

Авторы:

М. М. Одинак — заведующий кафедрой нервных болезней Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАМН;
С. А. Живолупов — старший преподаватель кафедры нервных болезней Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова, доктор медицинских наук

Рецензент:

В. И. Гузева — заведующая кафедрой нервных болезней Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии, доктор медицинских наук, профессор

Одинак М. М., Живолупов С. А.
042 Заболевания и травмы периферической нервной системы (обобщение клинического и экспериментального опыта) : руководство для врачей / М. М. Одинак, С. А. Живолупов. — СПб. : СпецЛит, 2009. — 367 с., ил.
ISBN 978-5-299-00390-1

В руководстве впервые обобщены данные литературы и многолетнего опыта авторов по изучению этиологии, патогенеза, клинических проявлений, диагностики и лечения заболеваний и травм периферической нервной системы. Особое внимание уделено вопросам клинической оценки, электрофизиологической диагностики поражений периферической нервной системы и современным методам их лечения. Впервые в отечественной и зарубежной литературе представлены результаты экспериментальных исследований травматических невротий, позволившие усовершенствовать современные представления о патогенезе невралгических нарушений. Приведены клинические и электрофизиологические критерии для дифференциальной диагностики различных заболеваний и травм периферической нервной системы.

Книга предназначена для студентов медицинских вузов, неврологов, нейрохирургов, клинических нейрофизиологов.

УДК 611.83/616.001/616.8

ISBN 978-5-299-00390-1

© ООО «Издательство „СпецЛит“», 2009

Оглавление

Условные сокращения	7
Введение	9
Глава 1. Структурно-функциональная организация периферической нервной системы	14
Глава 2. Патогенез травматических поражений и заболеваний периферической нервной системы	27
2.1. Патогенез травматических невротий и плексопатий	27
2.1.1. Механические факторы, вызывающие повреждения периферической нервной системы	27
2.1.2. Морфологическая и функциональная характеристика травматических невротий и плексопатий	32
2.1.3. Реактивные изменения нервной системы при травматических невротиях и плексопатиях	36
2.2. Патогенез заболеваний периферической нервной системы ..	39
2.2.1. Патогенез диабетической полиневротии	42
2.2.2. Патогенез алкогольной полиневротии	49
2.2.3. Классификация заболеваний периферической нервной системы	57
Глава 3. Общая симптоматология, топическая и инструментальная диагностика травм и заболеваний периферической нервной системы (совместно с канд. мед. наук Д. В. Токаревой)	64
3.1. Клинические паттерны повреждений нервов и сплетений ..	64
3.2. Клиническая феноменология заболеваний периферической нервной системы	67
3.3. Топическая диагностика поражений периферической нервной системы	69
3.3.1. Поражения шейного, плечевого сплетений и нервов верхних конечностей	69
3.3.2. Поражения пояснично-крестцового сплетения и нервов нижних конечностей	74
3.4. Инструментальная диагностика заболеваний и травм периферической нервной системы	76
3.4.1. Поверхностная (глобальная, суммарная, накожная) электромиография	77

3.4.2. Игольчатая, или локальная, электромиография	81
3.4.3. Стимуляционная электронейромиография	92
3.5. Магнитная диагностика	105

Глава 4. Отдельные нозологические формы заболеваний периферической нервной системы

(совместно с И. Н. Самарцевым)	108
4.1. Полиневропатии	108
4.1.1. Наследственные полиневропатии	110
4.1.2. Инфекционные и аутоиммунные полиневропатии	119
4.1.3. Полиневропатии при соматических заболеваниях	128
4.1.4. Полиневропатии при интоксикациях и лекарственной терапии	140
4.2. Мононевропатии	144
4.2.1. Невропатия обонятельного нерва (I пара черепных нервов) ..	145
4.2.2. Невропатия зрительного нерва (II пара черепных нервов) ..	145
4.2.3. Невропатия глазодвигательного нерва (III пара черепных нервов)	147
4.2.4. Невропатия блокового нерва (IV пара черепных нервов) ..	148
4.2.5. Невропатия отводящего нерва (VI пара черепных нервов) ..	149
4.2.6. Межъядерная офтальмоплегия	150
4.2.7. Невралгия тройничного нерва (V пара черепных нервов) — болезнь Фозергиля, <i>neuralgia quinti major</i>	152
4.2.8. Идиопатическая невропатия тройничного нерва	154
4.2.9. Невропатия лицевого нерва (VII пара черепных нервов) ..	155
4.2.10. Двусторонняя и рецидивирующая невропатия лицевого нерва	160
4.2.11. Синдром Мелькерссона — Розенталя	160
4.2.12. Лицевой гемиспазм	160
4.2.13. Невропатия преддверно-улиткового нерва (VIII пара черепных нервов)	161
4.2.14. Невралгия языкоглоточного нерва (IX пара черепных нервов)	162
4.2.15. Невропатия блуждающего нерва (X пара черепных нервов) ..	163
4.2.16. Невралгия верхнего гортанного нерва	164
4.2.17. Невропатия возвратного гортанного нерва	164
4.2.18. Невропатия добавочного нерва (XI пара черепных нервов) ..	164
4.2.19. Невропатия подъязычного нерва (XII пара черепных нервов)	165
4.3. Множественные краниальные мононевропатии	165
Рецидивирующая множественная краниальная невропатия	167
4.4. Инфекционные поражения периферической нервной системы	167
4.4.1. Невропатии при простом герпесе	168

4.4.2. Опоясывающий герпес (<i>Herpes zoster</i>)	168
4.4.3. Постгерпетическая невралгия	169
4.4.4. Поражения периферической нервной системы при ВИЧ-инфекции	170
4.4.5. Поражение периферической нервной системы при нейроборрелиозе (болезнь Лайма)	171
4.4.6. Поражение периферической нервной системы при нейросаркоидозе	171
4.5. Вертеброгенные поражения периферической нервной системы	172
4.5.1. Генеалогия вертеброгенных болевых синдромов	173
4.5.2. Поясничные компрессионные синдромы	174
4.5.3. Поясничные рефлекторные синдромы	178
4.5.4. Шейные компрессионные синдромы	181
4.5.5. Шейные рефлекторные синдромы	183
4.5.6. Грудные синдромы	185
4.5.7. Миофасциальные боли	185
4.5.8. Первичная фибромиалгия	188
4.5.9. Рефлекторная симпатическая дистрофия	188
4.4.10. Лечение вертеброгенных поражений ПНС	191

Глава 5. Закономерности развития и течения травматических невропатий в условиях эксперимента

Глава 6. Особенности клинического течения травматических невропатий и плексопатий

6.1. Патогенетическая систематизация травматических невропатий и плексопатий	222
6.2. Основные закономерности восстановления и компенсации функций конечности при полном или частичном нарушении целостности нервного ствола (сплетения) ...	233
6.3. Особенности восстановления и компенсации функций конечности при травматических невропатиях и плексопатиях по типу аксонотмезиса	244
6.4. Клиническая и электрофизиологическая характеристика восстановительных процессов при невпраксиях и рефлекторно-дистрофических синдромах	254

Глава 7. Туннельные невропатии

7.1. Отдельные нозологические формы туннельных невропатий	265
7.1.1. Невропатия надлопаточного нерва (синдром вырезки лопатки)	265
7.1.2. Невропатия подмышечного нерва	266
7.1.3. Невропатия срединного нерва	267

7.1.4. Невропатия локтевого нерва	269
7.1.5. Невропатия лучевого нерва	272
7.1.6. Невропатия межреберных нервов	274
7.1.7. <i>Notalgia paraesthetica</i> Аствацатурова	275
7.1.8. Невропатия подвздошно-пахового нерва	275
7.1.9. Невропатия запирательного нерва	275
7.1.10. Невропатия латерального кожного нерва бедра (болезнь Рота)	276
7.1.11. Невропатия бедренного нерва	276
7.1.12. Невропатия подкожного нерва	277
7.1.13. Невропатия седалищного нерва	277
7.1.14. Невропатия полового нерва	278
7.1.15. Невропатия малоберцового нерва	279
7.1.16. Невропатия большеберцового нерва (синдром тарзального канала)	280
7.1.17. Невропатия общих подошвенных пальцевых нервов (невралгия Мортона)	280
7.2. Комбинированные формы туннельных невропатий (синдромы мышечных лож)	281
Глава 8. Патофизиологические закономерности, опреде- ляющие восстановление утраченных функций при по- вреждениях нервных волокон	283
Глава 9. Лечение пациентов с травматическими невропа- тиями и плексопатиями	305
9.1. Современная стратегия и тактика лечения травмати- ческих невропатий и плексопатий	305
9.2. Консервативное лечение раненых и больных	309
9.3. Результаты лечения	320
9.4. Основы прогнозирования исходов травматических невропатий и плексопатий	325
Заключение	329
Литература	352

УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

АКТГ	— адренокортикотропный гормон
АлдДГ	— альдегиддегидрогеназа
АлкДГ	— алкогольдегидрогеназа
АНС	— автономная нервная система
АПН	— алкогольная полиневропатия
АцДГ	— ацетальдегид дегидрогеназа
БАС	— боковой амиотрофический склероз
ВПГМ	— вызванные потенциалы головного мозга
ВПСМ	— вызванные потенциалы спинного мозга
ВС	— вибростимуляция
ВЦП	— время центрального проведения
ВЧД	— внутричерепное давление
ГБО	— гипербарическая оксигенация
ДЕ	— двигательная единица
ДН	— диабетическая невропатия
ДПН	— диабетическая полиневропатия
ЖКТ	— желудочно-кишечный тракт
ИВЛ	— искусственная вентиляция легких
КС	— коллатеральный спрутинг
КТ	— компьютерная томография (томограмма)
ЛФК	— лечебная физкультура
МД	— магнитная диагностика
МНФ	— мозговой нейротрофический фактор
МПД	— минимальная пирогенная доза
мРНК	— митохондриальная рибонуклеиновая кислота
МРФ	— мозговой ростовой фактор
МС	— магнитная стимуляция
МТГФР	— метилентетрагидрофолатредуктаза
НАДФ	— никотинамидадениндинуклеотидфосфат
НМСН	— наследственная моторная и сенсорная невропатия
НПВП	— нестероидные противовоспалительные препараты
НСВН	— наследственная сенсорная и вегетативная невропатия
ОВДП	— острая воспалительная демиелинизирующая полирадикуло- невропатия
ОмедБ	— отдельный медицинский батальон
ОПП	— острая перемежающаяся порфирия
ПДЕ	— потенциал двигательной единицы
ПНП	— полиневропатия
ПНС	— периферическая нервная система
ПФ	— потенциал фасцикуляций
РНС	— рефлекторные неврологические синдромы
РС	— регенераторный спрутинг
СД	— сахарный диабет
СКР	— свободные кислородные радикалы
СМ	— спинной мозг
СМТ	— синусоидально модулированные токи

Наследственные моторные и сенсорные невропатии

Электрофизиологические исследования и биопсия нервов позволяют дифференцировать несколько вариантов наследственных моторных и сенсорных невропатий (НМСН) как с доминантным, так и с рецессивным типом наследования. Выделяют 7 типов НМСН.

НМСН I и II типов являются вариантами **невральной амиотрофии Шарко – Мари – Тута**. Нервы поражаются по типу сегментарной демиелинизации (НМСН I) или аксональной дегенерации (НМСН II).

Ген, ответственный за НМСН I, расположен в длинном плече 1-й хромосомы. При сегментарной демиелинизации (и ремиелинизации) аксон остается интактным, а в результате реактивной гиперплазии леммоцитов развиваются изменения по типу «луковичных» разрастаний (рис. 4.2). Аксональная дегенерация сопровождается вторичной демиелинизацией без «луковичной» трансформации.

Дифференциальная диагностика различных видов НМСН выполняется на основе анализа скорости невральной проводимости (проведение импульса по срединному нерву со скоростью ниже 38 м/с свидетельствует о I типе НМСН). Заболевание дебютирует фасцикуляциями и спазмами в мышцах голени, уменьшающимися по мере прогрессирования болезни. В связи с вовлечением в патологический процесс мелких мышц стопы возникает ее деформация по типу «конской стопы» или «полой стопы», формируются молоточкообразные пальцы (часто такие больные лечатся у хирургов-ортопедов) (рис. 4.3). Постепенно развиваются слабость и атрофия передней большеберцовой мышцы, разгибателей пальцев ног, длинной и короткой мало-

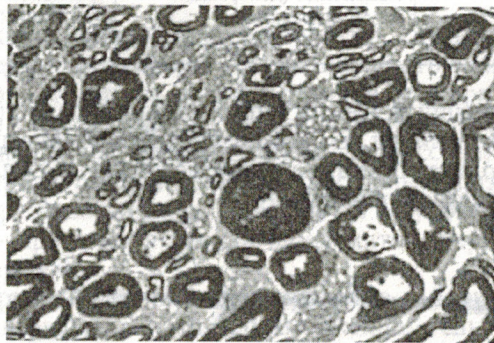


Рис. 4.2. Гиперплазия леммоцитов при наследственной мотосенсорной невропатии I типа



Рис. 4.3. Молоточкообразные пальцы при наследственной моторной и сенсорной невропатии

берцовых мышц. Поэтому заболевание часто именуется перонеальной мышечной атрофией.

На поздних стадиях болезни аналогичные изменения возникают в икроножных мышцах (ноги напоминают перевернутые бутылки) (рис. 4.4); появляются двигательные расстройства в верхних конечностях, особенно в пальцах (с преимущественным поражением сгибателей). У больных с НМСН I часто возникают сгибательные контрактуры в пальцах. Сухожильные рефлексы изменяются неравномерно: ахиллов выпадает всегда, коленный — в половине случаев, рефлексы с трех- и двуглавой мышц плеча — только при выраженном поражении нервов верхних конечностей. Как правило, у всех пациентов наблюдается снижение вибрационной, тактильной, болевой и мышечно-суставной чувствительности. У части больных с НМСН I выявляется гипертрофия периферических нервных стволов, в частности поверхностного малоберцового и большого ушного нервов.

Поскольку для заболевания характерно медленное прогрессирование, пациенты приспосабливаются к своему дефекту и, несмотря на выраженную



Рис. 4.4. Атрофия икроножных мышц при наследственной моторной и сенсорной невропатии

слабость и похудание кисти, могут самостоятельно передвигаться и выполнять некоторые виды работ.

НМСН III типа (болезнь Дежерина — Сотта) — гипертрофическая (демиелинизирующая) невропатия, дебютирующая в раннем детском возрасте. Проявляется прогрессирующим тетрапарезом, отставанием в моторном развитии, генерализованной арефлексией, утолщением спинномозговых и черепных нервов. При электронейромиографии выявляется резкое равномерное снижение невралной проводимости по двигательным волокнам. При биопсии отмечаются уменьшение числа крупных миелинизированных волокон, сегментарная демиелинизация и аксональная атрофия.

НМСН IV типа (болезнь Рефсума). Аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с дефицитом α -гидроксилазы фитановой кислоты, участвующей в формировании миелина. Проявляется в детском или юношеском возрасте в виде мозжечковой атаксии, нарушениях всех видов чувствительности с выпадением сухожильных рефлексов, пигментной дегенерацией сетчатки, катарактой, ихтиозом, аносмией, нейросенсорной тугоухостью. Отличается медленно прогрессирующим течением. В развернутой стадии заболевания наблюдаются утолщение нервных стволов, резкое снижение скорости невралной проводимости по двигательным и чувствительным волокнам по данным ЭНМГ, при биопсии — гипертрофическая невропатия с формированием «луковичных головок».

НМСН V типа наследуется по аутосомно-доминантному типу и проявляется на втором десятилетии или позже. Характерно сочетание медленно нарастающего спастического парапареза с отсутствием чувствительных расстройств и нормальной или несколько сниженной скоростью проведения по нервам. При биопсии нервов выявляется выраженное уменьшение количества миелинизированных волокон.

НМСН VI типа наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу. Для нее характерно сочетание полиневропатического синдрома с атрофией зрительного нерва.

Для НМСН VII типа, наследующейся по аутосомно-рецессивному типу, характерны сочетание полиневропатического синдрома с пигментным ретинитом, преобладание двигательных расстройств над чувствительными, снижение скорости невралной проводимости.

Однако атрофия и слабость перонеальной группы мышц возникают также при спиноцереbellарной дегенерации, дистрофической миотонии, а «луковичные» разрастания не являются специфическим признаком I или III типа НМСН, так как могут наблюдаться, например, при диабетической полиневропатии. Схожую с НМСН клиническую картину имеет очень редко встречающаяся дистальная форма спинальной амиотрофии и дистальная миодистрофия (нет наруше-

ний чувствительности, скорость проведения по нервам в норме и отсутствуют гистологические изменения нервов).

Наследственные сенсорные и вегетативные невропатии

Данная группа заболеваний встречается редко. В настоящее время известно 5 типов наследственных невропатий с чувствительными расстройствами в дистальных отделах конечностей, сопровождающимися безболезненными язвами, спонтанными ланцинирующими болями и различными трофическими нарушениями в пораженной области. Ранее подобный синдром связывали со спинальной дизрафией или пояснично-крестцовой формой сирингомиелии.

I тип наследственных сенсорных и вегетативных невропатий. Наследуется по аутосомно-доминантному типу и встречается чаще других. Для него характерно медленно прогрессирующее нарушение чувствительности в дистальных отделах конечностей, которое в дебюте болезни проявляется утратой болевой и температурной чувствительности в ногах, а затем и в руках (рис. 4.5).

Остальные виды чувствительности в этот период, как правило, сохраняются, однако на более поздних этапах болезни диссоциированные расстройства чувствительности сменяются тотальной анестезией. Частым проявлением заболевания служат спонтанные стреляющие боли в руках и ногах. Сухожильные рефлексы отсутствуют или снижены. Редко наблюдаются незначительная дистальная мышечная атрофия и слабость по типу перонеальной мышечной атрофии, а также «полая» стопа. Типичным симптомом невропатии являются безболезненные, прогрессирующие, долго не заживающие глубокие язвы стоп (*malum perforans pedis*), развивающиеся в местах небольших травм или очагов инфекции; а также неврогенная артропатия (сустав Шарко) в голеностопном суставе и суставах стопы (рис. 4.6). Утолщения периферических нервов не наблюдается. При биопсии выявляется значительная утрата немиелинизированных и, в меньшей степени, тонких миелинизированных нервных волокон. Невральная проводимость по двигательным волокнам нормальная или незначительно снижена.

II тип наследственных сенсорных и вегетативных невропатий. Наследуется

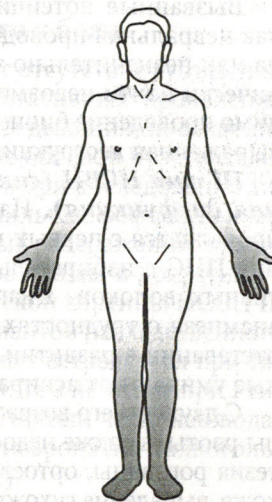


Рис. 4.5. Схема расстройства чувствительности при I типе наследственной сенсорно-вегетативной невропатии.

Пояснения в тексте

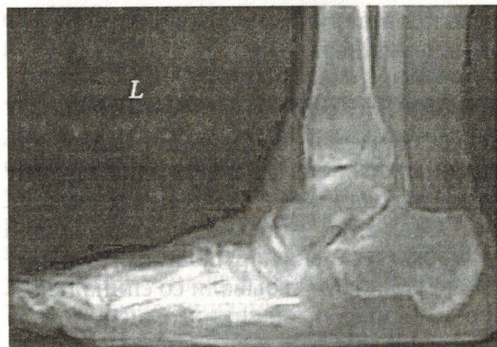


Рис. 4.6. Неврогенная артропатия (сустав Шарко)

по аутосомно-рецессивному типу, хотя возможны спорадические случаи. Проявляется в грудном или раннем детском возрасте в виде расстройств всех видов чувствительности в дистальных сегментах конечностей

(особенно проприоцептивной и вибрационной) с выпадением сухожильных рефлексов. Отличительные признаки: язвы на дистальных фалангах пальцев рук и ног, приводящие к безболевой акропатии (сустав Шарко, патологические переломы кистей, маршевая стопа), симптом Ромберга. Стреляющие боли наблюдаются реже и не столь выражены, как при I типе НСВН; а мышечная слабость, как правило, отсутствует.

Вызванные потенциалы нервов не регистрируются, в то время как невральная проводимость по двигательным волокнам нормальна или незначительно замедлена. Различить I и II типы НСВН клинически почти невозможно, поэтому для прогноза болезни необходимо проведение биопсии нерва (для данной невропатии характерна выраженная деструкция миелинизированных волокон).

III тип НСВН (синдром Райли — Дея, семейная вегетативная дисфункция). Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, проявляется с первых дней или недель жизни симптомами поражения ПНС с избирательным вовлечением чувствительных и вегетативных волокон. Диагностике заболевания способствуют данные анамнеза о трудностях при кормлении (плохое сосание, дисфагия), отставании в развитии, повторных пневмониях (часто новорожденные умирают от аспирационной пневмонии).

С двухлетнего возраста у детей эпизодически наблюдаются приступы рвоты, а также недостаточное слезоотделение (алакримия), гипестезия роговицы, ортостатическая гипотензия, эритематозная сыпь на коже, выпадение сухожильных рефлексов. Патогномоничным признаком болезни является отсутствие грибовидных сосочков на языке.

С возрастом становится очевидным замедление роста с развитием тяжелого сколиоза, возникают стойкое нарушение вкуса и рецидивирующие язвы роговицы, рвотные кризы (длятся 1—3 и более дней и могут приводить к смерти больных). Только треть больных доживают до 20 лет; в этом возрасте часто возникает внезапная

необъяснимая смерть. Поражение ПНС проявляется расстройством болевой и температурной чувствительности.

Диагноз подтверждается пробами на повышенную чувствительность к холиномиметическим средствам. Невральная проводимость без существенных изменений. По данным патологоанатомических исследований: значительное снижение количества нейронов в спинномозговых узлах, гассеровом узле, парасимпатических шейных и грудных симпатических узлах; уменьшение количества немиелинизированных нервных волокон икроножного нерва.

IV тип наследственных сенсорных и вегетативных невропатий. Характеризуется умеренной задержкой психического развития, нечувствительностью к боли (множественные переломы, поверхностные повреждения), ангидрозом, нарушением терморегуляции. Больные погибают в детском возрасте.

Лечение наследственных сенсорных и вегетативных невропатий. При невропатиях I и II типа необходимы ношение удобной обуви и ежедневный уход за кожей ног с целью профилактики язв. Лечение существующих язв хирургическое. В остальном проводится симптоматическая терапия. При синдроме Райли — Дея для купирования затяжной рвоты используют диазепам и фенотиазины.

Синдром врожденной нечувствительности к боли

Нечувствительность к боли подразумевает отсутствие субъективной реакции на болевое раздражение и вегетативных проявлений болевого синдрома (учащение пульса, частоты дыхания, повышение кровяного давления). Селективное нарушение болевой чувствительности — одно из проявлений всех НСВН, хотя при обследовании таких больных выявляются нормальные сухожильные рефлексы и неизмененный порог восприятия чувствительных раздражений; проведение по двигательным и чувствительным волокнам в допустимых пределах. Синдром является частью клинической картины НСВН II, III, IV типа, болезни Фабри и некоторых вариантов наследственного амилоидоза. Отсутствие реакции на боль может встречаться при тяжелых эндогенных депрессиях и шизофрении. Тем не менее при I типе НСВН могут возникать спонтанные боли, но они чаще наблюдаются в симптомокомплексе приобретенных невропатий (алкогольная, диабетическая; синдром Гийена — Барре).

Амилоидная полиневропатия

Поражения нервной системы возникают у больных в возрасте 10—40 лет при семейном (с доминантным наследованием) варианте амилоидоза, парапротеинемиях и у части больных с первичным амилоидозом. Вторичный амилоидоз, обусловленный хроническими инфекциями, редко сопровождается неврологическими ослож-

нениями. Амилоидная полиневропатия характеризуется сочетанием сенсорных (спонтанные боли, парестезии, выпадение болевой и температурной чувствительности) и моторных (дистальные парезы и параличи) расстройств на фоне прогрессивного снижения глубоких рефлексов и часто развивающихся туннельных синдромов. Черепные нервы практически не вовлекаются в патологический процесс, хотя наблюдается деформация радужки и симптом Аргайлла Робертсона. Существенной особенностью заболевания являются неуклонное прогрессирование и выраженные вегетативные нарушения (ортостатическая гипотензия, импотенция, нейрогенный мочевой пузырь, нарушение потоотделения). При биопсии икроножного нерва обнаруживается отложение амилоида и аксонопатия (цветная вклейка, рис. 4.7).

Соматическая патология: кардиомиопатия, поражение желудочно-кишечного тракта (понос, запор, боли в животе), почек (нефротический синдром), гепатомегалия и увеличение размеров языка (макрогlossия) — типична для первичного амилоидоза.

Эффективного лечения нет.

Порфирийная полиневропатия

Порфирии — генетически детерминированные заболевания, вызванные накоплением порфиринов и их предшественников, которые являются промежуточными продуктами биосинтеза гема (рис. 4.8). Нарушение порфиринового обмена возникает также при свинцовой интоксикации. Неврологические осложнения наиболее часто возникают при острой перемежающейся порфирии (ОПП), аутосомно-доминантном заболевании, связанном с дефицитом активности порфобилиногендеаминазы. 60—90 % носителей патологического гена остаются здоровыми, у 10—30 % болезнь проявляется острыми атаками. В большинстве случаев атаки вызываются лекарствами (барбитураты, сульфаниламиды, эстрогены, прогестерон, амидопирин, эрготамин, дифенин, гризеофульвин, хлоракон, левомецетин, рифампицин и др.). Атаку также могут спровоцировать алкоголь, мышьяк, низкоуглеводная диета, инфекция, стресс, гормональные колебания. Иногда провоцирующий фактор остается неизвестным.

Наибольшие патологические сдвиги при ОПП возникают в ЦНС: первичная аксональная дегенерация метаболического генеза и сегментарная демиелинизация преимущественно ишемического генеза наиболее выражены в двигательных и вегетативных волокнах; в спинном мозге наблюдаются ретроградные дегенеративные изменения преимущественно в мотонейронах.

Типичная атака ОПП начинается абдоминальными болями, далее возникают психопатологические расстройства (депрессия, психомоторное возбуждение, диссомния, делирий) и развивается полиневропатия.

Абдоминальные боли часто служат поводом для ошибочной диагностики «острого живота» и лапаротомии. Порфирийная полиневропатия нередко начинается с парезов в верхних конечностях с последующим их распространением на нижние конечности. При этом сохраняются ахилловы рефлексы, хотя все другие отсутствуют. Сенсорные нарушения развиваются либо по типу «носков» и «перчаток», либо по типу «купальника старого покроя». Для болезни типична вегетативная недостаточность: тахикардия, ортостатическая гипотензия, сочетающаяся с артериальной гипертензией, анизокория, нарушение вазомоторных и судомоторных рефлексов. В тяжелых случаях поражаются мышцы туловища и черепные нервы: чаще блуждающий (X), реже лицевой нерв (VII) и глазодвигательные нервы. Патогномоничным симптомом ОПП является красная моча (цвета «бургундского вина» или «портвейна»). Лабораторная верификация порфирии осуществляется с помощью теста Ватсона — Шварца (определяется порфобилиноген в моче). Возможные причины смерти: дыхательная недостаточность вследствие паралича дыхательных мышц, а также острая сердечная недостаточность. Ранняя диагностика порфирии, названной за полиморфность проявлений «маленьким имитатором», позволит своевременно предупредить назначение порфириногенных препаратов, а раннее лечение атак может обеспечить достаточно высокое качество жизни больного.

При своевременной диагностике возможно восстановление утраченных функций (реституция может продолжаться несколько лет). Для лечения атаки используются средства, подавляющие активность фермента, способствующего синтезу γ -аминолевулиновой кислоты. Углеводы (глюкоза или леулеза) вводятся в дозе 400 г/сут, препараты гема (гематин, нормосанг) — в дозе 4 мг/кг внутривенно. Эффективен плазмаферез. Широко используются пропранолол (анаприлин), цитохром С, анальгетики (парацетамол, мефенаминовая кислота, кодеин, промедол, морфин). Противосудорожная терапия применяется с осторожностью, однако при развитии эпилептического статуса необходимо внутривенное введение реланиума или ректальное введение хлоралгидрата. При развитии дыхательной недостаточности показана ИВЛ.

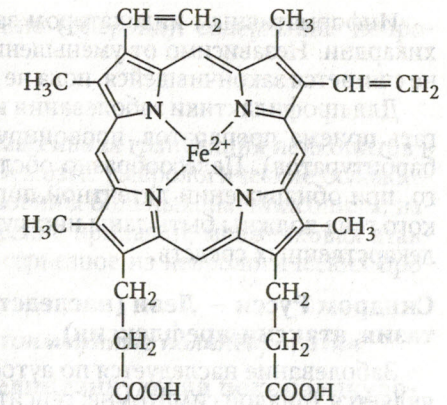


Рис. 4.8. Fe (II) протопорфирин или гем