



МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – ПЛОВДИВ
ФАКУЛТЕТ „МЕДИЦИНА“

ЦЕНТЪР ЗА ДИСТАНЦИОННО ОБУЧЕНИЕ

Лекция №10

Заболявания на нервната система

Проф. Ваня Недкова, дм

ВРОДЕНИ АНОМАЛИИ НА НЕРВНАТА СИСТЕМА

Дизрафии

Определение: последствия от нарушения в затварянето на невралната тръба по време на интраутеринното развитие.

Етиология: мултифакторна – облъчване, медикаменти, химикали, генетични аномалии.

Пренатална диагностика – ехография, повишен алфа-фенопротеин и повишен ацетилхолин в околоплодни води.

Локализации: в 50% лумбосакрално, в 20% лумбално, в 20% торако-лумбално.

Спина бифида окулта: протича безсимптомно, на мястото на отворените дъги на прешлените има окосмяване, липом.

Менингоцеле: отворени дъги на прешлените и пролабиране на гръбначно-мозъчни обвивки. Установява се флукутиращо подуване с добро кожно покритие.

Менингомиелоцеле: честота 1:1000 живородени. Отворени са дъгите на прешлените, с пролабиране на гръбначно-мозъчни обвивки, части от гръбначен мозък нервни коренчета.

Клиника: частична пареза на долни крайници, нарушени функции на тазовите резервоари, отпадни сетивни прояви, съпътстващи малформации, най-често хидроцефалия.

Лечение: незабавна операция.

МИКРОЦЕФАЛИЯ

Етиология: първична генетична /при тризомия 21,18, Синдром на Корнелия де Ланге/; вторична – при инфекции /рубеола, митомегалия, токсоплазмоза/, фетален алкохолен синдром, след менингит и енцефалит.

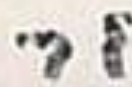
ХИДРОЦЕФАЛИЯ

Определение: група заболявания с разширение на интрацеребралните ликворни пространства като следствие от нарушена ликворна циркулация и резорбция или повишена ликворна продукция.

Етиология:

Вродена: стеноза на акведукта, атрезия на форамина Лушке, малформация на Денди Уолкър /киста на 4 вентрикул/, пренатални инфекции /токсоплазмоза и цитомегалия/.

Придобити: интравентрикуларни кръвоизливи, инфекции, тумори на задна черепна ямка, ликворна свръхпродукция.













Клиника: видимо уголемяване размерите на главата, голяма и напрегната фонтанела, раздразнителност и пронизителни изписквания,

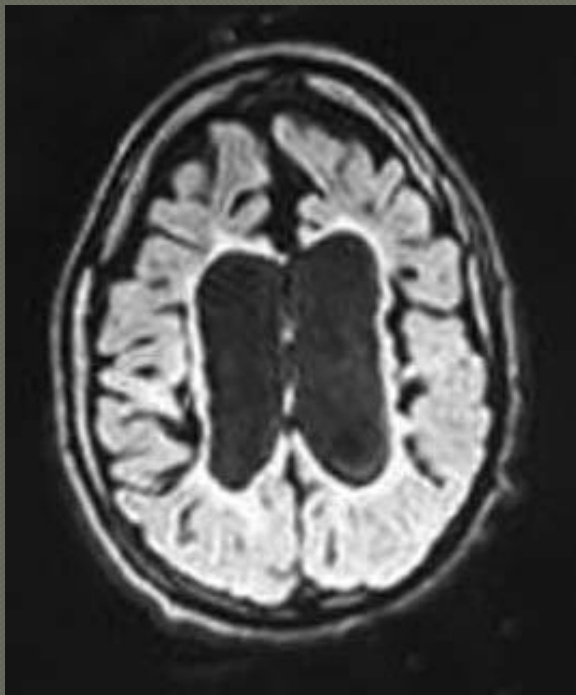
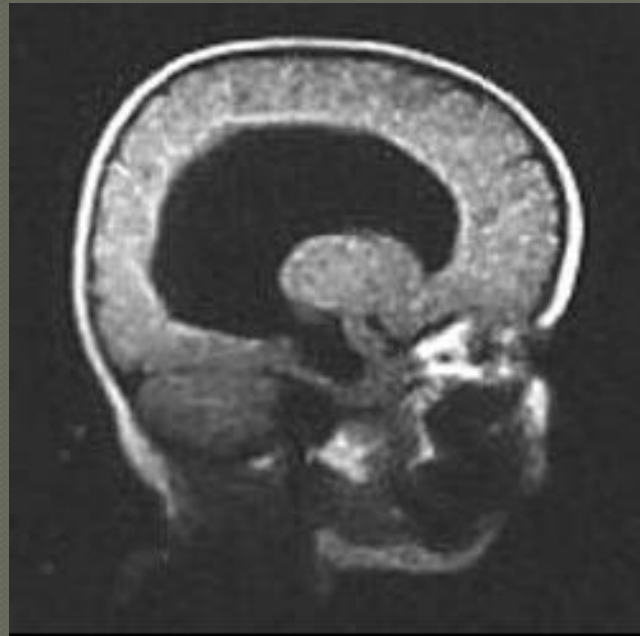
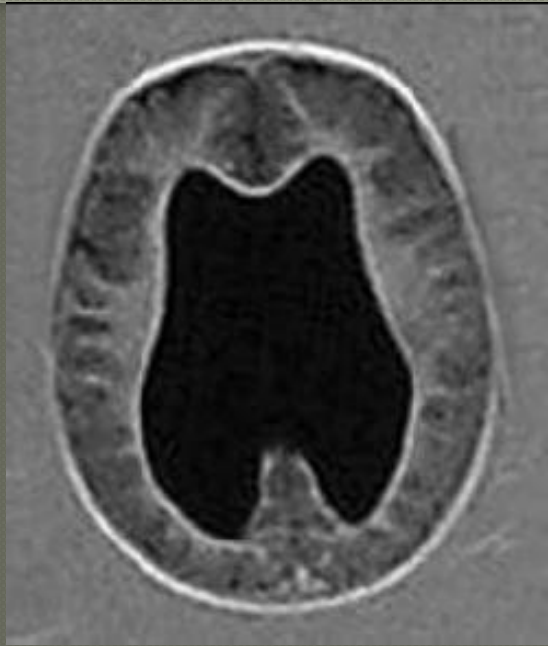
феномена на “залязващо слънце” /вижда се склерата на ириса/, изпъкнало напред чело, тънка кожа и подчертан венозен рисунък, застойни папили.

Диагноза: трансфонтанелна ехография с установяване разширение на вентрикулите, КАТ и ЯМР на черепа.

Лечение: необходимост от екстракраниално отвеждане на ликвора чрез вентрикуло-перитонеален шънт или вентрикуло-артериален шънт.











ПРИМИТИВНИ РЕФЛЕКСИ НА НОВОРОДЕНОТО

Множество рефлексии и двигателни автоматизми са

физиологични в първите месеци от живота и изчезват с узряването на ЦНС. Липсата или по-дългото персистиране на тези рефлексии говорят за наличие на мозъчно увреждане.

1. Сукателен рефлекс: при дококване на устните има сукателни движения – до 3 мес.
2. Рефлекс на търсене – отваряне на устата и обръщане на главата при докосване на бузата – до 3 мес.
3. Палмарен хватателен рефлекс – свиване на пръстите на краката при поглаждане на стъпалото – до 11 мес.
4. Феномен на пристъпване – при докосване на стъпалата – до 2 мес.

5.Асиметричен тоничен шиен рефлекс – при обръщане на главата настрани, води до изпъване на ръката и крака от страната на лицето и свиване на противоположните – поза фехтовач.

6.Симетричен тоничен шиен рефлекс – навеждането на главата води до свиване на ръцете, изпъването на главата води до изпъване на ръцете и свиване на краката – до 6 мес.

7.Рефлекс на обгръщане на Моро – издърпването на пелената под детето води до изпъване и абдукция, а след това на свиване и аддукция на ръцете с разперване на пръстите – 3 – 6 мес.

СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ

Открити от Вердниг и Хофман през 1893г.

Това са генетично обусловени заболявания, характеризиращи се с дегенерация на двигателните неврони на гръбначния мозък с прогресираща пареза и вторична мускулна атрофия.

Биват проксимални /кърмаческа, междинна, късна форма/ и дистални. Унаследяват се автозомно рецесивно и се дължат на делеция в генния локус в дългото рамо на 5 хромозома. Честота 1:18 000.

Клиника: Симетрична двигателна слабост на трупа и крайниците, фасцикуларции на езика и тремор на пръстите на ръцете. Липсват коленни и ахилови рефлексии. Затруднено гълтане и ранен летален изход.



ЕМГ- неврогенен тип промени поради увреда на преднороговите неврони.

Профилактика – висок риск за повторяемост – 25%. Пренатална диагноза – чрез изследване на амниотична течност на следваща бременност при сигурна клинична диагноза.

МУСКУЛНИ ДИСТРОФИИ ТИП ДЮШЕН / БЕКЕР

Най-чести наследствени мускулни дистрофии, унаследявани с X-хромозомата, с разгърнатата клинична картина при мъже и скъсена продължителност на живота.

Честота – ДМД – 1:4000 БМД – 1: 30 000.

Етиология-генът отговорен за ДМД и БМД е първият клониран ген чрез позиционно клониране – Хр21, който кодира дистрофина. При делеция и точкови мутации в гена настъпва смущение в производството на дистрофин при БМД или напълно липсва при ДМД.

Клиника: Начало на поява около 3г. Настъпват проблеми при ходене поради симетрична слабост на проксимални мускули на долни крайници до невъзможност за изкачване на стълби, с хипертрофия на мускули. Постепенно мускулната слабост се разпространява върху горни крайници, врата и дихателната мускулатура. Преди 13г. пациентите с ДМД се инвалидизират.

Параклиника: Повишено над 10 пъти ниво на серумната креатин киназа. На мускулна биопсия се откриват атрофия и хипертрофия на мускулни влакна, некротични огнища, разрастване намастна и съединителна тъкан.

Профилактика:

- откриване на носители чрез изследване на креатин киназа.
- пренатална диагноза чрез хорионна биопсия в 11 гестационна седмица.

Лечение: стероидна терапия с ниски дози преднизолон.

Генна терапия при мишки-генни секвенции или вкарване на урофин вместо дистрофин.

Наследствена двигателно-сетивна полиневропатия- Лом
Автономно- рецесивно заболяване при цигани. Начало 5-12 години с лесна уморяемост и нестабилност при ходене. Бърза атрофия на дисталната мускулатура на краката с деформация на стъпалото. Слабост и атрофия на дистални мускули на ръцете, силно снежение на слуха и умствена изостаналост. ЕМГ – силно намалена скорост на проводимост в моторните влакна.
Генна диагноза – гена е намерен надългото рамо на 8 хромозома.

CCFDN

Засяга периферна и централна нервна система. Протича с двустранна катаракта, микрокорнеа, лицева дизморфия, нисък ръст, ментална ретардация, дистална невропатия, хипогонадизъм. Генът не е известен.

Хередитарна сетивномоторна невропатия

Хипертрофична форма на неврална мускулна атрофия на **Sparcot-Marie-Tooth**.

Унаследява се предимно автозомно доминантно. Започва между 10-20 год., с трудности при ходене, свързани с деформации на стъпалата и пръстите на краката.

Наблюдава се хипотония на перонеалната мускулатура, атрофия на малките мускули на стъпалото, а по-късно и на подбедрицата. По-късно настъпват атрофии и парези и на мускулите на горни крайници.

Диагнозата се поставя по силно забавената нервна проводимост. Лечение симптоматично.

ГЪРЧОВЕ В ДЕТСКАТА ВЪЗРАСТ

Гърчът е внезапно, неволно мускулно съкращение на едни или други мускулни групи, със или без загуба на съзнание.

Патогенеза: всеки силен дразнител може да причини гърч. На клетъчно ниво гърчът започва с деполяризация на мембраната на неврона. Когато деполяризацията се разпространи към съседни неврони, излишните електрически потенциали предизвикват активиране или подтискане на функциите и неволни мускулни съкращения.

Причини:

1. Повишена телесна температура – фебрилни гърчове: обикновени и усложнени.

2. Невроинфекции – менингити, енцефалити, абсцеси.
3. Метаболитни смущения – хипоксия, хипогликемия, синдром на Рей, хиповитаминоза-В6, хипокалциемия, ядрен иктер, токсикоза.
4. Интоксикации – стрихнин, амидофен, салицилати, алкохоли, кофеин, новфилин.
5. Повишен вътречерепен натиск – при мозъчен кръвоизлив, мозъчен оток, хидроцефалия, тумори, мозъчни кисти.
6. Епилепсия.

Лечение:

- Освобождаване на дихателните пътища и подаване на кислород;
- Понижаване на температурата с влажни обвивания;
- Осигуряване на венозен източник и вливане на глюкоза;
- Приложение на противогърчови средства:

Диазепам венозно по 0.2 – 0.5 мг/кг.т.м.; ректално 3-5 мг.
Фенобарбитал – 20 мг/кг.т.м. – мускулно.

Гърч продължил повече от 30 минути се означава като статус епилептикус. Тогава се прави клизма с хлорал хидрат: 50-80 мг/кг.т.м.; след 60 минути се прави венозно Фенобарбитал – 20 мг/кг.т.м.; след 90 минути – наркоза с Халотан.

Различия между обикновен и фебрилен гърч

КРИТЕРИИ	ОБИКНОВЕН ГЪРЧ	УСЛОЖНЕН ГЪРЧ
<p>Времетраене</p> <p>Вид на гърча</p> <p>Повтаряемост</p> <p>Парализа</p> <p>НПР</p> <p>Паринатален период</p> <p>Лечение</p>	<p>1 – 3 минути</p> <p>генерализиран</p> <p>не</p> <p>липсва</p> <p>нормално</p> <p>нормален</p> <p>не се налага</p>	<p>> 10 мин.</p> <p>огнищен</p> <p>да</p> <p>понякога</p> <p>отклонения</p> <p>с усложнения</p> <p>Диазепам 5 мг, при фебрилитет</p>

Епилепсия – Заболяване с периодично повтарящи се припадъци.

Причини: хипоксемични, метаболитни, инфекции, травми, аномалии на ЦНС – симптоматична епилепсия. Когато не се откриват причини – идиопатична, генуинна.

Генерализираният припадък започва с аура, загуба на съзнание, тонична фаза с последваща клонична. След гърча детето е отпуснато, психически объркано и сънливо.

Диагнозата се основава на анамнестичните данни за повтаряемост на припадъците, продромални прояви, поведение между пристъпите.

Лечение: Карбамазепин, Ламиктал.

Невроинфекции

Редки но с голямо медико-социално значение.

ЕТИОЛОГИЯ	БАКТЕРИИ	ВИРУСИ
0 – 28 ден	Esch. Coli Streptococcus gr.B	Herpes simplex Cytomegal verus
3 m – 5 g	H. influenzae N. meningitides Str. Pneumonie	Coxackie, ECHO
>5 g	Staph. Aureus N. meningitides Str. Pneumonie	Coxackie, ECHO

Бактериален менингит:

У по-големи деца клиничната картина се характеризира с:

- ⊙ Инфекциозен синдром;
- ⊙ Синдром на повишен вътречерепен натиск: главоболие, гадене, повръщане, смущение в зрението – двойно виждане, застойни папили, дишане Cheyne- Stokes;
- ⊙ Синдром на менинго-радикулерно дразнене – отмятане на главата, присвиване на краката към корема, симптом на триножника. Положителни вратна ригидност, горен и долен Брудзински, Керниг, Ликворен синдром.

Лечение	Средство по избор	Алтернативно средство
Naisseria mening.	Penicillin Cephalosp.II	Ampicillin
Haemofilus infl.	Ampicillin Cephalosp.III	Chlornitromycin
Str. Pneum.	Penicillin Ampicillin	Cephalosp.III
Escherichia coli	Gentamycin Ampicillin	Cephalosp.III

ЕНЦЕФАЛИТИ

— Възпалително заболяване на главния мозък, което засяга и менингите—менингоенцефалит.

Клиника: тежко общо състояние, кома, смутени жизнени функции.

Диагнозата се поставя по:

- Инфекциозен синдром – настъпва остро с двувълново протичане, инфекции на ГДП, светъл период и неврологична симптоматика;
- Нарушение на съзнанието до кома;
- Огнищна неврологична симптоматика;
- Клонични гърчове.

Лечение:

- Етиологично – при Херпес симплекс – Ацикловин.
- Патогенетично – срещу ПВН, спазми в дишането и циркулацията.