

Заболевания нервной системы

Преподаватель Хабибуллин Р.С

Болезни нервной системы чрезвычайно разнообразны, как и вызывающие их причины. Они могут быть наследственными и врожденными, связаны с травмой, инфекциями, метаболическими расстройствами, заболеваниями сердечно-сосудистой системы и других органов.

Заболевания нервной системы могут вызывать экзо- и эндогенные причины.

Экзогенными причинами являются:

- физические (механическая травма, ионизирующее излучение и т. п.);
- химические (ядохимикаты, фармакологические вещества, в том числе наркотики, различные токсины и т. п.);
- биологические (нейротропные вирусы, микробы и их токсины);
- психогенные (стресс и другие психотравмирующие ситуации).

Эндогенные причины:

- патология тканей, органов и физиологических систем организма, приводящая к расстройствам крово- и лимфообращения в головном и спинном мозге;
- патологические влияния гормонов, нейромедиаторов и других биологически активных веществ;
- гипо- и гипертермические состояния.

Болезни центральной нервной системы делят на дистрофические («дегенеративные»), демиелинизирующие, воспалительные, сосудистые, травматические и опухолевые.

Дистрофическими по своей природе являются заболевания центральной нервной системы, обусловленные дефицитом ряда веществ (тиамина, цианокобаламина), метаболическими расстройствами (печеночная энцефалопатия), воздействиями токсических (алкоголь) или физических (облучение) факторов, накоплением патологических веществ (белок амилоид при болезни Альцгеймера, аномальный белок в случае прионовых болезней).

К демиелинизирующим заболеваниям относят болезни, при которых первично повреждаются миелиновые оболочки или аксоны. Наиболее частым заболеванием этой группы является рассеянный склероз.

Воспалительные заболевания делят на менингиты (воспаление мозговых оболочек) и энцефалиты (воспаление вещества мозга). Иногда процесс захватывает одновременно оболочки и ткань мозга, тогда говорят о менингоэнцефалитах.

Причиной сосудистого поражения головного мозга являются многие общие заболевания. Особенно частой причиной сосудистого поражения мозга является сочетание гипертонической болезни с церебральным атеросклерозом.

Травматические поражения ЦНС проявляются черепно-мозговой травмой (ЧМТ) - механическим повреждением черепа, мягких тканей головы и головного мозга.

Болезнь Альцгеймера — наиболее частая причина прогрессирующего слабоумия, составляет примерно 70 % от всех случаев дегенеративных заболеваний нервной системы. У лиц моложе 60 лет частота возникновения заболевания составляет 2 случая на 100 000 жителей, а у лиц старше 60 лет — 127 случаев на 100 000 человек.

Этиология неизвестна, но у многих больных прослеживается наследуемый характер заболевания. Некоторые специалисты высказывают предположение о связи болезни Альцгеймера с амилоидозом.

Морфология характеризуется диффузной атрофией коры головного мозга с истончением борозд, углублением извилин и резким истончением коры. Отмечается также выраженное расширение боковых желудочков.

Микроскопически в нейронах коры обнаруживаются тонковолокнистые скопления и мелкие эозинофильные включения, вакуольная дистрофия нейронов лимбической системы, а также хаотические скопления поврежденных аксонов, в центре которых выявляется амилоид. Количество сохранившихся нервных клеток не превышает 35 %. В сосудах мозга и его оболочек — амилоидные отложения.

Исход.

Заболевание обычно проходит несколько стадий, длится 7—10 лет и заканчивается полным слабоумием. Больные прикованы к постели и умирают часто от застойной бронхопневмонии.

Болезнь Паркинсона — заболевание, проявляющееся в основном различными видами мышечной ригидности (скованности) и тремором.

Этиология.

Различают идиопатическую болезнь Паркинсона, причина которой неизвестна, и паркинсонизм когда клинические проявления возникают вторично, на фоне перенесенной травмы, инфекций, интоксикаций, сосудистых поражений и др.

Патогенез заболевания связан с уменьшением количества нейронов в черном веществе и других областях мозга с уменьшением уровня дофамина и метионин-энкефалина, преобладанием действия холинергической системы.

Паркинсонизм — неврологический синдром, характеризующийся тремором, скованностью движений, семенящей походкой, согбенным положением тела, маскообразным лицом.

Часто эти явления сочетаются с нарушением обоняния. Возможно постепенное развитие слабоумия.

Морфология заключается в атрофии пигментированных ядер ствола мозга (черная субстанция) и уменьшении количества нейронов в этой и других областях. В самих нейронах определяются округлые включения. Характерно разрастание глии.

Исход при соответствующем медикаментозном или хирургическом лечении может быть благоприятным.

Боковой амиотрофический склероз (БАС, болезнь Шарко) – это дегенеративное заболевание нервной системы, которое развивается постепенно, и заключается в дегенеративных изменениях моторных (двигательных) нейронов головного (двигательная кора) и спинного (передние рога) мозга. На международном уровне показатели заболеваемости БАС по всему миру оцениваются в диапазоне от 0,86 до 2,5 на 100 тысяч человек в год.

Этиология. На сегодняшний день наиболее распространено мнение, что данное заболевание генетически обусловлено, хотя страдают им обычно люди в пожилом и преклонном возрасте. Однако, согласно данным статистики, в большинстве случаев не удаётся проследить достоверную взаимосвязь заболевания с наследственностью. Поэтому существуют теории, объясняющие развитие болезни воздействием других, внешних факторов - неблагоприятная экологическая обстановка, травмы, перенесенные тяжелые общие заболевания.

Клиническая картина и жалобы зависят от того, какие двигательные нейроны страдают. Первыми признаками заболевания являются периодически возникающие судороги, подергивания в конечностях, чувство онемения и слабости в мышцах. Может появиться нарушение речи.

Исход. Болезнь медленно прогрессирует, в конечном итоге люди теряют возможность самостоятельно двигаться, на терминальных этапах, когда происходит паралич дыхательной мускулатуры, поддержание жизни возможно только с помощью искусственной вентиляции легких.

Прионовые болезни - группа заболеваний, связанных с нарушением метаболизма и накоплением в клетках ЦНС прионовых белков, содержащихся в организме человека и в норме. При патологии в головном мозге накапливается модифицированная форма прионного белка, устойчивая к действию протеаз. К прионовым белкам человека относят болезнь Крейтцфельдта-Якоба, куру, а также некоторые наследственные заболевания .

Этиология. Прионовые болезни рассматривают как особую форму медленной инфекции, так как доказан их трансмиссивный характер, - заболевание можно передать человеку или животному, заразив его материалом от больного.

Морфология. В базальных ганглиях, таламусе, коре больших полушарий и в мозжечке имеется спонгиозоформная дегенерация с уменьшением числа нейронов, астроглиозом и образованием в сохранившихся клетках множественных вакуолей размерами 1-5 мкм.

Клиническая картина. В клинической картине доминируют изменения психики: снижение внимания и памяти, замедленность ассоциативных процессов, апатия, депрессия, раздражительность, эмоциональная лабильность, развивается деменция в сочетании с паркинсонизмом. В последующем развивается акинетический мутизм, а в терминальной стадии - кома.

Исход. Подавляющее большинство больных умирают в течение года, иногда через несколько недель или месяцев после появления первых симптомов. Только у 5-10% больных заболевание протекает медленнее и к летальному исходу приводит через 2 года и более.

Сосудистые заболевания центральной нервной системы

По данным ВОЗ, сосудистые заболевания головного и спинного мозга в настоящее время занимают третье место по общей заболеваемости и среди причин смерти. Особенно распространены сосудистые поражения головного мозга. Среди последних различают хроническую сосудисто-мозговую недостаточность и острые нарушения мозгового кровообращения. На фоне общесоматических заболеваний может развиваться хроническая сосудисто-мозговая недостаточность, предрасполагающая к возникновению острых нарушений мозгового кровообращения в форме преходящих расстройств и церебральных инсультов. Преходящие нарушения мозгового кровообращения включают сосудистые пароксизмы и кризы и продолжаются не более 24 ч, после чего функция мозга восстанавливается полностью. Более тяжелые и стойкие последствия наступают после церебрального инсульта. Различают две основные его формы: ишемическую и геморрагическую. Чаще встречается *ишемический инсульт* (в 70% всех случаев). Смертность при этой форме составляет 12-37% исходов.

Кровоизлияние в мозг (церебральная геморрагия) составляет 30% всех инсультов. При внутримозговом кровоизлиянии смертность составляет от 52% до 82%. При субарахноидальном чуть меньше – от 32% до 64%.

Значительно реже встречаются сосудистые заболевания спинного мозга.

Нарушения спинального кровообращения в одних случаях развиваются медленно в форме хронической сосудистой недостаточности, в других возникают внезапно - по типу ишемического спинального инсульта.

Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) по ишемическому типу (инфаркт мозга, ишемический инсульт) — очаг некроза ткани мозга, возникающий вследствие острого прекращения его кровоснабжения.

Этиология. Причиной ОНМК может быть атеросклероз магистральных артерий шеи и основания мозга, гипертоническая болезнь, тромбоэмболия, жировая или воздушная эмболия, а также спазм артерий головного мозга. Период 3-6 ч от начала инсульта являются промежутком времени, в течение которого можно оказать лечебное воздействие на клетки ишемической зоны и предотвратить развитие некроза.

Морфология. Очаг некроза наиболее часто локализуется в области больших полушарий, реже — в стволе мозга. При благоприятном течении заболевания выделяют 3 стадии течения инфаркта: некротическая, репаративная, стадия организации.

Организовавшийся инфаркт мозга представляет собой кисту - полость с уплотненными стенками.

Исход. В острой стадии инфаркта мозга смерть наступает от обширного некроза либо от выраженного отека ткани мозга. На стадиях организации и репарации смерть может наступить от осложнений — пневмонии, тромбоэмболии легочной артерии, вторичных (реперфузионных) кровоизлияний в зону инфаркта. В целом, исход инфаркта, прогноз для жизни, здоровья, трудоспособности пациента зависит от особенностей причинного фактора и заболевания, которое осложняет инфаркт, от состояния организма и от размеров инфаркта.

Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) по геморрагическому типу (геморрагический инсульт) — очаг кровоизлияния в ткань головного мозга, обычно с образованием гематомы.

Этиологическими факторами являются гипертоническая болезнь, разрыв аневризмы сосудов мозга, травма головного мозга и др.

Морфология.

Кровоизлияние чаще локализуется в области больших полушарий, реже в области моста и крайне редко — мозжечка. Выделяют два вида кровоизлияний:

1) кровоизлияние по типу гематомы — представляет собой полость, заполненную свертками крови. Стенки полости пропитаны кровью, при благоприятном исходе в них скапливаются сидерофаги, что придает образовавшейся кисте ржавый вид;

2) кровоизлияние по типу геморрагического пропитывания — характеризуется образованием в веществе мозга множества мелких сливающихся очагов кровоизлияний без формирования полости.

Исход.

При обширных кровоизлияниях смерть наступает вследствие разрушения обширных участков мозга, отека мозга или проникновения крови в желудочки мозга с их гемотампонадой. При благоприятном исходе обычно сохраняются нарушения различных функций — двигательной, речевой и др.

Черепно-мозговая травма (ЧМТ) - это механическое повреждение черепа, мягких тканей головы и головного мозга. ЧМТ один из наиболее распространенных и тяжелых видов травматизма. Основными причинами ее являются автодорожный и бытовой травматизм. Статистические данные свидетельствуют, что с развитием промышленности и транспорта количество и тяжесть ЧМТ неуклонно нарастают. ЧМТ возникает вследствие удара по голове движущимся предметом, или при ударе головой о неподвижный твердый предмет, а также при общем сотрясении тела и действии взрывной волны. Черепно-мозговая травма – собирательное понятие, которое включает в себя различные виды и степени тяжести механического повреждения как самого черепа, так и внутричерепных образований: мозговых оболочек, тканей мозга, церебральных сосудов, черепных нервов.

По опасности инфицирования головного мозга и его оболочек черепно-мозговую травму разделяют на закрытую и открытую.

При *закрытой ЧМТ* целостность мягких тканей головы не нарушается либо имеются поверхностные раны скальпа без повреждения апоневроза.

При *открытой ЧМТ* наблюдаются переломы костей свода или основания черепа с ранением прилежащих тканей, кровотечением, истечением ликвора из носа или уха, а также повреждения апоневроза при ранах мягких покровов головы.

При целостности твёрдой мозговой оболочки открытые черепно-мозговые травмы относят к *непроникающим*, а при разрыве её - к *проникающим*.

По внешним признакам нельзя судить о тяжести ЧМТ у больного. Тяжесть ЧМТ определяется не распространенностью повреждения мягких тканей головы и переломами костей черепа, а степенью и локализацией поражения мозгового вещества.

Повреждение головного мозга травматического генеза может быть первичным и вторичным. *Первичное повреждение* обусловлено непосредственным влиянием травмирующего фактора на череп, мозговые оболочки и мозговое вещество и проявляется сразу после травмы, *вторичное* - может возникать через определенное время после травмы (минуты, часы, дни) и обуславливается последствиями первичного поражения мозга. Оно возникает как осложнение травмы преимущественно вследствие отека головного мозга, внутричерепного кровоизлияния или в результате присоединения инфекции.

Различают следующие клинические формы закрытой ЧМТ: *сотрясение головного мозга, ушиб головного мозга* (легкой, средней и тяжелой степени); *сдавление головного мозга* (без сопутствующего ушиба или на фоне его ушиба); *аксональное повреждение головного мозга*.

Сотрясение и ушиб головного мозга легкой степени относят к легкой ЧМТ, ушиб средней степени - к ЧМТ средней степени тяжести, а ушиб головного мозга тяжелой степени, острое сдавление мозга и аксональное повреждение классифицируют как тяжелую закрытую ЧМТ.

Сотрясение мозга (commotio cerebri) - это травматическое его повреждение без выраженных участков разрушения мозгового вещества.

Сотрясение головного мозга возникает чаще всего вследствие действия небольшой травмирующей силы, имеет достаточно яркую клинику, однако *морфологические изменения* при этом выявляются только на ультраструктурном уровне: наблюдаются венозный застой, гиперемия мозговых оболочек, отек межклеточных пространств мозга и рассеянные мелкие диапедезные кровоизлияния.

Современной теорией *патогенеза* сотрясения головного мозга является нейродинамическая теория. Ведущая роль в ней принадлежит дисфункции сетчатого образования ствола мозга, которое имеет полисинаптическое строение и очень чувствительно к травмирующему фактору, в особенности его восходящая часть, стимулирующая деятельность коры большого мозга. Вследствие травмы возникают нарушения ретикуло-корково-подкорковых взаимосвязей, которые дополняются вторичными нейрогормональными и обменными расстройствами.

Важнейшими *диагностическими критериями*, дающими возможность отличить сотрясение от ушиба головного мозга легкой степени, является отсутствие очаговых симптомов в неврологическом статусе, переломов костей свода или основания черепа, субарахноидального кровоизлияния, а также структурно-морфологических нарушений по данным КТ или МРТ головного мозга.

Ушиб головного мозга (contusio cerebri). При ушибе головного мозга кроме общемозговых симптомов также возникают четкие и стойкие очаговые неврологические нарушения, характер которых зависит от локализации ушиба мозгового вещества. Ушиб головного мозга может возникать в месте удара и по типу контузии, когда мозг смещается и ударяется о противоположную кость черепа.

Морфологически выявляют некроз участка мозга и местный локальный отек. При ушибе мозга лёгкой и средней степени тяжести на КТ или МРТ головного мозга определяют участок локального отека ткани мозга. При ушибе мозга средней степени, как правило, отсутствуют признаки компрессии и дислокации головного мозга, латеральное смещение срединных структур не превышает 5 мм. При ушибе мозга тяжёлой степени на КТ или МРТ головного мозга выявляют очаги деструкции с локальным или распространенным отеком ткани мозга, который может осложниться опасной для жизни дислокацией мозгового вещества с вклиниванием участков мозга в вырезку намета мозжечка или большое затылочное отверстие.

Прогноз. При ушибе мозга лёгкой степени неврологическая симптоматика регрессирует на протяжении 2-3 нед, средней степени – 3-5 нед, тяжёлой степени - медленно, характерны остаточные явления в виде значительных неврологических и психических расстройств.

Сдавление головного мозга (compressio cerebri). При закрытой ЧМТ сдавление мозга чаще может возникать при наличии эпидуральной, субдуральной или внутримозговой гематом. Сдавление головного мозга отличается от вышеописанной патологии неуклонным нарастанием общемозговой, очаговой и стволовой дислокационной симптоматики непосредственно после травмы или после периода мнимого благополучия, называемого «светлым промежутком». Сдавление головного мозга более чем в 90 % случаев возникает на фоне его ушиба.

Патогенетически оно связано с нарастанием дополнительного объема в полости черепа, приводящего к сдавливанию и дислокации мозга, нарушению циркуляции спинномозговой жидкости и расстройству мозгового кровообращения. Скорость формирования травматической гематомы зависит от типа поврежденного сосуда (артерия или вена) и возраста больного. Разрыв мелких вен сопровождается более медленным накоплением крови в подболочечном пространстве, чем разрыв артерий.

Эпидуральная гематома — очаговое кровоизлияние между костью и наружным листком твердой мозговой оболочки, обычно возникающее после сильного удара. Объем кровоизлияния больше 75 мл расценивается как смертельный. *Исход* может быть благоприятным при своевременном оказании медицинской помощи, хотя послеоперационная летальность составляет 10—15 %. Основной причиной смерти при этой травме является отек и набухание головного мозга с вклинением и ущемлением ствола в большом затылочном отверстии.

Субдуральная гематома — скопление крови между внутренним листком твердой мозговой оболочки и паутинной оболочкой.

Причинами чаще являются падение с высоты собственного роста, травма с ускорением, например при падении в результате толчка, спортивная травма. Наиболее типичный механизм — разрыв вен, проходящих в субдуральном пространстве. Перелом костей черепа наблюдается в 60 % случаев.

Морфология. Преимущественная локализация — лобно-теменная область, у детей 80 % субдуральных гематом — двусторонние. Излившаяся кровь напоминает «кровавое желе», объем свыше 100 мл считается смертельным. Иногда небольшие субдуральные гематомы могут протекать бессимптомно и заканчиваться организацией образовавшегося сгустка крови. Нередко наблюдаются подострая и хроническая субдуральная гематомы. Очаговую симптоматику выявляют при подострой гематоме через 2 нед, а при хронической - через 1 мес и позже.

Травматическая внутримозговая гематома возникает реже, чем эпи- и субдуральная. Характеризуется травматическим кровоизлиянием в вещество мозга с образованием полости, заполненной кровью. Локализуется чаще всего в подкорковом белом веществе височной или лобной долей. Клинически проявляется общемозговыми и очаговыми симптомами. Ведущими методами диагностики внутримозговой гематомы являются КТ и МРТ головного мозга.

Диффузное аксональное повреждение головного мозга является проявлением тяжелой ЧМТ. Во время травмы натягиваются и разрываются аксоны в белом веществе полушарий и в стволе головного мозга. Чаще случается у детей и лиц молодого возраста после транспортной травмы или при падении с большой высоты. На КТ локальные структурно-морфологические повреждения ткани мозга не выявляются. Сразу после травмы возникает продолжительное коматозное состояние. В неврологическом статусе преобладают стволовые симптомы, тетрапарез, нарушения мышечного тонуса, менингеальный синдром. Иногда наблюдаются стойкая гипертермия, гиперсаливация, потливость. Прогноз неблагоприятный. В случаях выживания больные переходят из коматозного в стойкое вегетативное состояние, обусловленное разمهжеванием коры большого мозга и подкорково-стволовых структур.

Исходы закрытой черепно-мозговой травмы:

- выздоровление,
- умеренная инвалидизация (астенический синдром, гипоталамические расстройства, вегетативно-сосудистые нарушения),
- грубая инвалидизация (посттравматическая энцефалопатия, эпилепсия, синдром паркинсонизма),
- вегетативное состояние,
- смерть.

СПАСИБО

ЗА ВНИМАНИЕ !