревматических и других васкулитах.
- 7. Идиопатические и наследственные** (невральная амиотрофия Шарко-Мари и др.).
- 8. Травматические поражения периферической нервной системы.**
- 9. Компрессионно-ишемические поражения** отдельных периферических нервов (синдром запястного канала, синдром тарзального канала и др.).
- 10. Вертеброгенные поражения.**



- ❖ III. Заболевания периферической нервной системы различной этиологии могут быть первичными (синдром Гийена-Барре, проказа, сифилис, лептоспироз и др.) и вторичными (вертеброгенные, после детских экзантемных инфекций, инфекционного мононуклеоза, при узелковом периартериите, ревматизме)



- ❖ Классификация заболеваний периферической нервной системы (Всесоюзная проблемная комиссия по заболеваниям периферической нервной системы, ; 1982—1984 г.)



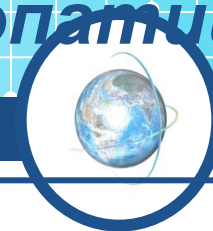
- ❖ G50-G59-поражение отдельных нервов , нервных корешков
- ❖ G60-G64-полиневропатии и другие поражения пнс
- ❖ G99-вегетативная невропатия при эндокринных и метаболических нарушениях
- ❖ M50-M54-другие дорзопатии

Разнообразие нейропатий



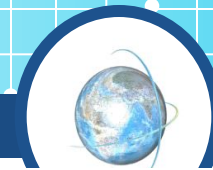
<p>Мононейропатии и множественные нейропатии</p>	<p>Нейропатии нервов конечностей Множественные нейропатии при васкулитах (УП,РА,СКВ, гранулематоз Вегенера) полинейропатии</p>
<p>Плексопатии</p>	<p>Плечевая плексопатия Пояснично-крестцовая плексопатия</p>
<p>Травматические и компрессионные повреждения</p>	<p>Дискогенная радикулопатия Туннельные синдромы Посттравматическая, послеоперационная нейропатия Опухолевая инфильтрация нерва</p>

Разнообразие полинейропатий



Метаболические	Диабетические Гипогликемические Гипотиреоидные
Алиментарные	Дефицит тиамина Пеллагра Множественная алиментарная недостаточность
Токсические	Алкогольная После лечения цитостатиками После лечения противотуберкулезными препаратами Ртутная, Мышьяковая, Таллиевая
Идиопатические	Идиопатическая преимущественно сенсорная полинейропатия пожилых
Дизиммунные	ОВДП, ХВДП Системная патология
Наследственные	Болезнь Фабри Наследственная сенсорно-вегетативная полинейропатия Семейный амилоидоз

Острые полинейропатии



- ❖ Токсические, сосудистые, аутоиммунные полиневропатии
- ❖ Синдром Гийена-Барре
- ❖ Дифтерийная полинейропатия
- ❖ Сывороточная болезнь
- ❖ Паранеопластические нейропатии
- ❖ Интоксикация мышьяком, таллием, органическими фосфатами, свинцом
- ❖ Интоксикация нитрофураном
- ❖ Порфирийная полинейропатия
- ❖ Уремическая полинейропатия
- ❖ Гипогликемическая полинейропатия
- ❖ Пиридоксиновая полинейропатия

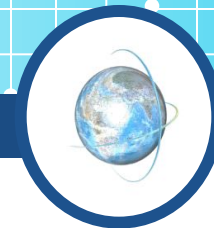
Хронические полинейропатии



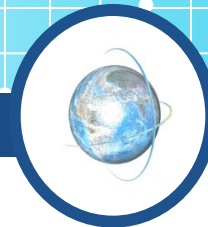
- ❖ Хронические воспалительные демиелинизирующие полинейропатии
- ❖ Наследственные
- ❖ Диабетические
- ❖ Диспротеинемические
- ❖ Печеночные
- ❖ Полинейропатии вследствие гипотиреоза
- ❖ Полинейропатии при системных заболеваниях соединительной ткани
- ❖ Полинейропатии при хронических заболеваниях легких
- ❖ Паранеопластические (лимфома, рак, множественная миелома)
- ❖ Полинейропатии вследствие системного амилоидоза
- ❖ Полинейропатии в результате витаминной недостаточности (витамины группы В)
- ❖ Лекарственные полинейропатии (амидарон, изониазид, метронидазол, фенитоин, винкристин, фурадонин)



Три «простых» вопроса

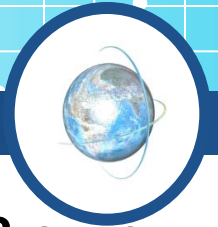


- ❖ 1. Является ли это заболевание полинейропатией, радикулопатией, полирадикулонейропатией или имеет место случайное поражение нескольких нервов (множественная мононейропатия)?
- ❖ 2. Какое течение заболевания?
- ❖ 3. Обусловлена симптоматика преимущественно демиелинизацией или аксональной дегенерацией?



- ❖ Острая полинейропатия - развитие симптомов происходит в течение нескольких дней до 4 недель;
- ❖ Подострая полинейропатия – развитие симптомов происходит в течение нескольких недель
- ❖ Хроническая полинейропатия – развитие симптомов происходит в течение нескольких месяцев или лет (рецидивирующие полинейропатии относятся к хроническим формам).

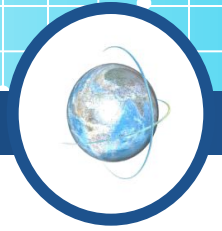
Течение полинейропатий



- ❖ Большинство полинейропатии, развивающихся в течение **2—3 суток**, вызваны воспалительным процессом (синдром Гийена—Барре), васкулитом или реже интоксикацией
- ❖ Нейропатии, развивающиеся в течение **нескольких недель**, могут быть воспалительными или паранеопластическими, но также возможен токсический генез или дефицит питания.
- ❖ Нейропатии, развивающиеся в период **от нескольких недель до нескольких месяцев**, чаще паранеопластические или метаболические
- ❖ Любая полинейропатия, прогрессирующая на протяжении **от 5 до 10 лет**, как правило, вызвана наследственным, метаболическим или дегенеративным заболеванием.
- ❖ Исключения из этого утверждения составляют парапротеинемические и несколько типов диабетических полинейропатии.



- ❖ Дистальное или проксимальное
- ❖ Симметричное или асимметричное поражение конечностей
- ❖ Полинейропатия с преимущественным вовлечением верхних конечностей
- ❖ Полинейропатия с преимущественным вовлечением нижних конечностей (значительно преобладает по частоте встречаемости среди нейропатий, особенно среди нейропатий, которые ассоциированы с соматическими заболеваниями; в большинстве случаев соматически обусловленные полинейропатии проявляются дистальными симметричными сенсорными или моторными расстройствами конечностей)



Течение заболевания при миелінопатиях ремиттирующее, при аксонопатиях – прогрессивное.

- ❖ Для миелінопатий характерна **симметричность поражения**, что не характерно для аксонопатий.
- ❖ Для миелінопатий характерна проксимальная **локализация** и умеренная выраженность гипотрофий, тогда как для аксонопатий – дистальная локализация и значительная их выраженность.

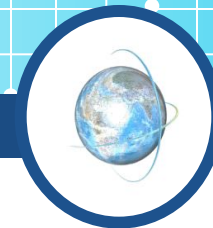
Особенности клиники



- ❖ Клиническая симптоматика зависит:
- ✉ от преимущественного поражения того или иного вида волокон, составляющих периферический нерв
- ✉ от того, какие структуры в нервном волокне поражены – аксон или окружающая его миелиновая оболочка или (субстрат поражения).

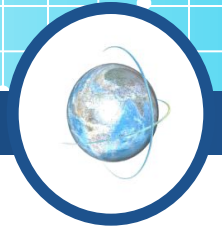


Особенности нерва



- ❖ Периферический нерв состоит из тонких и толстых волокон.
- ❖ Все двигательные волокна являются толстыми миелинизированными волокнами.
- ❖ Проприоцептивная (глубокая) и вибрационная чувствительность также проводятся по толстым миелинизированным волокнам
- ❖ Волокна, передающие болевое и температурное чувство, - немиелинизированные и тонкие миелинизированные.
- ❖ Тактильное чувство передается как тонкими, так и толстыми волокнами
- ❖ Вегетативные волокна относятся к тонким немиелинизированным



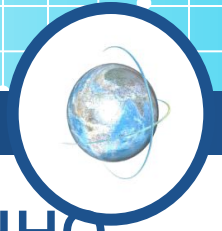


- ❖ **Поражение тонких волокон** - избирательная потеря болевой или температурной чувствительности, парестезии, спонтанные боли при отсутствии парезов и даже при нормальных рефлексах.
- ❖ **Поражение** толстых волокон- мышечная слабость, арефлексия, сенситивная атаксия.
- ❖ **Поражение вегетативных волокон** - появление соматических симптомов.
- ❖ **Поражение всех волокон** приводит к смешанной, сенсомоторной и вегетативной полиневропатии.

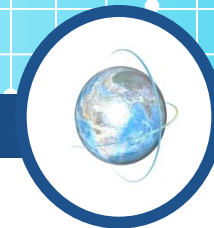
Признак	Миелинопатия	Аксонопатия
течение	ремиттирующее	прогредиентное
симметричность поражения	характерна	не характерно
локализация	характерна проксимальная локализация и умеренная выраженность гипотрофий	дистальная локализация и значительная их выраженность;
Рефлексы	выпадение рефлексов с возможным их восстановлением	Выпадение преимущественно дистальных рефлексов, восстановление сомнительно
Чувствительность	умеренная болевая гипестезия и частые нарушения глубокой чувствительности; расстройства чувствительности переменны	Значительная болевая гипестезия, нарушения глубокой чувствительности не характерно гипестезия по типу «перчаток», «носков»
вегетативно-трофич. расстройства	умеренные	выраженные
Выздоровление	быстрое с минимальным резидуальным дефектом	Течение длится несколько месяцев и лет с остаточным резидуальным дефектом



- ❖ Демиелинизация развивается при аутоиммунных процессах
- ❖ Аксональная дегенерация - токсико-дисметаболические, микроциркуляторные нарушения, нарушения энергетического метаболизма, а также повышение перекисного окисления липидов
- ❖ Большинство соматически обусловленных нейропатий является аксонопатиями



- ❖ Множественные мононейропатии обычно вызваны системным васкулитом, артериитом,
- ❖ полинейропатии имеют воспалительную, парапротеинемическую, метаболическую, токсическую, алиментарную или наследственно-дегенеративную природу.



Негативные симптомы –гипестезия (снижение чувствительности) в виде перчаток и носков

- ❖ хронические воспалительные демиелинизирующие полинейропатии
- ❖ дефицит витаминов В₁₂ и Е
- ❖ интоксикации витамином В₆
- ❖ паранеопластические полинейропатии

Позитивные симптомы -боль

- ❖ Диабетическая
- ❖ алкогольная
- ❖ амилоидная
- ❖ паранеопластическая
- ❖ токсическая полинейропатия
- ❖ васкулиты
- ❖ нейроборрелиоз
- ❖ интоксикации метронидазолом
- ❖

Двигательные симптомы при нейропатиях







- ❖ Преобладают при синдроме Гийена-Барре, дифтерийной, свинцовой, паранеопластической, диабетической полинейропатиях, наследственной полинейропатии Шарко-Мари-Тута.
- ❖ **Негативные двигательные симптомы** характеризуются периферическим (вялым) тетрапарезом, начинающимся со стоп.
- ❖ Иногда в процесс вовлекаются мышцы туловища, шеи, краниобульбарная мускулатура или развивается бибрахильный паралич (при порфириной, свинцовой, амилоидной, ХВДП, паранеопластической полинейропатиях, синдроме Гийена-Барре).
- ❖ Максимальное развитие гипотрофии наблюдается к концу 3-4 месяца.
- ❖ **Позитивные двигательные симптомы** (фасцикуляции, миокимии, крампи, синдром беспокойных ног).





❖ Висцеральные

появляются вследствие развития автономной полиневропатии :

- диабетической
-  порфирийной
-  амилоидной
-  алкогольной и других токсической полинейропатиях
-  синдроме Гийена-Барре).

❖ Вегетативно-вазомоторные

❖ Вегетативно-трофические

Симптомы поражения вегетативной нервной системы



❖ Вегетативно-трофические симптомы

- 📌 деформация ногтей
- 📌 истончение кожи
- 📌 образование язв
- 📌 развитие нейроартропатий Шарко.

❖ Вегетативно-вазомоторные симптомы

- Изменение температуры кистей и стоп
- Отечность
- мраморная окраска кожи





❖ Висцеральные симптомы

- кардиальные (ортостатическая гипотензия, фиксированный пульс)
- урогенитальные (сфинктерные дисфункции, эректильная дисфункция)
- гастроинтестинальные (нарушение моторики ЖКТ)
- респираторные нарушения
- нарушения потоотделения
- нарушения зрачковых реакций
- нарушение терморегуляции



❖ **Диабетические**

- ❖ Хронические воспалительные демиелинизирующие полинейропатии
- ❖ Наследственные
- ❖ Диспротеинемические
- ❖ Печеночные
- ❖ Полинейропатии вследствие гипотиреоза
- ❖ Полинейропатии при системных заболеваниях соединительной ткани
- ❖ Полинейропатии при хронических заболеваниях легких
- ❖ Паранеопластические (лимфома, рак, множественная миелома)
- ❖ Полинейропатии вследствие системного амилоидоза
- ❖ Полинейропатии в результате витаминной недостаточности (витамины группы В)
- ❖ Лекарственные полинейропатии (амидарон, изониазид, метронидазол, фенитоин, винкристин, фурадонин)



Диабетическая полинейропатия



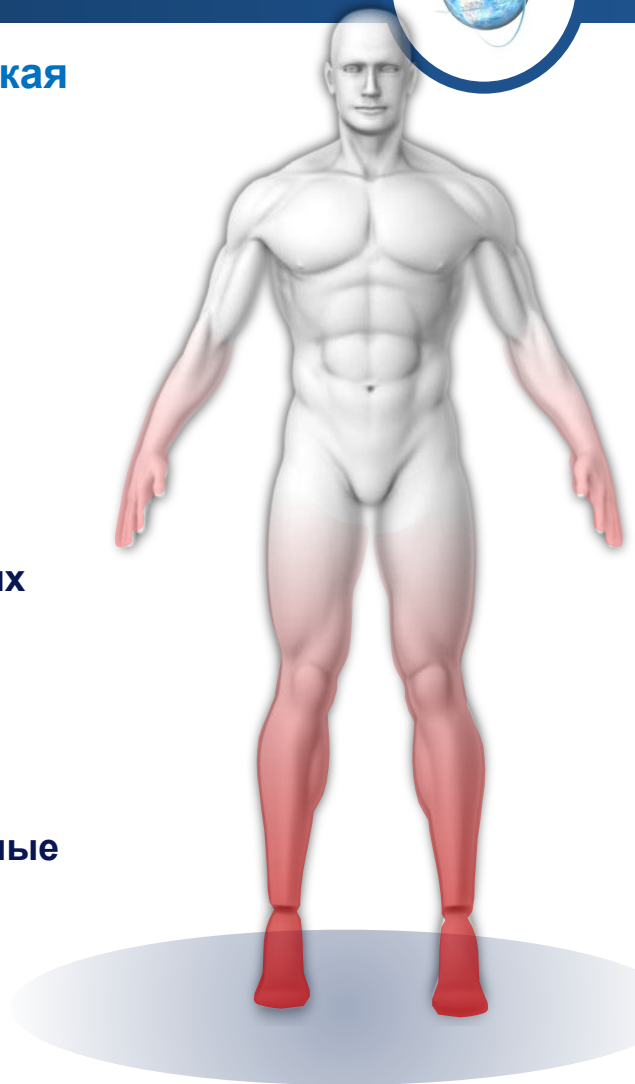
Дистальная симметричная полиневропатия -(периферическая диабетическая невропатия) – наиболее частая форма поражения нервной системы при сахарном диабете.

Формы периферической диабетической невропатии:

Болевая - острая и хроническая болевая формы,

Безболевая - хроническая безболевая невропатия - представляет большую угрозу развития безболезненных поражений стоп: хронических язв, остеоартропатии и нетравматических ампутаций.

В практике наиболее часто, в 80% случаев, встречаются две основные формы ДПН, которые чаще других приводят к развитию болевого синдрома: хроническая дистальная симметричная сенсорная и сенсомоторная полинейропатии.

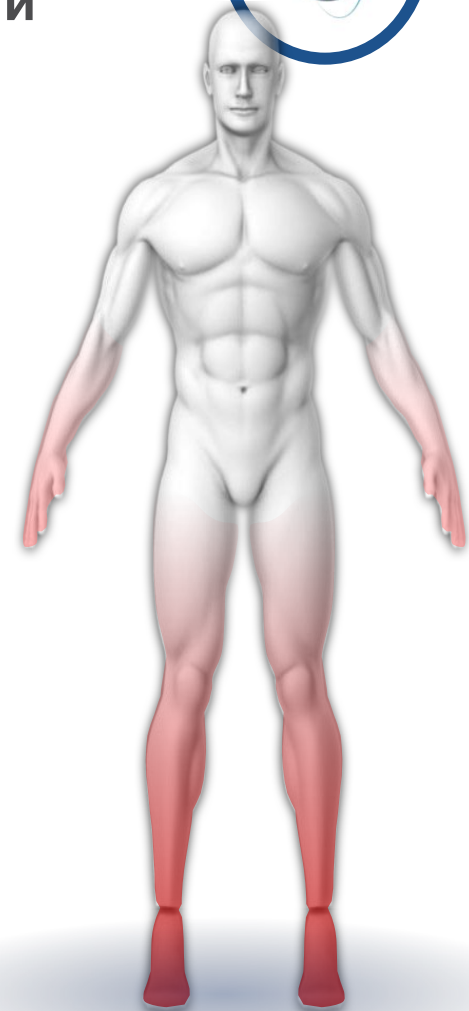


1. Aring AM, et al. Am Fam Physician. 2005;71(11):2123-8.
2. Vinik AI, et al. Diabetologia. 2000;43(8):957-73.
3. Argoff CE, et al. Mayo Clin Proc. 2006;81(Suppl 4):S3-11.

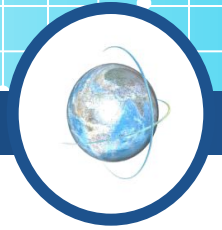
Классификация диабетической нейропатии



- **Генерализованные симметричные полиневропатии**
 - Острая сенсорная
 - Хроническая сенсорно-моторная
 - Автономная (вегетативная)
- **Фокальные и мультифокальные нейропатии**
 - Краниальная невропатия
 - Тораколюмбальная радикулоневропатия
 - Фокальные мононевропатии нервов конечностей
 - Проксимальная моторная невропатия (амиотрофия)
 - Сопутствующая хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия



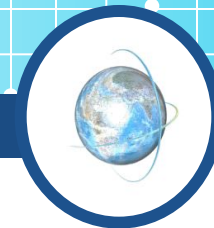
Болевые формы диабетических нейропатий



- ◆ Симметричная дистальная сенсорно-моторная полинейропатия
- ◆ Острая болевая нейропатия с депрессией и потерей веса (синдром Элленберга)
- ◆ Острая болевая полинейропатия, связанная с нормализацией углеводного обмена
- ◆ Тораколюмбальная нейропатия
- ◆ Диабетическая амиотрофия
- ◆ Тоннельные нейропатии

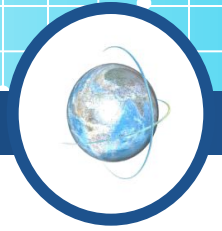


- ❖ **I. Вертеброгенные поражения**
- ❖ 1. Шейный уровень.
- ❖ 2. Грудной уровень.
- ❖ 3. Пояснично-крестцовый уровень.

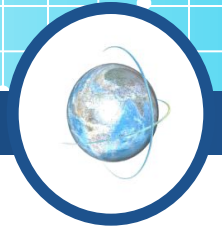


1. Шейный уровень.

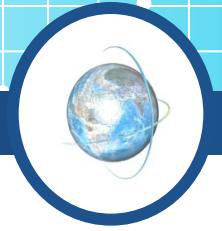
- ❖ Рефлекторные синдромы.
- ❖ 1.1. Цервикалгия.
- ❖ 1.2. Цервикокраниалгия (задний шейный симпатический синдром и др.).
- ❖ 1.3. Цервикобрахиалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми или нейродистрофическими проявлениями
- ❖ Корешковые синдромы.
- ❖ Дискогенные (вертеброгенное) поражение корешков (указать, каких именно).
- ❖ Корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия)



- ❖ 2. Грудной уровень.
- ❖ 2.1. Рефлекторные синдромы.
- ❖ 2.1.1. Торакалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-висцеральными, или нейродистрофическими проявлениями.
- ❖ 2.2 Корешковые синдромы.
- ❖ 2.2.1. Дискогенные (вертеброгенное) поражение корешков (указать, каких именно).



- ❖ 3. **Пояснично-крестцовый уровень.**
 - ❖ Рефлекторные синдромы.
 - 3.1.1. Люмбаго (прострел)
 - 3.1.2. Люмбалгия.
 - 3.1.3. Люмбоишиалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми, или нейродистрофическими проявлениями.
 - ❖ Корешковые синдромы.
 - 3.2.1. Дискогенные (вертеброгенное) поражение (корешков (указать, каких именно, включая синдром конского хвоста)).
- Корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия).



❖ II. Поражения нервных корешков, узлов, сплетений

Менингоградикулопатии, радикулопатии (шейные, грудные, пояснично-крестцовые).

Радикулоганглиониты, ганглиониты (спинальные симпатические), тунниты.

❖ Плекситы.

❖ Травмы сплетений

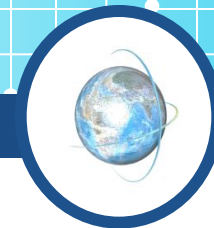
4.1. Шейного.

4.2. Верхнего плечевого (паралич Эрба — Дюшенна).

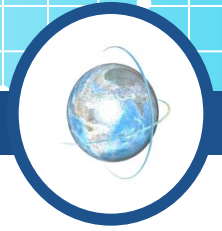
4.3. Нижнего плечевого (паралич Дежерин-Клюмпке).

4.4. Плечевого (тотального).

4.5. Пояснично-крестцового (частичного или тотального).



- ❖ **III. Множественные поражения корешков, нервов**
- ❖ Инфекционно-аллергические полирадикулоневриты (Гийена—Барре и др.).
- ❖ Инфекционные полиневропатии.
- ❖ Полиневропатии.
- ❖ 3.1. Токсические.
- ❖ 3.1.1. При хронических бытовых и производственных интоксикациях (алкогольные, свинцовые, хлорофосные и др.).
- ❖ 3.1.2. При токсикоинфекциях (дифтерия, ботулизм).
- ❖ 3.1.3. Медикаментозные.
- ❖ 3.1.4. Бластоматозные: при раке легких, желудка и др.
- ❖ Аллергические (вакцинальные, сывороточные, медикаментозные и др.).
- ❖ Дисметаболические: при дефиците витаминов, при эндокринных заболеваниях — сахарном диабете и др., при болезнях печени, почек и др.
- ❖ Дисциркуляторные — при узелковом периартериите, ревматических и других васкулитах.
- ❖ 3.5. Идиопатические и наследственные формы



❖ **IV. Поражения отдельных спинномозговых нервов**

❖ **1. Травматические.**

❖ На верхних конечностях: лучевого, локтевого, срединного, мышечно-кожного и других нервов.

❖ На нижних конечностях: бедренного, седалищного, малоберцового, большеберцового и других нервов.

❖ **2. Компрессионно-ишемические (моновневропатии)**

❖ **2.1. На верхних конечностях.**

❖ **2.1.1. Синдромы запястного канала (поражение срединного нерва в области кисти).**

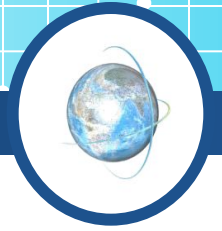
❖ **2.1.2. Синдром канала Гийена (поражение локтевого нерва в области кисти).**

❖ **2.1.3. Синдром кубитального канала (поражение локтевого нерва в локтевой области).**

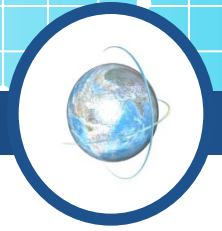
❖ **2.1.4. Поражение лучевого или срединного нервов в локтевой области, поражение надлопаточного, подмышечного нервов.**

❖ **2.2. На нижних конечностях: синдром тарзального канала, малоберцового нерва, бокового кожного нерва бедра (ущемление под пупартовой связкой — парестетическая мералгия Рота — Бернгардта).**

❖ **3. Воспалительные (моновневриты).**

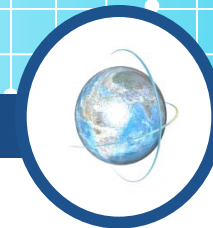


- ❖ **V. Поражения черепных нервов**
- ❖ Невралгии тройничного и других черепных нервов.
- ❖ невропатии лицевого нерва.
- ❖ Невропатии других черепных нервов.
- ❖ Прозопалгии.
- ❖ 4.1. Ганглиониты (ганглионевриты) крылонебного, ресничного, ушного, подчелюстного и других узлов.
- ❖ 4.2. Сочетанные и другие формы прозопалгии.
- ❖ 5. Стоматалгия, глоссалгия.

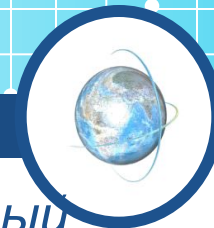


- ❖ 1) характер течения (острое, подострое или хроническое), а при хроническом: прогрессивное, стабильное (затяжное), рецидивирующее часто, редко, регрессивное;
- ❖ 2) стадию (обычно в случае рецидивирующего течения); обострения, регресса, ремиссии (полной, неполной);
- ❖ 3) характер и степень нарушения функций: выраженность болевого синдрома (слабо выраженный, умеренно выраженный, выраженный, резко выраженный), локализацию и степень двигательных нарушений, выраженность нарушений чувствительности, вегетативно-сосудистых или трофических расстройств, частоту и тяжесть пароксизмов, приступов.

Примеры формулировки диагнозов:



- ❖ 1. *Вертеброгенная умеренно выраженная цервикокраниалгия с частыми кохлеовестибулярными пароксизмами (задний шейный симпатический синдром), рецидивирующее течение, обострение.*
- ❖ 2. *Вертеброгенная (CIV-VII) левосторонняя выраженная цервикобрахиалгия со слабо выраженными мышечно-тоническими и вегетативно-сосудистыми проявлениями, затяжное течение.*
- ❖ 3. *Дискогенная радикулопатия L5 с умеренным парезом разгибателей правой стопы, затяжное течение.*



- ❖ *Герпетический радикулоганглионит Т6-8 слева, острый период, выраженный болевой синдром.*
- ❖ *Травматическое повреждение плечевого сплетения справа с умеренно выраженным проксимальным парезом руки, стабильное течение.*
- ❖ *Частичное травматическое повреждение правого седалищного нерва в верхней трети бедра с умеренно выраженным дистальным парезом ноги, стадия регресса.*
- ❖ *Подострая полирадикулонейропатия Гийена-Барре, прогредиентное течение, выраженный вялый тетрапарез.*
- ❖ *Аллергическая (поствакцинальная) полиневропатия с умеренно выраженным преимущественно дистальным парезом ног, легким парезом рук, стабильное течение.*
- ❖ *Токсическая медикаментозная (метронидазольная) полиневропатия с легким нижним парезом, стадия регресса.*



- ❖ *Постгерпетическая невралгия II ветви правого тройничного нерва, затяжное течение с выраженным стойким болевым синдромом и частыми приступами.*
- ❖ *Ганглионит ресничного узла слева, тяжелая форма, кератит, выраженный болевой синдром.*
- ❖ *Отогенный неврит правого лицевого нерва с умеренным парезом мимических мышц, затяжное течение.*
- ❖ *Невропатия левого лицевого нерва с легким парезом мимических мышц, стадия регресса*