

## УХОД ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ, ВРОЖДЕННЫХ И ТОКСИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЦНС

### Уход при наследственно-дегенеративных болезнях нервной системы

#### **Хорея Гентингтона**

Наследственное дегенеративное заболевание ЦНС, проявляющееся прогрессирующей хореей, экстрапирамидными синдромами и патопсихическими расстройствами. Чаще проявляется в возрасте 30–50 лет. Мужчины болеют чаще. Заболевание наследственное.

#### **Основные симптомы**

Хореические гиперкинезы — беспорядочные хаотичные произвольные движения (может возникнуть нарушение глотания, падения) конечностей и тела, затем акинезия и ригидность и постепенно нарастающее слабоумие (снижение памяти, внимания, бредовые идеи, галлюцинации). На поздней стадии по данным КТ обнаруживается атрофия головного мозга, ствола и мозжечка.

#### **Лечение**

Галоперидол, эглонил.

Для профилактики имеет значение генетическое консультирование семей.

#### **Наследственная атаксия (Болезнь Фридрейха)**

Генетически обусловленное заболевание, которое проявляется на первом-втором десятилетии жизни неуверенностью при ходьбе, особенно в темноте, пошатыванием при ходьбе, частым спотыканием. Затем присоединяется дизартрия — нарушение речи, нарушение координации в руках — изменение почерка. Гипотония мышц, симптом Бабинского, исчезновение сухожильных рефлексов. Нарушение глубокой чувствительности. В дальнейшем нарастают нарушения координации движения, слабость и атрофия мышц ног, возникает изменение формы стопы (стопа Фридрейха), тазовые расстройства, нистагм, снижение слуха. Больные не обслуживают себя. Лечение — симптоматическое, витаминотерапия, массаж, ЛФК, электростимуляция. У больных быстро развивается деменция и они не способны обслуживать себя. Лечение — симптоматическое, витаминотерапия, массаж, ЛФК, электростимуляция.

#### **Болезнь Паркинсона**

Чаще развивается в возрасте 55–60 лет. Мужчины болеют чаще, чем женщины. Этиологическими факторами

риска считаются: старение, генетическая предрасположенность, воздействие факторов окружающей среды. У 15% лиц заболевание семейное. Заболевание развивается вследствие поражения черной субстанции дизэнцефальной области ствола головного мозга при уменьшении количества пигментированных нейронов.

Основу паркинсонизма составляет резкое уменьшение количества дофамина в структурах мозга.

Заболевание, основными проявлениями которого служат гипокинезия, мышечная ригидность, тремор и постуральные расстройства. При попытке начать движение мышцы сокращаются недостаточно, движение получается чересчур медленным и не достигает конечной цели. Возникает брадикинезия — замедление движений. Выраженное проявление — феномен застывания в позе. Ригидность — это повышение тонуса мышц, выявляемое во время пассивных движений в суставах. Тремор — дрожание конечностей, тела, головы. Постуральные расстройства — затруднение начал и смены движений: когда больной начинает ходьбу или хочет изменить ее направление, создается впечатление, что он топчется на месте семенящими шагами, все более наклоняясь вперед, может при этом упасть. Больной не может внезапно остановиться, также при этом может упасть.

Лечение: цель — восполнить уровень недостающего дофамина. Назначаются препараты леводопа, амантадин, накома. Побочные эффекты: психические нарушения, тошнота, головная боль, сухость во рту, нарушения ритма сердца, нарушение мочеиспускания. Лечение начинается с малых доз препаратов. Отмена их может вызвать усиление проявлений заболевания.

### **Миастения**

Это нервно-мышечное заболевание. Этиология изучена недостаточно. Имеются аутоиммунные нарушения в ЦНС и поражение синоптической проводимости.

Возникает мышечная слабость и патологическая утомляемость. Могут поражаться мышцы глаз — окулярная форма, мышцы гортани, глотки, языка — бульбарная форма, мышцы конечностей — скелетная и генерализованная формы. Течение заболевание прогрессирующее. Может развиваться резкое ухудшение после перенесенного гриппа, других интоксикаций — генерализованная мышечная слабость, нарушение глотания, дыхания, возможен летальный исход. Это — миастени-

ческий криз. Лечение глюкокортикостероидными гормонами, ИВЛ. Для диагностики применяется прозеринавая проба.

В Курганской области, например, на учете состоит 150 пациентов, страдающих миастенией.

### **Сирингомиелия**

Сирингомиелия — хроническое заболевание, которое характеризуется наличием полости в спинном мозге. Чаще полость обнаруживается в нижнешейном и верхнегрудном отделах спинного мозга, иногда распространяется в продолговатый мозг. Причиной может быть травма, воспалительные и сосудистые заболевания спинного мозга.

Начало заболевания постепенное: развивается похудание, слабость мелких мышц кисти и утрата поверхностной чувствительности в кистях. Реже первым симптомом являются боль и нарушения трофики. При разрушении задних рогов спинного мозга возникает утрата болевой и температурной чувствительности в соответствующем сегменте при сохранении других видов чувствительности. На коже видны следы ожогов. Характерен симптом полукуртки — утрата болевой и температурной чувствительности в одной половине грудной клетки и руке. Атрофируются мышцы кистей рук, затем предплечья, плеча, плечевого пояса. Может развиваться цианоз, гиперкератоз, гипергидроз кожи соответствующего сегмента.

**Лечение:** защита нечувствительных участков кожи от повреждений, при болях используются антидепрессанты, оперативное вмешательство.

### **Боковой амиотрофический склероз**

Развитием прогрессирующих атрофических изменений мышц характеризуется БАС — боковой амиотрофический синдром. БАС имеет неблагоприятный прогноз.

### **Понятие о миопатиях и миотониях**

**Миопатии** — группа заболеваний, характеризующихся прогрессирующей мышечной атрофией, носит наследственный характер.

**Миотонии** — наследственные нервно-мышечные заболевания, характеризуются нарушением движений, когда после сокращения мышц расслабление их затруднено.

### **Уход при токсическом поражении нервной системы**

Достаточно часто наблюдаются пациенты с интоксикационными поражениями ЦНС, которые проходят через токсикологическое отделение города.

Действие алкоголя на нервную систему может вызвать алкогольную интоксикацию (появляются психомоторная расторможенность, легкая атаксия, нистагм, дизартрия, гиперемия кожи, тахикардия), эпилептические припадки, алкогольный делирий «белая горячка» (нарушение сна, галлюцинации, кошмары, резко выраженное беспокойство, судороги, гипертермия, тахикардия, потливость, грубый тремор лица, конечностей, гипертонус мышц, оживление сухожильных рефлексов), кому и вплоть до алкогольной деменции с грубым нарушением памяти, особенно кратковременной, и невозможность усвоения новой информации, дезориентация во времени и месте. У многих больных наблюдается алкогольная миелопатия (спастический парапарез с тазовыми и чувствительными расстройствами), алкогольная полинейропатия, невропатия зрительного нерва.

При воздействии промышленных интоксикаций чаще развиваются полиневропатии или хроническая энцефалопатия.

### **Пороки развития плода и болезни нервной системы новорожденных**

#### **Пороки развития плода**

В эмбриональном периоде головной мозг начинает приобретать свои контуры на 28-й день беременности. Период 4–5-я неделя беременности считается наиболее уязвимым для ЦНС плода.

#### **Причины, приводящие к грубым порокам развития**

1. Инфекционные болезни матери (чаще вирусные).
2. Недостаточность маточно-плацентарного кровообращения.
3. Прием матерью токсических для мозга плода веществ и лекарственных препаратов.
4. Ионизирующая радиация.
5. Длительная вибрация и прямые травмы плода.

**1. Микроцефалия** — уменьшение массы мозга более чем на 25% от нормы. Характерен внешний вид ребенка. Головка уменьшена в размерах, сужена кверху, мозговой череп недоразвит. Возможна разнообразная врожденная патология со стороны ЧМН, нарушение координации лечения. Судороги, параличи и задержка психического развития от легкой дебильности до тяжелой идиотии.

Лечение симптоматическое.

**2. Гидроцефалия** — избыточное скопление жидкости в полости черепа, сопровождающееся расширением желу-

дочков мозга, в результате гиперпродукции СМЖ или ее всасывания.

Для новорожденных характерно увеличение размеров черепа и изменение его формы. Голова приобретает шарообразный вид, лоб нависает над лицом, лицо маленькое, треугольное, глаза расставлены широко. Отмечается резкое расширение вен головы и верхней части туловища. Со стороны нервной системы часто бывают параличи, атаксия, нарушение ЧМН, судороги и снижение интеллекта.

#### **Лечение**

Консервативное (ноотропы, мочегонные, рассасывающие средства) или нейрохирургическое вмешательство.

**3. Черепно-мозговые грыжи** — представляют собой взбухание оболочек мозга или выпячивание вещества мозга через дефект костей черепа. Неврологическая симптоматика зависит от локализации грыжи.

Лечение хирургическое.

**4. Спинно-мозговые грыжи** — выпячивание корешков, оболочек или вещества мозга через дефекты костей позвоночника. Чаще наблюдаются в грудинно-поясничном отделе.

Лечение хирургическое.

### **Болезни нервной системы новорожденных**

Перинатальные заболевания новорожденных вызываются действием различных патологических факторов в предродовом периоде, во время родов и в первые дни жизни ребенка.

#### **Причины:**

- болезни матери в последнем триместре беременности;
- акушерская патология;
- травмы в родах.

**1. Асфиксия новорожденных** — кислородная недостаточность (40% перинатальной смертности).

Наблюдается длительное полубессознательное состояние: ребенок лежит со страдальческим выражением лица, с закрытыми глазами, стонет и не реагирует на раздражители.

#### **Неврологическая симптоматика:**

- ЧМН — кровоизлияние в сетчатую оболочку глаз, косоглазие, анисокория, птоз, нистагм, асимметрия лица и бульбарные нарушения;
- нарушение мышечного тонуса — при гипотонии наблюдается «поза лягушки», при гипертонии отмечается ригидность мышц конечностей (ручки и ножки приведены к туловищу и резко выпрямлены, головка запрокинута назад);

- судорожный синдром — наблюдается у 45% детей, родившихся в асфиксии;
- гидроцефальный синдром — характеризуется увеличением размеров головы, родничков и расхождением черепных швов;
- вегетативно-висцеральные нарушения проявляются расстройством терморегуляции, сна, ЖКТ, лабильностью ССС и дыхания.

### **Патология врожденных безусловных рефлексов**

После рождения у ребенка должны присутствовать следующие рефлексы:

- сосательный — ребенок делает сосательные движения губами при помещении перед лицом предмета;
- поисковый — ребенок поворачивает голову в сторону раздражения;
- хоботковый — вытягивание губ в хоботок при ударе по губам;
- ладонно-подбородочный — при надавливании на ладонь ребенок открывает рот, сгибает голову, плечи и предплечья;
- защитный — положенный на живот ребенок освобождает рот для дыхания;
- ползания — ребенок начинает ползти, если надавить на подошвы;
- хватательный — ребенок захватывает все, что попадает на ладонь;
- опоры и автоматической походки — поддерживаемый ребенок стоит на полной стопе, а при наклоне вперед делает шагок;

Для детей с тяжелым поражением мозга характерны тонические рефлексы:

- шейный симметричный (сгибание рук и разгибание ног при опускании головы);
- шейный ассиметричный (при повороте головы в сторону разгибание руки и ноги, к которым повернута голова, и сгибание противоположных).

Для уточнения диагноза применяют дополнительные методы диагностики (ЭЭГ, томография и т. д.).

### **2. Внутричерепная родовая травма.**

К внутричерепным родовым травмам относится кровоизлияние в вещество мозга, его оболочки, вызывающее изменение работы нервной системы. Травма чаще является результатом повреждения тканей при различной акушерской патологии и неправильной технике проведения родоразрешающих операций.

Клиника травмы проявляется общемозговыми симптомами (вялость, рвота, адинамия, гиперстезия, мышечные гипо- и гипертонии, судороги и т. д.) и очаговыми симптомами (птоз, анисокория, нистагм, косоглазие и т. д.).

### **3. Травмы спинного мозга.**

Чаще наблюдаются при ягодичном и ножном предлежании, когда приходится проводить сильную тракцию плода, которая может привести к растяжению или разрыву спинного мозга, его оболочек или к отрыву корешков. В тяжелых случаях развивается клиника спинального шока — адинамия, выраженная мышечная гипотония, разгибательное поражение конечностей и затрудненное дыхание.

**Лечение:** комплексные реанимационные мероприятия, включающие оксигенотерапию, кровоостанавливающие средства, дегидратационную терапию и т. д.

Дети подлежат длительному наблюдению у невролога и педиатра.

### **4. Акушерские параличи.**

Акушерские параличи возникают в результате повреждения нервов плечевого сплетения при выведении головки в результате тазового или ягодичного предлежания.

Выделяют:

- верхний паралич (Эрба — Дюшена) — возникает при поражении корешков надключичной части сплетения. Проявляется нарушением движения в плечевом и локтевом суставах, свисанием руки с поворотом внутрь в плече и отсутствием рефлексов при сохранении двигательных функций кисти;
- нижний паралич (Дежерина — Клюмпке) — возникает при поражении подключичной части сплетения. Рука пронирована и приведена к туловищу, кисть висит, движение в ней отсутствует;
- тотальный паралич — возникает при поражении всего сплетения. Развивается вялый паралич верхней конечности.

Лечение комплексное, длительное и поэтапное (витамины, биостимуляторы, антихолинэстеразные, физиофито- и бальнеотерапия).

### **5. Детские церебральные параличи.**

ДЦП — группа заболеваний различной этиологии, патогенеза и с различной клинической картиной, возникающих в перинатальном периоде. ДЦП характеризуются двигательными нарушениями, проявляющимися на ранних этапах жизни вследствие поражения ЦНС и не являющимися результатом прогрессирующего и дегенера-

тивного церебрального заболевания. Частота — 2,5 случая на одну тысячу новорожденных.

#### **Причины:**

1) пренатальные инфекции, наследственные, нарушения развития мозга;

2) перинатальные — асфиксия, приращение плаценты, эклампсия, низкая масса ребенка.

**Проявления** — нарушение движений, речи, координации, насильственные движения, тремор.

По типу двигательных нарушений выделяют следующие формы:

- 1) диплегическая;
- 2) гемиплегическая;
- 3) гиперкинетическая;
- 4) мозжечковая;
- 5) смешанная.

#### **1. Диплегическая форма (болезнь Литтля).**

Возникает чаще после родовой травмы или асфиксии. Проявляется тетрапарезом с преимущественным поражением ног. Из-за мышечного гипертонуса ножки ребенка резко приведены одна к другой и перекрещены. Дети плохо развиваются физически, поздно начинают ходить и сидеть. Речевые и психические отклонения могут быть умеренными.

#### **2. Гемиплегическая форма.**

Характеризуется односторонним или двусторонним спастическим параличом. При такой форме ДЦП нарушена двигательная функция всех конечностей или по типу гемиплегии.

#### **3. Гиперкинетическая форма.**

Проявляется различными гиперкинезами (хорея, атетоз) в сочетании с параличами.

#### **4. Мозжечковая форма.**

Обусловлена поражением мозжечка и выражается нарушением координации, гипотонией мышц, нистагмом и скандированной речью.

**Лечение** симптоматическое.

Лечение должно начинаться как можно раньше, быть комплексным и планомерным. Основное значение придается психотерапии, ЛФК и физиотерапии. Ноотропные, сосудистые препараты, витаминотерапия и т. д. Большое значение имеет реабилитация.