

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ РЕВМАТИЗМЕ

План:

Этиология и патогенез малой хореи и
нейроревматизма.

Классификация и клиника малой хореи.

Диагностика и дифференциальная диагностика малой
хореи.

Лечение и профилактика.

Цель: ознакомить студентов с вопросами
этиологии, патогенеза, классификацией
нейроревматизма и малой хореи.

- Содержание: Ревматизм - это инфекционно-аллергическое заболевание, вызываемое гемолитическим стрептококком группы А. Поражает соединительную ткань и стенки сосудов, поэтому относится к системным заболеваниям. В патогенезе ревматизма лежит активация фермента гиалуронидазы, которая действует на гиалуриновую и хондроитинсерную кислоты и вызывает повышение проницаемости стенки сосудов, приводит к мукоидному набуханию, фибриноидному набуханию и фибриноидному некрозу, гиалинозу и склерозу соединительной ткани и стенок сосудов.
- Различают 4 клинико-анатомические формы нейроревматизма: 1/ кардио-васкулярные 2/ полиартритические 3/ церебральную и 4/ надозную.

- В церебральной форме ревматизма в мозговой ткани, за счет повышения проницаемости сосудов происходит отек, точечное кровоизлияние, ишемия, тромбозы, эмболия.
- Поражение нервной системы при ревматизме посвящено много работ. Еще в 18 веке этот вопрос стали освещать в литературе. Однако изучение ревматических заболеваний нервной системы проводилось выборочно. Невропатологи сосредотачивали свое внимание на малой хореи и эмболии сосудов мозга при ревматизме.
- Благодаря работам Белецкого (1939) было установлено единство ревматического процесса с сердечно-суставными структурами и нервной системой. В 50-е годы на смену термина «эмболия при ревматическом пороке сердца» пришло обоснованное представление о тромбозе сосудов головного мозга в результате первичного ревмоваскулита мозга.

- Так, постепенно пришли к мысли о том, что неврологические проявления заболевания являются не осложнением ревматизма, а речь идет о самостоятельной форме ревматического процесса.
- В дальнейшем наряду с уточнением форм и характера ревматических поражений головного мозга, описывались случаи страдания при этом процессе спинного мозга и периферической нервной системы. Вместо термина мозговой ревматизм, необходимо применить термин нейроревматизм, говорящий о том, что при ревматизме поражается вся нервная система с преимущественным поражением тех или иных структур. Следовательно, нейроревматизм есть один из вариантов ревматического процесса.

- На ранних этапах изучения нейроревматизма предлагались различные клинические классификации нейроревматизма. Наиболее удачной и отвечающей требованиям практической медицины стала классификация, предложенная В.В.Михеевым в 1959. Окончательный вариант классификации приводится в монографии Михеева «Коллагенозы в клинике нервных заболеваний», вышедшей в 1971 году.

КЛАССИФИКАЦИЯ НЕЙРОРЕВМАТИЗМА

- А. Мозговая форма.
- Ревматический энцефалит, менингоэнцефалиты, сопровождающиеся:
- гиперкинетическим синдромом,
- паркинсоническим синдромом
- гипоталамическим синдромом
- эпилептическим синдромом
- синдромом серозного менингита, арахноидита
- рассеянным и мигрирующим симптомокомплексом
- острым или затяжным психотическим синдромом

- Сосудисто-мозговая форма
- преходящие нарушения мозгового кровообращения
- ишемические мозговые инсульты (тромботические-окклюзирующие, гемодинамические или неокклюзионные)
- геморрагические мозговые инсульты с паренхиматозными или субарахноидальными кровоизлияниями.

Б. Спинальные формы

- Ревматические миелиты, менингомиелиты, менингомиелополирадикулоневриты
- Ревматические преходящие расстройства спинального кровообращения или спинальные инсульты.

В. Ревматические поражения периферической нервной системы

- Ревматические невралгии, невриты, полиневриты, ганглиониты.

- Эта классификация предложена отечественными учеными. В 1969 г предложена польскими учеными другая классификация (Э.Герьман, А.Прусиньски). Эта классификация содержит пункты:
 1. Эмболия мозговых артерий
 2. Эмболия сосудов ствола мозга
- Тромбоз мозговых сосудов
- Острые, подострые и хронические менингоэнцефалиты (сюда же относится и малая хорья)
- Острый ревматический психоз
- Ревматические невроты
- Все формы нейроревматизма могут протекать:
 - сверх остро (в течении нескольких часов)
 - остро (от 2 до 12 дней)
 - подостри (до 2-3 месяцев)

- В основе неврологических симптомов при ревматизме лежат органические изменения в центральной и периферической нервной системе, и в первую очередь, в сосудах и мозговых оболочках по типу изменений свойственных коллагенозам.
- Патологическая анатомия нейроревматизма: в основе его лежит деструктивные изменения в стенках сосудов, в первую очередь, в соединительном компоненте. Это мукоидные набухания, фибриноид, некроз, гиалиноз стенки сосуда. Они теряют тонус и становятся неравномерно извитыми, в их стенках появляются участки некроза, периваскулярный отек и геморрагии

- Эти сосудисто-соединительные изменения сопровождаются соответствующими изменениями в нервной ткани: отек, множественные мелкоточечные кровоизлияния, дистрофия нейронов, гиперплазия глиальных элементов.
- Диагностическими критериями нейроревматизма являются:
- Ревматический анамнез: хронический тонзиллит с частыми обострениями, ревмокардит (эндо- или миокардит), полиартрит.

- субфебрильная температура
- изменение картины крови- лейкоцитоз со сдвигом влево, эозинофилия, повышение СОЭ.
- положительные воспалительные пробы: йодная, силовая проба, увеличение количества С-реактивного белка, ДФА.
- изменения со стороны неврологического статуса, в зависимости от преимущественной локализации патологического процесса

МАЛАЯ ХОРЕЯ (РЕВМАТИЧЕСКАЯ ХОРЕЯ)

- Описана впервые английским врачом Сиденгемом в 1686 году. Малая хорея наиболее частая форма вовлечения нервной системы в ревматический процесс. Заболевание начинается преимущественно в детском возрасте (школьном 6-12 лет) , несколько чаще у девочек, Дебюту малой хореи , как правило предшествует более или менее длительный « ревматический» анамнез, нередко отмечается изменение со стороны сердца.

- При малой хорее патоморфологические изменения обнаруживаются преимущественно в неостриатуме, то есть в стриарной системе (головках хвостатого ядра и скорлупа) и проявляются в виде сосудистой реакции и воспалением стриарных образований. Отмечается гиперемия сосудов, периваскулярный отек, точечные кровоизлияния, в мелких сосудах тромбоз и геморрагия. Нейроны стриарной системы набухают, отмечается отек отростков, в последующем развивается глиозный рубец.

КЛИНИКА

- В клинике на первый план выступает стриарный синдром (гиперкинетический - гипотонический). Кроме этого наблюдается еще 2 группы симптомов: нарушение со стороны вегетативно-сосудистой и психо-эмоциональной сферы. Продромальный период от 2 недель до 1 месяца.
- Начало заболевания постепенное. У детей обнаруживается эмоциональная лабильность, раздражительность, капризность, рассеянность, сменяются излишней активностью. Изменяется почерк, появляется неряшливость, обусловленные произвольными движениями во время еды, ребенок небрежно одевается, не застегивает пуговиц, отмечаются двигательные беспокойства на уроке в строю и т.д.

- Затем наступает острый период. Гиперкинезы приводят к гримасничанью, частому морганию, т.к. они охватывают мышцы лица, языка. Гиперкинезы обычно неритмичные, ребенок то скрестит руки на груди, то быстро заложит их за спину, то спрячет в карманы.
- Он поворачивает голову из стороны в сторону. Поводит плечами. Высовывает и тотчас прячет обратно язык, то вытягивает губы трубочкой, изгибает туловище то в одну, то в другую сторону, морщит лоб, хмурится. Меняется походка, речь становится глухой и менее ясной. С течением времени ребенок вынужден лечь в постель, т.к. гиперкинезы лишают его возможности ходить, стоять или сидеть. Из-за гиперкинезов затрудняется жевание и глотание. Гиперкинез резко усиливается при волнении и исчезает во время сна.

- В неврологическом статусе обнаруживаются: гиперкинезы в мышцах лица, за счет гиперкинезов движения не координированы, снижение сухожильных рефлексов. Появление феномена Гордона при вызывании коленного рефлекса голень на высоте разгибательного движения задерживается на некоторое время. Феномен Гордона - патологический тонический рефлекс, связанный с поражением полосатого тела. Для малой хореи - параличи, чувствительные, тазовые расстройства не характерны. Возникают грубовыраженные вегетативно-сосудистые расстройства в виде бледности кожных покровов, Потливости, Тахикардии, лабильности пульса. Расстройство сна, снижения АД.

- В настоящее время классическое течение хореи с полиморфной симптоматикой, с выраженными и типичными насильственными движениями встречаются все реже. За последние десятилетия появилось много атипичных форм заболевания, участились случаи длительного. Непрерывного рецидивирующего течения со стертой клинической симптоматикой не всегда быстро поддающейся лечебным мероприятиям. Отмечается переход малой хореи в другие формы нейроревматизма, что, видимо, связано с изменением реактивности организма. Нередко в связи со стертым и атипичным течением процесса у врачей возникают диагностические затруднения. В настоящее время по данным литературы, почти в 50% случаев ревматического энцефалита гиперкинетической формы составляют нехореические формы заболевания.

- Среди них чаще встречаются:
- гиперкинетическая форма ревматического энцефалита с тикозным синдромом.
- А/ ревматический энцефалит с миоклоническим синдромом.
- Б/ ревматический энцефалит со стереотипным дистальным гиперкинезом.
- В/ ревматический энцефалит с синдромом торсионной дистонии.

ТЕЧЕНИЕ

- В подавляющем большинстве случаев хоррея развивается постепенно и тянется в среднем 1.5 - 2 месяца, нередко значительно дольше. Исчезают симптомы болезни постепенно. Оканчивается она обычно выздоровлением без всяких дефектов со стороны нервной системы. Смертельный исход наблюдается редко, причем смерть наступает от заболевания сердца. Возможны рецидивы болезни.
- Диагноз - основывается на возрасте больного. Наличие в анамнезе хронического тонзиллита и ревматизма, изменения со стороны сердца, положительные воспалительные пробы, картины крови. Субфебрилитет, наличие гиперкинетически - гипотонического синдрома с феноменом Гордона.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Хорея Гентингтона - это заболевание встречается в подростковом возрасте (20 лет и выше), заболевание наследственное, постепенно прогрессирует, отмечаются выраженные психические расстройства.
- В анамнезе у больных отсутствует ревматизм, хорея Гентингтона постепенно прогрессирует и неподдается противоревматическому лечению.

- Опухоли стриарной системы - симптомы не стабильные. В анамнезе отсутствует ревматизм и характерные клинические симптомы ревматизма. Выражены общемозговые симптомы. На рентгенограмме - гипертензионный синдром, на глазном дне застойные соски, симптомы прогрессируют и присоединяются симптомы по соседству (внутренней капсулы, таламуса). При исследовании ликвора белково-клеточная диссоциация - на ЭхоЭГ - смещение М-ЭХО.
- Торсионная дистония - сочетается спазмом мышц. При этом поражается красное ядро, льюисовое тело, зубчатое ядро мозжечка.

Начинается обычно в 10 -13 летнем возрасте, характерным симптомом являются вращательные спазмы мышц туловища, проксимальных отделов конечностей, голова поворачивается в сторону и назад, руки вытягиваются и заводятся за спину, туловище поворачивается вокруг вертикальной оси. Диагностике помогает родословная больного, и заболевание постепенно прогрессирует. В анамнезе отсутствует ревматизм и характерные клинические симптомы ревматизма.

- Истерия - болеют в юношеском возрасте (15-20 лет), в анамнезе отсутствует ревматическое поражение, гиперкинезы возникают после психотравмы, невротической реакции, под влиянием седативной психотерапии наступает улучшение.

- Генерализованный тик (синдром Туретта).
Начинается в школьном возрасте .
Сначала внезапно возникают подергивания в мышцах лица , затем в мышцах гортани и дыхательных мышцах и больные внезапно издают необычные звуки, слова. Кашляют. В анамнезе у них отсутствуют ревматические и присущие ему симптомы.
Противоревматическая терапия не эффективна. Помогает анамнез и дополнительные методы исследования (Р-графия легких, кал на яйца глист, исследование печеночных проб и т.д).

ЛЕЧЕНИЕ

- строгий постельный режим
- рациональное питание
- лечение ревматизма: антибиотики, салицилаты: аспирин, натрий салицилат, 10% -2.0 до 10.0 в зависимости от возраста ежедневно или через день, № 15-20, пирамидон, бутадион, презоцилин т.д.
- десенсибилизаторы: пипольфен, димедрол. Тавегил, супрастин.

- транквилизаторы: люминалЛ фенобарбитал, настойка пустырника , валерианы, седуксен, при сильных гиперкинезах - хлоралгидрат в клизмах.
- метаболические препараты.
- сердечные препараты
- При наличии увеличенных разрыхленных миндалин, тонзилэктомия в стадии стихания процесса - в неактивной фазе ревматизма, в целях предупреждения рецидива.
- Некоторые авторы рекомендуют профилактическое лечение салицилатами ревматиков в те месяцы, которые опасны в отношении рецидивов: осенью и в весенние дни.

ЛИТЕРАТУРА:

- Михеев В.В. Коллагенозы в клинике нервных болезней. - М: медицина, 1971 г.
- Рахимжанов А.Р. Лекции по заболеваниям нервной системы. - Ташкент: Медицина, 1983.
- Вейн Л,М, Заболевания вегетативной нервной системы. - М: медицина, 1991.
- Шомансуров Ш.Ш. детская неврология,- Ташкент : Авиценна, 1995
- Ногер Л. Клиническая иммунология и аллергология.- М,1986г
- Михайлова З.М. Проблемы иммунологии в педиатрии. Актовая речь 16 ноября 1982 - М: медицина, 1982.
- Асланова С.Н. Поражение нервной системы при некоторых ревматических заболеваниях: Авторефю дис.... докт .мед наук - Ташкент, 1999г