

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Реферат на тему

Дифференциальная диагностика парезов (параличей)

Выполнила: Торосян Лаура Саргисовна
ординатор 1 - го года по специальности неврология

Красноярск 2018г.

Движение – одно из основных проявлений жизни, как у самого примитивного существа, так и у высокоорганизованного организма, которым является человек. Для понимания сложных двигательных функций человека необходимо коротко напомнить о тех этапах развития, которые прошла нервная система в процессе эволюции от самых простейших форм до наиболее дифференцированной формы у человека.

У примитивного существа отсутствует дифференциация на рецепторный - воспринимающий раздражение и эффекторный - реагирующий аппарат. С появлением ганглиозной клетки появляется возможность передачи информации от рецепторного органа к мышечной клетке. На первоначальном этапе развития центральной нервной системы продолжает существовать самостоятельность нервных аппаратов в ее отдельных сегментах, из которых каждый, в основном, относится к определенному метамеру тела. Расположенная вентрально моторная клетка, развивающаяся впоследствии в клетку переднего рога, первоначально находится в связи только с периферическим центrostремительным, рецепторным и с эффекторным концевым аппаратом того же одного сегмента.

Следующим этапом развития является возникновение интерсегментарных связей двигательной клетки переднего рога с рецепторным аппаратом не только смежных, но и отдаленных сегментов спинного мозга, это в свою очередь приводит к усложнению двигательной функции. По мере дальнейшего развития головного мозга прибавляются пути, служащие для регуляции функции двигательных клеток переднего рога со стороны высших отделов нервной системы. Так, орган зрения оказывает регулирующее влияние на двигательную клетку переднего рога через *tractus tecto-spinalis*, орган равновесия через *tractus vestibulo-spinalis*, мозжечок - через *tractus rubro-spinalis* и подкорковые образования - через *tractus reticulo-spinalis*. Таким образом, клетка переднего рога подвергается влиянию ряда важных для движений и мышечного тонуса систем, связанных с одной стороны, со всей мускулатурой, а с другой - через зрительный бугор и ретикулярную субстанцию со всеми рецепторными аппаратами.

В течение дальнейшего филогенетического развития возникает наиважнейший путь- *tractus cortico-spinalis* пирамидный, который берет начало, в основном, в передней центральной извилине мозговой коры и в отличие от перечисленных выше путей, способствующих реализации крупных массовых движений, проводит к клеткам передних рогов импульсы для наиболее дифференцированных, произвольных движений.

Следовательно, клетка переднего рога является как бы бассейном, в который вливается много раздражений, но из которого к мышце вытекает только один поток импульсов - это конечный двигательный путь. Клеткам передних рогов спинного мозга в стволе мозга соответствуют клетки ядер двигательных черепных нервов.

Становится очевидным, это двигательные расстройства бывают принципиально разными в зависимости от того, поражен ли конечный двигательный путь или какой-либо из путей, его регулирующих.

Нарушения двигательных функций можно разделить на следующие виды:
паралич вследствие поражения бульбарных или спинальных мотонейронов;
паралич вследствие поражения кортико-спинальных, кортико-бульбарных или стволовых нисходящих (субкортико-спинальных) нейронов;
расстройства координации (атаксия) в результате поражений афферентных и эфферентных волокон мозжечковой системы;
нарушения движений и положения тела вследствие поражения экстрапирамидной системы;
апраксии или непаралитические расстройства целенаправленных движений вследствие поражения определенных зон головного мозга.

В настоящей лекции рассматриваются объективные и субъективные симптомы, развивающиеся в результате поражения периферических двигательных нейронов, кортико-спинальных и других проводниковых систем головного и спинного мозга.

Определения двигательных расстройств.

В повседневной медицинской практике для характеристики двигательных нарушений используется следующая терминология:

паралич (плегия) - полное отсутствие активных движений, вследствие прерывания одного или нескольких двигательных путей, идущих от головного мозга к мышечному волокну;

парез - ограничение активных движений в связи со снижением мышечной силы.

Кроме слабости, важным функциональным недостатком является **потеря плавности движений**.

Периферические двигательные расстройства.

Паралич периферического двигательного нейрона вызывается физиологической блокадой или разрушением клеток передних рогов или их аксонов в передних корешках и нервах. Основными клиническими признаками поражения периферического двигательного нейрона являются:

гипо - арефлексия - выпадение сухожильных рефлексов;

гипо - атония - вялость и падение тонуса пораженных мышц;

атрофия дегенеративная, мышечная (качественно-количественная), 70-80% от общей мышечной массы;

поражаются как мышечные группы, так и отдельные мышцы;

подошвенный рефлекс, если вызывается, то нормального, сгибательного типа;

фасцикуляции, при электромиографии снижение количества двигательных единиц, фибрилляции.

Объективные и субъективные симптомы поражения периферического двигательного нейрона меняются в зависимости от локализации патологического процесса. **Точечный диагноз формируется на основании знания симптомов, характерных для поражения различных отделов периферического двигательного нейрона (передние рога спинного мозга - двигательные корешки – нервы).**

Синдромы поражения передних рогов. Характеризуются наличием двигательных расстройств периферического типа без нарушений чувствительности. Наблюдаются параличи мышц иннервируемых разными нервами. Особенно типично несимметричное распределение параличей. При незаконченном патологическом процессе возможны фибрилляции с соответствующими изменениями на ЭМГ. Поражение переднероговых клеток редко захватывает весь длинный спинного мозга. Обычно процесс ограничивается той или другой областью, часто характерной для отдельных форм заболевания.

Синдром поражения клеток передних рогов спинного мозга является ведущим в клинике **полиомиелита**, одного из тяжелых и уже нередко встречающегося заболевания детского возраста. Речь идет об острой вирусной инфекции, возбудитель которой обладает значительным сродством к клеткам передних рогов спинного мозга и двигательным ядрам ствола. После сравнительно короткого острого обще инфекционного периода развиваются периферические параличи, которые вначале имеют более распространенный характер, а затем концентрируются в ограниченных сегментах, где особенно сильны деструктивные изменения клеток передних рогов.

Характерна рассеянная локализация процесса на разных уровнях. Нередко она ограничивается одной стороной и касается некоторых из мышц, относящихся к одному и тому же спинномозговому сегменту. Дистальные концы конечностей поражаются реже. Значительно чаще параличи локализуются в проксимальных отделах: на руках - в дельтовидной мышце, в мышцах плеча, на ногах - в четырехглавой, в мышцах тазового пояса. При полиомиелите не только атрофируются мышцы, но и нарушается рост костей

соответствующей пораженной конечности. Характерна стойкая арефлексия, соответственно пораженным сегментам.

Поражение клеток передних рогов спинного мозга с локализацией в шейном отделе характерно для другой нейровирусной инфекции - **весенне-летнего клещевого энцефалита**. Заболевание встречается в весенне-летние месяцы и развивается остро спустя 10-15 дней после укуса клеща. На фоне общеинфекционных симптомов заболевания уже в первые дни можно отметить появление параличей, вначале распространенных, захватывающих руки и плечевой пояс, позже обычно ограничивающиеся мышцами шеи, плечевого пояса и проксимальных отделов рук. Рано развиваются атрофии, нередко с фибриллярными подергиваниями. Параличи мускулатуры ног и туловища встречаются редко.

Переднероговой синдром является основным клиническим признаком **спинальной амиотрофии Верднига-Гоффмана**. Заболевание относится к группе наследственных. Первые симптомы появляются во втором полугодии жизни. Вялые парезы первоначально локализуются в ногах, затем быстро распространяются на мышцы туловища и руки. Мышечный тонус и сухожильные рефлексы угасают. Типичны фасцикуляции, фибрилляции языка с развитием бульбарного паралича. Летальный исход к 14-15 годам.

Синдром поражения передних рогов входит в картину заболевания, которое не ограничивается периферическим нейроном, а распространяется также на центральный двигательный нейрон - на пирамидный путь. Возникает клиническая картина **бокового амиотрофического склероза**, характеризующаяся амиотрофией и пирамидными симптомами с последующим развитием бульбарного паралича.

В ряде случаев переднероговой синдром является частью клинической картины таких заболеваний как **сирингомиелия, интрамедулярная опухоль спинного мозга**.

Синдромы поражения передних корешков. Заболевания передних корешков характеризуются атрофическими параличами, которые трудно отличить от параличей при поражении клеток передних рогов спинного мозга. Необходимо особо отметить, это чисто корешковые атрофии никогда не сопровождаются фибриллярными подергиваниями. При этом могут наблюдаться более грубые фасцикулярные подергивания мышц. Так как передние корешки поражаются обычно вследствие заболевания оболочек спинного мозга или позвонков, то наряду с синдромом передних корешков почти всегда присутствуют симптомы со стороны задних корешков, позвоночника и спинного мозга.

Синдромы поражения сплетений. Передний и задний корешки спинного мозга, соединившись в межпозвоночном отверстии, образуют спинальный нерв, который по выходе из позвоночника делится на переднюю и заднюю ветви. Задние ветви спинальных нервов направляются к коже и мышцам затылка и спины. Передние же ветви, анастомозируя между собой, образуют сплетения в шейной и пояснично-крестцовой областях.

Синдром поражения шейного сплетения (C1-C4) характеризуется параличами глубоких шейных мышц в сочетании с параличом или симптомами раздражения диафрагмального нерва. Встречается при опухолях, увеличении лимфатических узлов, гнойных и других процессах в области верхних шейных позвонков, раке легкого, аневризмах аорты и подключичной артерии. Синдромы плечевого сплетения проявляются в комбинации параличей отдельных мышц, относящихся к различным нервам. При поражении всего плечевого сплетения вследствие вывиха плеча или перелома ключицы, огнестрельного ранения или родовой травмы поражаются все мышцы, как плечевого пояса, так и верхней конечности.

Соответственно топографическому делению сплетения на две части различают клинически две основные формы паралича плечевого сплетения **верхний (Эрба-Дюшенена)**

и **нижний (Дежерина-Клумпке)**. Верхний тип паралича сплетения развивается при повреждении определенной области над ключицей на палец кнаружи от грудино-ключично-сосковой мышцы (точка Эрба), где 5 и 6 шейные нервы соединяются для образования сплетения. При этом невозможны поднятие и отведение руки, сгибание в локте. При нижнем параличе, встречающемся гораздо реже верхнего, страдают мелкие мышцы кисти, отдельные мышцы ладонной поверхности предплечья. Синдром пояснично-крестцового сплетения проявляется симптомами поражения со стороны бедренного и седалищного нервов. Этиологическими факторами являются опухоли и переломы таза, абсцессы, увеличение ретроперитонеальных узлов.

Синдромы центральных двигательных расстройств.

Центральный паралич возникает вследствие поражения кортико-спинальных, кортико-бульбарных и субкортико-спинальных нейронов. Кортико-спинальный путь берет свое начало от гигантских и маленьких клеток Беца передней центральной извилины, премоторной зоны верхней лобной и постцентральной извилин и представляет собой единственную прямую связь головного мозга со спинным. Волокна, идущие к ядрам черепных нервов, отделяются на уровне среднего мозга, где они пересекают среднюю линию и направляются на противоположную сторону к соответствующим ядрам в стволе. Перекрест кортико-спинального пути осуществляется на границе продолговатого и спинного мозга. Перекрещиваются две трети пирамидного пути. В дальнейшем волокна направляются к двигательным клеткам передних рогов спинного мозга. Центральный паралич возникает при поражении коры головного мозга, субкортикального белого вещества, внутренней капсулы, ствола головного мозга или спинного мозга и характеризуется следующими общими клиническими признаками:

**повышением мышечного тонуса по типу спастичности (феномен «складного ножа»);
гиперрефлексией глубоких и арефлексией поверхностных рефлексов;
умеренной атрофией мышц количественного типа (от бездействия);
патологическими симптомами разгибательного (с-м Бабинского) и сгибательного (с-м Россоломо) типа;
усилением защитных рефлексов;
наличием патологических синкинезий (содружественных движений);**

При повреждении кортико-спинальных путей у человека распределение параличей будет различным в зависимости от локализации очага и характера патологического процесса (острый, хронический). Так для поражения передней центральной извилины характерны фокальные эпилепсии и центральный парез или паралич одной конечности на противоположной стороне; для субкортикального процесса - контралатеральный гемипарез с преобладанием в руке или ноге; для внутренней капсулы - гемиплегия с последующим исходом в позу Вернике-Мане; для ствола головного мозга - гемиплегия с поражением ядер черепных нервов (альтернирующие синдромы) и для спинного мозга - гемипарез - плегия (в зависимости от уровня поражения). Выраженность двигательных расстройств в каждом конкретном случае широко варьирует и зависит от многих причин.

Двустороннее выпадение функции кортико-бульбарных путей (от коры к ядрам черепных нервов) дает картину псевдобульбарного паралича с расстройством жевания, глотания, с дизартрией (нарушение речи из-за паралича мышц, участвующих в артикуляции). Лицо при этом амимично, рот полуоткрыт, из него вытекает слюна. В отличие от бульбарного паралича жевательные мышцы и мышцы языка не атрофичны, отсутствуют фибриллярные подергивания. Повышены все сухожильные рефлексы лица. Характерны насильственный смех и плач. Псевдобульбарный паралич вызывается двусторонними полушарными очагами, чаще развивающимися в разное время. Сочетание псевдобульбарного паралича с тетраплегией может возникать при поражении основания варолиева моста.

Поражение центрального нейрона двигательного пути встречается при многих заболеваниях головного и спинного мозга, в частности, при различных вариантах сосудистой патологии (инсульты), рассеянном склерозе, боковом амиотрофическом склерозе, травмах, опухолях, абсцессах, энцефалитах.

Дифференциальная диагностика параличей.

При диагностике паралича следует учитывать локализацию и распространение мышечной слабости. Диагностическое значение может иметь наличие или отсутствие атрофии мышц паретичной конечности.

Моноплегия. Необходимо помнить, это длительная неподвижность конечности может привести к ее атрофии. Однако в этом случае атрофия обычно не достигает такой степени выраженности, как это бывает при заболеваниях, приводящих к денервации мышц. Сухожильные рефлексы не изменяются. Электровозбудимость и ЭМГ мало отклоняются от нормы.

Наиболее частой причиной моноплегии без уменьшения массы мышц является поражение коры больших полушарий головного мозга. При поражении кортико-спинального тракта на уровне капсулы, ствола и спинного мозга синдром моноплегии возникает редко, так как волокна направляющиеся к верхней и нижней конечности в этих отделах расположены компактно. Наиболее частой причиной моноплегии является поражение сосудов коры больших полушарий головного мозга. Кроме того, подобную симптоматику могут вызывать некоторые травмы, опухоли, абсцесс. Слабость в одной конечности, особенно в нижней, может развиваться при рассеянном склерозе и спинальной опухоли, особенно в ранней стадии заболевания.

Паралич, сопровождающийся атрофией мышц, характерен для патологического процесса в спинном мозге, корешках или периферических нервах. Уровень поражения можно определить по характеру распределения слабости в мышцах, а также используя дополнительные параклинические методы диагностики (КТ, ЯМР и другие). Плечевая атрофическая моноплегия может возникать при травме плечевого сплетения, полиомиелите, синдромах, боковом амиотрофическом склерозе. Бедренная моноплегия встречается чаще и может быть обусловлена поражением грудного и поясничного отделов спинного мозга при травме, опухоли, миелите, рассеянном склерозе. Односторонний паралич нижней конечности может быть результатом сдавления пояснично-крестцового сплетения забрюшинной опухолью.

Гемиплегия. Наиболее часто паралич у человека выражается в появлении односторонней слабости в верхней и нижней конечностях и половине лица. Локализацию очага поражения, как правило, устанавливают по соответствующим неврологическим проявлениям. Среди причин гемиплегии преобладают поражения сосудов большого мозга и ствола (инсульты). К менее значимым причинам относятся травмы (ушиб мозга, эпидуральные и субдуральные гематомы, опухоль мозга, абсцесс, энцефалит, демиелинизирующие заболевания, осложнения после менингита).

Параплегия. Паралич обеих нижних конечностей может развиваться вследствие поражений спинного мозга, спинальных корешков и периферических нервов. Как правило, при острых повреждениях спинного мозга наступает паралич всех мышц ниже данного уровня. В случае обширного поражения белого вещества часто возникают чувствительные расстройства ниже уровня поражения, нарушается функция сфинктеров мочевого пузыря и кишечника. Часто возникает непостоянный спинальный блок (динамическая блокада, повышение белка или цитоз). При остро протекающем начале заболевания иногда возникают трудности в дифференциальной диагностике от невралгического паралича, так как при любом остром процессе спинальный шок может привести к полной арефлексии.

Наиболее частыми причинами острой параплегии (или тетраплегии) являются спонтанная гематомия при сосудистых мальформациях спинного мозга, тромбоз передней спинальной артерии с инфарктом, расслаивающаяся аневризма аорты, окклюзия спинальных артерий с последующим инфарктом (миеломалация), травмы спинного мозга и опухолевые метастазы.

Подострое (редко острое) развитие параплегии наблюдается при поствакцинальных и постинфекционных миелитах, остром демиелинизирующем миелите (болезнь Девика), некротизирующем миелите, а также эпидуральном абсцессе с компрессией спинного мозга.

Хроническая параплегия может развиваться при рассеянном склерозе, опухоли спинного мозга, грыже межпозвонкового диска шейного отдела позвоночника, хронических эпидуральных инфекционных процессах, семейной спастической параплегии, сирингомиелии. Источником хронической асимметричной параплегии может служить парасагитальная менигиома.

Тетраплегия. Возможные причины возникновения тетраплегии сходны с таковыми при параплегии, за исключением того, это поражение спинного мозга чаще всего располагается на уровне шейного отдела спинного мозга.

Изолированный паралич. Паралич изолированной группы мышц свидетельствует о поражении одного или более периферических нервов. Диагностика поражения отдельного периферического нерва основывается на наличии слабости или паралича мышцы или группы мышц и ухудшения или потери чувствительности в зоне иннервации интересующего нерва. Значительную диагностическую ценность представляет ЭМГ исследование.