

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

КАФЕДРА НЕРВОВИХ ХВОРОБ

# **ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ НЕВРОЛОГІЧНИХ СИНДРОМІВ ПРИ СОМАТИЧНІЙ ПАТОЛОГІЇ**

НАВЧАЛЬНО-МЕТОДИЧНИЙ ПОСІБНИК

для самостійної роботи лікарів-інтернів за спеціальностями  
«Неврологія», «Внутрішні хвороби»,  
«Загальна практика - сімейна медицина»

Запоріжжя

2020

УДК 616.8-008.6-07-08(075.8)

Д 44

*Затверджено на засіданні Центральної методичної Ради ЗДМУ  
(протокол № 4 від 28.05.2020 р.)  
та рекомендовано для використання в освітньому процесі.*

**Автори:**

*О. А. Козьолкін – д-р мед. наук, професор;  
А. В. Ревенько - канд. мед. наук, доцент;  
С.О. Медведкова - д-р мед. наук, професор;  
А. О. Дронова – асистент.*

**Рецензенти:**

*Ю.Ю. Рябоконт – доктор медичних наук, професор кафедри дитячих інфекційних хвороб Запорізького державного медичного університету;  
О.М. Разнатовська - доктор медичних наук, професор, завідувачка кафедри фтизіатрії та пульмонології Запорізького державного медичного університету.*

Д 44

**Діагностика та лікування неврологічних синдромів при соматичній патології** : навч.-метод. посібник для самостійної роботи лікарів-інтернів за спеціальностями «Неврологія», «Внутрішні хвороби», «Загальна практика - сімейна медицина» / О. А. Козьолкін, А. В. Ревенько, С. О. Медведкова, А. О. Дронова. – Запоріжжя : ЗДМУ, 2020. – 124 с.

© Козьолкін О. А., Ревенько А. В., Медведкова С.О.,  
Дронова А.О., 2020.  
©Запорізький державний медичний університет, 2020.

# ЗМІСТ

ПЕРЕДМОВА	4
УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ХВОРОБІ ЛЕГЕНІВ	4
НЕВРОЛОГІЧНІ РОЗЛАДИ ПРИ ЗАХВОРЮВАННЯХ КРОВІ	5
УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ХВОРОБАХ ПЕЧІНКИ	21
УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ХВОРОБАХ НИРОК	32
УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ЗАХВОРЮВАННЯХ ЕНДОКРИННИХ ЖЕЛЕЗ	40
УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ СИСТЕМНИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ	74
ВАГІТНІСТЬ І ЗАХВОРЮВАННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ	78
ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ	91
СИТУАЦІЙНІ ЗАДАЧІ	109
ДОДАТОК	117
СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ	124

## ПЕРЕДМОВА

*Захворювання нервової системи умовно можна розділити на дві великі групи: первинні - істинно неврологічні хвороби, і вторинні - ураження нервової системи при захворюваннях інших органів і систем. Друга група хвороб і становить зміст соматоневрології.*

*Відомості про ураження нервової системи при окремих захворюваннях внутрішніх органів представлені у невеликій кількості у статтях та керівництвах. Даний методичний посібник покликаний у достатній мірі освітити сучасні дані про патогенез, клініку та диференційне лікування соматогенних неврологічних розладів.*

### УРАЖЕННЯ НЕРОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ХВОРОБІ ЛЕГЕНІВ

**Патогенез.** Ураження нервової системи при гострих захворюваннях легенів розвивається порівняно рідко. Це буває при гострій бронхопневмонії, «астматичному статусі», гострій дихальній недостатності на тлі тора копластики або резекції легенів. При тромбозі або емболії легеневої артерії внаслідок підвищення тиску в правому передсерді і шлуночку може розвинути гостре «легеневе серце» з парадоксальною емболією мозку при наявності відкритого овального отвору або дефекту серцевої перегородки.

**Клініка.** При емболії і тромбозі легеневої артерії неврологічні симптоми залежать від калібру ураженого легеневої судини, швидкості її закриття і вихідного стану мозкового кровотоку. При закупорці основного стовбура артерії відбувається раптова втрата свідомості і протягом декількох секунд настає летальний результат. Якщо закупорка судини відбувається поступово, розвивається виражена дихальна недостатність, стан задухи, біль в грудній клітці, тахікардія, падіння артеріального тиску, виражений цианоз, набухання вен шиї, ознаки набряку легенів. Виникають почуття страху, психомоторне збудження, іноді епілептичні припадки. Після виходу хворого з цього стану відзначаються млявість, сонливість, заторможеність, ністагмодніе посмикування очних яблук, анізокорія, порушення мови, парези, патологічні

стопного пірамідні знаки, утруднення при ви виконанні пальценосової і п'яточноколінної проб.

При *гострому легеневому серці* нерідко розвиваються дифузні мозкові розлади з картиною марення, затьмарення свідомості або коми. Якщо на цьому тлі виявляються вогнищеві неврологічні симптоми, то вони зазвичай пов'язані з попереднім ураженням судин мозку (атеросклероз або т. п.). Діагно стиці допомагає дослідження ЕЕГ (виявляються зміни внаслідок гіпоксії та гіперкапнії в мозковій тканині), оксигемоглобіна, вуглекислоти в крові і рН.

У гострий період *запалення легенів* можуть спостерігатися явища менингизма без змін спинномозкової рідини внаслідок токсичного ураження мозкових оболонок. У випадках розвитку менінгеального синдрому (пневмококковий менінгіт із зеленуватою спинномозковою рідиною) прогноз неблагоприятний.

При *хронічних бронхітах і дихальній недостатності* у хворих спостерігається задишка, виснажливий кашель. Пацієнти воліють сидіти, а не лежати в горизонтальному положенні. Є виражений ціаноз слизових оболонок і губ. На руках є набряклі вени через підвищення венозного тиску на периферії. Виявляється поліцитемія, знижена кількість оксигемоглобіну в артеріальній крові (гіперкапнія).

**Патогенез мозкових проявів при хронічній дихальній недостатності.** Основним процесом при цьому є порушення проникності судин, набряк головного мозку і підвищення внутрішньочерепного тиску. Безсумнівно, в патогенезі уражень мозку при легеневої недостатності значну роль відіграють супутні їй атеросклеротичні зміни судин мозку і їх аномалії у вигляді гіпоплазії магістральних артерій, найбільш часто - однієї з хребетних артерій, а також дегенеративно-дистрофічні ураження шийного відділу хребта у вигляді деформуючого спонділоартрозу з компресійним впливом на хребетні артерії. В умовах гіпоксії і гіперкапнії такі судини не в змозі розширюватися і компенсувати кровотік відповідно до потреб мозкової тканини.

**Клініка** неврологічних розладів представлена постійним дифузним головним болем, що особливо посилюється після сну, підвищеної дратівливостю (неврастенічний синдром). Нерідко хворі збуджені або ейфоричні, з інвертованим ритмом сну (сонливі вдень і неспокійні вночі). Часто з'являються порушення свідомості - сонливість переходить в сопор і навіть кому. При вираженій легеневої недостатності в разі надходження кисню збільшується внутрішньочерепний тиск, розвивається набряк мозку, можуть розвинути судоми, що змінюються комою. При гострих нападах кашлю часто виникає раптова втрата свідомості на кілька секунд або хвилин (беттолепсія), що може поєднуватися з розвитком епілептичних судом. На очному дні з'являються розширення вен із ціанозом сітківки, набряк зорового нерва. При комі внаслідок гострої дихальної недостатності іноді розвиваються епілептичні випадки. Зазвичай вони змінюються вогнищевими і провідниковими неврологічними синдромами. При дослідженні неврологічного статусу відзначається загальне зниження глибоких рефлексів, міоклонії, тремтіння у вигляді помаху крил птаха; астериксис: при випрямлених плечах, кистях і розігнутих пальцях через кілька секунд з'являються мимовільні рухи стичкання і розтискання кистей і пальців, що нагадують помах крил птиці. При хронічній дихальній недостатності з'являються вогнищеві симптоми у вигляді розладів мови, когнітивних функцій, диплопії, парезів і інших ознак, пов'язаних з локальним порушенням мікроциркуляції в певних зонах мозку внаслідок атеросклеротичного ураження відповідних артерій. Зазвичай такою зоною є зорова кора потиличної частки. Пацієнти скаржаться на стійке зниження або втрату зору. При легеневому серці з летальним результатом виявляються двусторонні нетромботичні ішемічні ураження кори потиличних часток головного мозку.

**Прогноз і лікувальні критерії.** В окремих випадках дихальної недостатності прогностичне значення мають: 1) давність патології бронхів і легенів (бронхопневмопатія); 2) число і частота нападів дихальної недостатності з мозковими явищами; 3) стан кровоносних судин головного

мозку (екстра і інтрацеребральних артерій); 4) вік хворого. Результати ЕЕГ мають відносно прогностичне значення. Однак при тривалій зміні ЕЕГ визначати прогноз слід без особливої категоричності.

## **НЕВРОЛОГІЧНІ РОЗЛАДИ ПРИ АНЕМІЇ**

*Анемія* - це патологічний стан, що супроводжується зниженням рівня гемоглобіну і (або) еритроцитів в одиниці об'єму крові. Неврологічні розлади, що спостерігаються при різних анеміях, обумовлені безліччю патогенетичних факторів, загальним з яких для всіх анемій можна вважати недолік тканинного дихання внаслідок зниження концентрації гемоглобіну і, як результат, гіпоксію самої нервової системи.

*Залізодефіцитна анемія* - патологічний стан, в основі якого лежить дефіцит заліза, що супроводжується порушенням синтезу гема в молекулі гемоглобіну. Залізодефіцитна анемія є широко поширеним захворюванням і становить понад 80% всіх анемій. Клінічні прояви виникають при зменшенні кількості транспортного заліза, зменшенні активності ферментів, що містять залізо, і гемоглобіну. Порушення синтезу гемоглобіну призводить до розвитку гіпохромної анемії. Оскільки залізо є структурним компонентом міоглобіну, при дефіциті заліза може страждати його синтез і розвиватися м'язова слабкість. Внаслідок зниження активності залізовмісних ферментів змінюється клітинний метаболізм і розвиваються дистрофічні зміни органів і тканин з явищами катаболізму колагену. З цим пов'язаний розвиток атрофічних процесів в слизовій шлунка, які посилюють недостатність заліза. Внаслідок дефіциту заліза можливі зміни з боку імунної системи - зменшення вмісту Т-лімфоцитів і пригнічення реакції бласттрансформації лімфоцитів. Баланс рівня заліза важливий для регуляції процесів перекисного окислення ліпідів, відповідно при нестачі заліза виникає дисбаланс в системі перекисне окислення ліпідів-антиоксидантний захист. Ушкоджуюча дія на нервову систему може бути викликана порушенням катаболізму катехоламінів (внаслідок дефіциту заліза) і їх надлишок в ЦНС.

**Клінічна картина.** Довгий час симптоми захворювання можуть бути відсутні. Характерний астеничний синдром (слабкість, млявість, зниження толерантності до фізичних навантажень, лабільний настрій, погіршення пам'яті), крім того, відзначається блідість шкірних покривів, блакитний відтінок склер, сухість шкіри, зміни нігтів (розшарування, смугастість, ламкість, зміна форми), дисфагія (утруднення ковтання твердої їжі), глосіти, інверсія нюху і смаку, згладження сосочків язика, заїди в кутах рота (ангулярний стоматит), у дітей і підлітків може спостерігатися затримка фізичного і розумового розвитку, зниження здатності до навчання. Слабкість, на яку скаржаться хворі, може не відповідати ступеню анемії. В даному випадку м'язова гіпотонія і слабкість викликані порушенням синтезу міоглобіну. Цим же пояснюється і слабкість глоткових м'язів і, нечасто, - слабкість сфінктерів. Нерідко спостерігається збочення смаку. Залізодефіцитна анемія сприяє ослабленню імунної системи організму, формуванню осередків хронічної інфекції, обтяжує вплив супутніх захворювань. Для дитячого віку характерно приєднання ендокринних розладів (патологія щитовидної залози у дівчат, порушення менструального циклу) і розвиток полінейропатії. Нерідкі скарги на запоморочення, шум у вухах, головний біль. Можливий розвиток доброякісної внутрішньочерепної гіпертензії. У разі розвитку тромбоцитоза спостерігаються транзиторні ішемічні атаки або ішемічний інсульт.

**Діагноз** ґрунтується на скаргах, характерній клінічній картині і із змінах лабораторних досліджень. В аналізі крові характерна наявність гіпохромної мікроцитарної анемії. Знижено рівень гемоглобіну і колірний показник. Можуть виявлятися анізоцитоз і пойкилоцитоз еритроцитів. У сировотці крові знижений вміст заліза, загальна і латентна залізовв'язуюча здатність крові підвищені. Коефіцієнт насичення трансферину і вміст феритину в плазмі крові знижуються. Основним в діагностичному пошуку необхідно вважати причину розвитку залізодефіцитного стану.



**Лікування** спрямоване на причину захворювання і повноцінну корекцію дефіциту заліза. Використовуються залізовмісні препарати на основі солей (сульфату, глюконату, фумарату) заліза і гідроксидполімальтозного комплексу.

**Анемія хронічних захворювань** - анемія, що супроводжує хронічні інфекції, запальні захворювання і неопластичні процеси, для яких характерне зниження продукції еритроцитів в кістковому мозку при адекватних запасах заліза в депо. Анемія хронічних захворювань займає друге місце після залізодефіцитних анемій за поширеністю серед усіх анемій. Зазвичай анемія хронічних захворювань зустрічається при активному ревматоїдному артриті, остеомієліті, туберкульозі легень, хронічних ниркових інфекціях, пухлинних захворюваннях, бактеріальному ендокардиті і багатьох інших станах.

**Клінічна картина** не має специфічних рис, представлена астеничним синдромом, несистемними запамороченнями. Необхідно враховувати, що в неврологічному статусі можуть бути представлені симптоми основного захворювання (наприклад, паранеопластичні синдроми та ін.).

**Лікування.** Лікування препаратами заліза не показане і навіть може бути небезпечним (розвиток гемосидерозу внутрішніх органів). При низькому рівні ендогенного еритропоєтину застосовують рекомбінантні еритропоєтини. У разі важкої анемії можливі гемотрансфузії.

**B<sub>12</sub>-дефіцитна анемія.** Причина дефіциту вітаміну B<sub>12</sub> може бути аліментарної і ендогенної природи.

**Патогенез** B<sub>12</sub>-дефіцитної анемії реалізується у вигляді порушення метаболізму нуклеїнових кислот і процесів синтезу і регенерації мієліну. Уповільнення синтезу ДНК призводить до порушення синхронності дозрівання клітин крові і гемоглобінізації - формується мегалобластичний тип кровотворення, крім того, подібні зміни можуть спостерігатися з боку інших клітин, що швидко діляться - поверхневий епітелій язика, оболонка шлунково-кишкового тракту. У нервовій системі при дефіциті кобаламіну розвиваються процеси демієлінізації з залученням структур головного мозку, задніх канатиків спинного мозку і, дещо рідше, периферичних нервів.

**Клінічна картина** формується поступово. Характерна блідість шкірних покривів з лимонно-жовтим відтінком, субектерічність склер, одутловатість обличчя. Можлива поява дифузної або локальної гіперпігментації шкіри. Печінка і селезінка можуть бути збільшеними. Визначається комплекс порушень з боку шлунково-кишкового тракту, кровотворної та нервної систем. Скарги хворих пов'язані з диспепсичними розладами, асте нічним синдромом. Характерні зміна смакових відчуттів, відраза до м'ясної їжі, болі і печіння в язиці, особливо при вживанні кислих продуктів, явища глоситу. Язик може набувати вигляду «малинового», і, пізніше, «лакованого» - при прогресуванні атрофічних процесів. Неврологічні розлади можуть випереджати розвиток самої анемії. Характерні порушення сну, депресія, емоційна лабільність. Пізніше формується картина фунікулярного мієлоза - виражена сенситивна атаксія і розлади глибокої чутливості (відчуття ватних ніг) - наслідок ураження задніх канатиків спинного мозку. Виділяють кілька форм фунікулярного мієлоза - з переважанням ураження задніх канатиків (задньостовбурова), бічних стовпів (пірамідна), з приблизно однаковим залученням і задніх і бічних канатиків, поліневритичний і абортивний. Фунікулярний мієлоз в даний час зустрічається рідко. Особливе місце займають інтелектуально-мнестичні розлади аж до розвитку деменції. Можливі зниження психічної активності, пам'яті, виникнення депресії, сплутаність, рідко - марення, зорових і слухових галюцинацій. Іноді розвиваються вертикальний ністагм, параліч погляду вгору, меж'ядерна офтальмоплегія. При прогресуванні процесу можливі болючі парестезії в кінцівках, залучення очних нервів, вегетативні розлади, формування парезів і паралічів, порушення функції тазових органів і навіть епілептичні напади.

**Діагностика** заснована на характерній клінічній картині, морфологічних змінах крові і кісткового мозку. Виявляється нормо- або гіперхромний характер анемії, наявність макроцитозу. Для підтвердження мегалобластичного характеру кровотворення досліджують пунктат кісткового мозку. Для визначення запасів вітаміну В<sub>12</sub> в організмі використовують визначення рівня

кобаламину в сироватці (зокрема, при діагностиці деменцій подібний тест є обов'язковим).

**Лікування** спрямоване на усунення причини захворювання, заповнення запасів  $V_{12}$  в організмі, корекцію неврологічних розладів.

**Фолісводефіцитна анемія** - мегалобластна анемія, обумовлена дефіцитом фолатів в організмі. Даною формою частіше хворіють люди молодого віку. Основними причинами розвитку фолісводефіцитної анемії є аліментарна недостатність при нестачі свіжих овочів і фруктів; ентерити з порушенням всмоктування; прийом препаратів, що порушують всмоктування і пригнічують синтез фолієвої кислоти (протисудомні препарати, оральні контрацептиви, барбітурати, цитостатики); хронічна алкогольна інтоксикація; підвищена потреба у фолієвій кислоті (вагітність, пухлини, гемодіаліз). Патогенез розвитку анемії схожий з таким при дефіциті  $V_{12}$ , однак, в меншій мірі страждає нервова система.

**Клінічна картина** розвивається поступово. Характерний астеничний синдром, помірно виражені шлунково-кишкові розлади. Зі сторони нервової системи спостерігається когнітивний дефіцит, у важких випадках аж до деменції, розвиток депресії, рідше - мієлопатії і поліневропатії. Наявність інтелектуально-мнестичних розладів у пацієнта є підставою запідозрити дефіцит  $V_{12}$  або фолату, а часом і їх поєднання.

**Діагностика** заснована на характерних змінах в гемограмі і мієлограмі, особливе значення, в тому числі і для диференціальної діагностики з дефіцитом  $V_{12}$ , має визначення вмісту фолієвої кислоти в сироватці та еритроцитах. Більш вирогідним є еритроцитарний рівень фолату. Нерідко можливий розвиток поєднаної анемії (фолієво і  $V_{12}$ -дефіцитної, фолієво- і залізодефіцитної).

**Лікування.** Стандартна схема лікування - 1 мг фолієвої кислоти в день протягом 1 місяця. Однак при порушенні всмоктування в шлунково-кишковому тракті доза може бути збільшена до 5-15 мг на добу. Терапія контролюється показниками гемограми. Прогноз досить сприятливий.

## ГЕМОЛІТИЧНІ АНЕМІЇ

*Мембранопатії* (спадкові анемії, обумовлені дефектами цитоскелету еритроцитів), перш за все, спадкова сфероцитарна анемія і спадковий еліптоцитоз. Ці анемії характеризуються позасудинним гемолізом, при якому змінені еритроцити руйнуються макрофагами селезінки.

Спадковий сфероцитоз клінічно характеризується гемолітичною анемією, спленомегалією і наявністю в периферичній крові еритроцитів сферичної форми. Спадкування частіше аутосомно-домінантне, рідше - аутосомно-рецесивне, в останньому випадку захворювання протікає важче. Захворювання може протікати приховано, основними проявами є жовтяничне забарвлення шкіри і слизових і спленомегалія, анемічний синдром. У молодих може бути відставання у фізичному розвитку, часто спостерігається розвиток жовчнокам'яної хвороби. З боку нервової системи дуже рідко спостерігаються трофічні виразки гомілок, значно частіше - ознаки дізрафії ( «башенний» череп, «готичне» піднебіння, полідактилія, викривлення дистальних фаланг пальців рук).

**Діагноз** встановлюється на підставі характерних морфологічних змін еритроцитів, посилення еритропоезу в кістковому мозку, ознак гемолізу (збільшення рівня ретикулоцитів, підвищення непрямой фракції білірубіну, уробіліну в сечі, зниження осмотичної резистентності еритроцитів).

Лікування при легкому перебігу захворювання в основному направлено на профілактику розвитку жовчекам'яної хвороби, рідко (при важкому гемолізі з вираженою анемією) застосовують трансфузії еритроцитарної маси.

### **Пароксизмальна нічна гемоглобінурія**

**Клінічна картина** представлена гемолітичними кризами, які можуть провокуватися підвищеним фізичним навантаженням, інфекціями, щепленнями, прийомом ряду лікарських препаратів (вітамін С, гепарин, препарати заліза). Гостро розвивається слабкість, біль у ділянці нирок, в животі, головні болі. Відзначається жовтушність і блідість шкіри. Зазвичай

виявляється гепато- і спленомегалія. Відмінною особливістю є те, що гемоглобінурія (потемніння сечі до чорного кольору) виявляється тільки в ранкові години і вночі. Нерідко у цих хворих можуть виникати тромбоз печінкових вен або нижньої порожнистої вени (синдром Бадда - Кіарі), тромботичні процеси в судинах брижі і портальній системі. Можливі й геморагічні синдроми, пов'язані з тромбоцитопенією. Нерідко приєднується інфекція.

**Діагноз** заснований на характерній клінічній картині, зміні крові та кісткового мозку, що відповідають гемолітичній анемії. Характерним може бути зниження числа лейкоцитів і тромбоцитів. Інформативна проба на підвищену чутливість клітинних мембран до комплементу (проба Хема, сахарозний тест).

**Лікування** - трансплантація кісткового мозку, при проведенні якої використовується циклоспорин А. Решта методів лікування спрямовані на запобігання ускладнень (інфузійна дезінтоксикаційна терапія, замісна гемокомпетентна терапія).

**Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура - хвороба Верльгофа** - захворювання, що характеризується імунною агресією проти тромбоцитів або мегакаріоцитів, в результаті чого знижується кількість тромбоцитів і розвивається геморагічний синдром. Етіологія захворювання точно не встановлена. Зазвичай тромбоцитопенія розвивається після перенесеного інфекції ційного захворювання, частіше вірусного (грип, кір, краснуха, вітряна віспа, ВІЛ), вакцинації, при персистуючій вірусній інфекції.

**Клінічна картина.** За перебігом виділяють гострі та хронічні форми. Гостра форма зустрічається в основному у дітей до 10 років. Через 3 тижні після перенесеного інфекційного захворювання раптово розвивається геморагічний синдром, представлений шкірними геморагіями, крововиливами в слизові, матковими і кишковими кровотечами. Загрозу для життя хворого становлять внутрішньочерепні крововиливи.

**Діагноз** підтверджується зниженням кількості тромбоцитів, виявленням антитромбоцитарних антитіл в сироватці крові або на поверхні тромбоцитів. Для даних цілей використовують методи тромбагглютинації, пряму і не пряму реакцію Кумбса, тест Штеффена, метод Діксона - Россі, метод іммуноферментного аналізу.

**Диференціальний діагноз** проводять з різними тромбоцитопенічними станами (апластична анемія, пароксизмальна нічна гемоглобінурія, гострі лейкози, вітаміно- і залізодефіцитні анемії, мієлодиспластичний синдром, токсична гіпоплазія мегакаріоцитів, злоякісні пухлини, системний червоний вовчак, хронічний гепатит, конституціональні тромбопенії).

У лікуванні традиційним є застосування кортикостероїдних препаратів, внутрішньовенних імуноглобулінів, спленектомії і цитостатиків.

## ГЕМОФІЛІЯ

Спадкове захворювання, яке передається як рецесивна ознака, зчеплена з X-хромосою, обумовлене дефіцитом або молекулярними аномаліями факторів згортання крові VIII і IX і характеризується важкими масивними кровотечами різної локалізації. Хворіють тільки хлопчики.

**Клініка.** Найбільш характерними є масивні крововиливи у великі суглоби, глибокі підшкірні і внутрішньом'язові гематоми, що викликають надалі руховий дефіцит за рахунок формування контрактур, зміни форми суглоба, м'язових атрофій. Больові синдроми в випадках навіть важких гемофілічних артропатій розвиваються не завжди. Геморагії іншої локалізації (в черевну порожнину, шлунково-кишковий тракт) менше характерні. Крововиливи в суглоби хребта також виникають рідко і носять післятравматичний характер.

Внутрішньочерепні крововиливи - одна з основних причин смерті хворих на гемофілію. Зазвичай їх провокує травма, у більш старших хворих - артеріальна гіпертензія. Внутрішньочерепні геморагії можуть бути епідуральними, субарахноїдальними, внутрішньомозковими (полушарними, мозочковими, стовбуровими). Неврологічні симптоми іноді з'являються через

кілька днів після травми. Спинальні крововиливи спостерігаються рідко. При епідуральній гематомі виникають болі, корінцеві порушення, прогресуючий пара- або тетрапарез. При обмежених гематомах з мінімальною непрогресуючою симптоматикою можливе повне відновлення на тлі консервативної терапії. У більш важких випадках показане хірургічне втручання. Враження периферичних нервів виникає при внутрішньом'язових або періостальних крововиливах. Частіше кров виливається в клубовий м'яз, що викликає здавлення поперекового сплетення або стегнового нерва. Через крововиливи в м'язи передпліччя або плеча може відбуватися здавлення серединного, ліктьового або променевого нервів. Гемофілічна артропатія ліктьового суглоба іноді супроводжується ураженням ліктьового нерва.

У новонароджених можливий розвиток великих кефалогематом в процесі пологів.

**Діагностика** заснована на даних сімейного анамнезу, клінічних проявах, результатах лабораторного обстеження (час згортання, тривалість кровотечі, кількість тромбоцитів, активованій частковий тромбопластиновий час, протромбіновий індекс, визначення факторів згортання VIII і IX).

**Лікування** засноване на замісній терапії з введенням дефіцитних факторів. Для лікування геморагічного синдрому вводять свіжозаморожену плазму, кріопреципітат, концентрати фактора VII, препарати фактора IX, крім того, нерідко при лікуванні геморагій використовують антифібрinolітики.

## ЛЕЙКОЗИ

*Лейкози* - гетерогенна група клональних пухлинних захворювань кровотворної тканини, що характеризуються неконтрольованою проліферацією, порушенням диференціювання і накопиченням в кістковому мозку і периферичній крові незрілих гемопоетичних клітин. Ці пухлинні клітини поступово заміщають і пригнічують ріст нормальних клітин крові, інфільтрують різного роду тканини. Гострий лейкоз становить 2-3% злоякісних пухлин людини.

**Клінічна картина** лейкозів вариабельна, пов'язана з ураженням внутрішніх органів, розвитком анемічного, геморагічного, інтоксикаційного синдромів, а також приєднанням різних інфекцій. Пацієнтів непокоять слабкість, пітливість, субфебрильна температура, болі в кістках і суглобах, схуднення. Підвищена кровоточивість виникає при значному зниженні кількості тромбоцитів, є ризик виникнення ДВС-синдрому, особливо при гострому промієлоцитарному лейкозі. Інфекційні ураження систем і органів можуть бути бактеріальними, грибковими, вірусними.

Поразка нервової системи зустрічається при гострому нелімфобластному лейкозі в 5% випадків, при монобластному - в 3-22% випадків, в 15-20% - при гострому лімфобластному лейкозі і в 25% - при лейкозі мієломонобластному. Ураження центральної нервової системи виникає внаслідок інфільтрації лейкоїчними клітинами, крововиливів, інфекцій, ускладнень хіміотерапії, електролітних порушень, порушень мозкового кровотоку при лейкостазі (погана прогностична ознака), інтоксикації. Залучення мозкових оболонок проявляється головним болем, нудотою, блювотою, ригідністю потиличних м'язів, сонливістю, пригніченням свідомості, епілептичними припадками, зрідка - збудженням. Дифузна інфільтрація мозкових оболонок може ускладнюватися гідроцефалією. Часто виникає набряк дисків зорових нервів. Лейкемічні депозити можуть здавлювати або інфільтрувати черепні нерви і корінці спинного мозку.

Фокальні лейкоїчні депозити можуть бути локалізовані в відділі ЦНС і проявляються ураженням черепних нервів, геміплегією, афазією, геміанопсією, атаксією, припадками, корковою сліпотою. Іноді сліпота може бути результатом інфільтрації зорового нерва. Відзначаються оніміння підборіддя, безболісні виразки на слизовій порожнини рота внаслідок ураження нерва підборіддя. В результаті дифузної інфільтрації гіпоталамуса і гідроцефалії виникають нейроендокринні розлади, порушення сну, гіперфагія, головний біль, блювота, агресія.



Внутрішньочерепний крововилив зазвичай виникає в дебюті захворювання або як ускладнення хіміотерапії (безпосередня причина - ДВС, вивільнення великої кількості тромбопластину із зруйнованих клітин, тромбоцитопенія). Крововиливи мають багатогнищевий характер, вражають як головний, так і спинний мозок. Масивні крововиливи викликають глибоку кому, часто з летальним результатом. При тромбоцитопенії можуть розвиватися гострі і хронічні субдуральні гематоми. Люмбальна пункція у хворого з тромбоцитопенією може викликати спинальну субдуральну гематому із здавленням спинного мозку і кінського хвоста.

Синдром підвищеної в'язкості крові обумовлений різким збільшенням кількості лейкоцитів в периферійній крові. Він проявляється слуховими і зоровими порушеннями, головним болем, атаксією, сонливістю, адинамією, пригніченням свідомості, іноді транзиторними ішемічними атаками. В цьому випадку гемотрансфузії можуть призводити до подальшого збільшення в'язкості і погіршення стану. Для мієлобластного лейкозу при гіперлейкоцитозі характерна стійка глухота.

Причиною поразки мозкових оболонок і речовини мозку можуть бути вірусні, бактеріальні, грибкові інфекції, може виникати прогресуюча мультифокальна лейкоенцефалопатія.

Ураження спинного мозку виникає внаслідок його здавлення екстрадуральними депозитами, рідше - інфільтрацією, тромбозами або оклюзією спинальних судин, крововиливом, паранеопластичною некротичною мієлопатією.

Поразка периферичних нервів відбувається зазвичай внаслідок диффузної інфільтрації, крововиливів або інфаркту і проявляється ізольованою або множинною мононевропатією.

**Діагноз** заснований на даних клініки (множинні кровотечі, підвищення температури, гепатоспленомегалія, збільшення лімфатичних вузлів, виснаження та ін.). На зміні лабораторних показників - морфологічних (гемограма і мієлограма), цитохімічних, імунологічних, цитогенетичних,

біохімічних та інструментальних методах (в тому числі нейро візуалізаційних).

**Лікування** комплексне, курсове з використанням цитостатиків (циклофосфан, вінкристин, метотрексат), кортикостероїдів у великих дозах, лучевої терапії. Можлива трансплантація кісткового мозку.

## **СПРАВЖНЯ ПОЛЦИТЕМІЯ (ХВОРОБА ВАКЕЗА)**

Хронічне мієлопроліферативне захворювання, пов'язане з гіперплазією еритроїдного, в меншій мірі гранулоцитарного або мегакариоцитарного паростків кровотворення, зазвичай проявляється в середньому віці.

**Клініка.** У перебігу захворювання виділяють чотири стадії:

1 стадія тривалістю близько 5 років неврологічно характеризується наявністю пекучих болей, парестезій в кінчиках пальців, шкірним свербінням, особливо після миття.

2А стадія - ерітремічна (розгорнута), триває 10-15 років. Неврологічні порушення пов'язані з підвищеною в'язкістю крові і схильністю до тромбозів. Підвищення в'язкості крові викликає зниження мозкового кровотоку і проявляється такими неспецифічними симптомами, як тяжкість в голові, головний біль, запаморочення, шум у вухах, зниження уваги, парестезією в дистальних відділах кінцівок. При тромбозі мозкових артерій розвиваються ішемічні інсульты, нерідко повторні, яким іноді передують ТІА. Інтенсивний головний біль, пригнічення свідомості, епілептичні випадки можуть вказувати на тромбоз мозкових вен. Дослідження очного дна може виявити розширення вен сітківки, оклюзію артеріол і вен, набряк дисків зорових нервів.

Зрідка відзначаються внутрішньомозкові, епідуральні, субдуральні або субарахноїдальні крововиливи, більш рідкісні ускладнення - доброякісна внутрішньочерепна гіпертензія, інфаркти спинного мозку, ішемічна нейропатія окорухового нерва, хорея з переважним залученням обличчя, рота, язика, рук. Хорея зазвичай виникає гостро, часто у жінок старше 50 років, і регресує на

фоні лікування поліцитемії, причина - розвиток обмеженого інфаркту в області хвостатого ядра.

2Б стадія (міелоїдна метаплазія селезінки), клінічно відрізняється деякою стабілізацією.

3 стадія - анемічна, з можливою трансформацією в гострий лейкоз і мієлодиспластичний синдром.

**Діагноз** ставлять на підставі головних і додаткових критеріїв. Головні: 1) збільшення маси циркулюючих еритроцитів; 2) нормальне насичення артеріальної крові киснем; 3) спленомегалія. Додаткові: 1) тромбоцитоз; 2) лейкоцитоз; 3) активність лужної фосфатази; 4) високий вміст вітаміну В<sub>12</sub>.

**Лікування** включає кровопускання, широке застосування антиагрегантів, гідроксісечовини,  $\alpha$ -інтерферона, рідше - мієлосан, анагрелід.

## **МНОЖИННА МІЄЛОМА**

*Мієломна хвороба, хвороба Рустицького - Калера* - злоякісне новоутворення з плазматичних клітин, яке є кінцевим продуктом диференціювання В-клітин. За класифікацією ВООЗ, це захворювання відноситься до В-клітинних лімфоїдних пухлин низького ступеня злоякісності. Виникає в результаті злоякісної проліферації плазматичних клітин, що відбувається в основному в кістковому мозку, але іноді і в екстрamedулярних осередках.

**Клінічна картина** представлена больовими синдромами (болі в кістках, за грудиною), запамороченням, головними болями. Пацієнтів турбують задишка, стомлюваність, втрата ваги. Нерідко захворювання починається з раптового виникнення болю різної локалізації, іноді - з патологічного перелому, можливі інтоксикація і лихоманка.

Здавлення спинного мозку можуть викликати екстрадуральна пухлина, що поширилася з хребців, рідше - первинно; деструкція хребця; відкладання амілоїду. Інфільтрація спинного мозку мієломними клітинами і паранеопластична мієлопатія спостерігаються рідко. Найчастіше уражається

нижньогрудний відділ спинного мозку, рідше поперековий відділ і кінський хвіст. Появі ознак компресії спинного мозку зазвичай передують болі в спині протягом декількох місяців, іноді тижнів.

Ураження спинномозкових корінців може бути обумовлене здавленням мієломою, інфільтрацією або деструкцією хребців. Ураження головного мозку відбувається рідко. Зазвичай втягується ділянка турецького сідла, кавернозного синуса, тіло основної кістки, верхівка піраміди. Мієлома може сформуватися в глазиці, викликаючи екзофтальм і офтальмоплегію. Тотальна офтальмоплегія буває пов'язана з інфільтрацією зовнішніх м'язів ока. Мієлома може проростати в порожнину черепа через носоглотку або додаткові пазухи носа, однак інфільтрація мозкових оболонок і речовини мозку спостерігається виключно рідко. Ранні ознаки внутрішньочерепної мієломи - головний біль, нудота, сплутаність свідомості. У майбутньому приєднуються судомні напади, геміпарез, геміанопсія, нецукровий діабет, ураження черепних нервів, стовбурові синдроми, пригнічення свідомості аж до коми.

Поразка периферичних нервів пов'язано з відкладенням амілоїду в невральних судинах, інфільтрацією нервів мієломними клітинами або амілоїдом, розвитком паранеопластичного процесу. Часто зустрічається множинна або ізольована мононейропатія (синдром зап'ястного каналу).

**Діагноз** встановлюється за трьома основними критеріями:

1) виявлення в пунктаті кісткового мозку більше 10% пухлинних плазматичних клітин (в разі солітарної мієломи - плазмоклеточная інфільтрація в місці дефекту);

2) моно клональний імуноглобулін при імуноелектрофорезі; 3) виявлення на рентгенограмах кісток скелета генералізованого остеопорозу, осередкової деструкції кісткової тканини, патологічних переломів кісток, компресії тіл хребців зі зменшенням їх висоти і т. д. Останній критерій є додатковим, перші два - обов'язковими.

**Лікування.** Діагноз множинної мієломи в більшості випадків є показанням для призначення хіміотерапії. Використовують різні комбінації циклофосфану,

вінкристину, мелфалану і преднізолону. Можлива трансплантація кісткового мозку або периферичних стовбурових клітин.

## ЛІМФОМИ

Даний термін об'єднує різні групи пухлин лімфоїдної ткани, такі як неходжкінські лімфоми (хронічний В-клітинний лімфоцитарний лейкоз, пролімфоцитарний лейкоз, волосатоклітинний лейкоз, інші форми В-клітинних неходжкінських лімфом, Т-клітинних неходжкінських лімфом), лімфогранулематоз (лімфома Ходжкіна).

**Клінічна картина і діагноз.** Нервова система частіше залучається при метастазуванні з модулярних або екстрамодулярних вогнищ, рідше лімфоми первинно локалізуються в ЦНС (первинна лімфома головного мозку). Неврологічні порушення пов'язані з компресією головного або спинного мозку, рідше з поразкою мозкових оболонок або розвитком паранеопластичного синдрому.

Ураження спинного мозку зазвичай обумовлено здавленням епідуральними депозитами, проникаючими в хребетний канал з ретроперітонеального або постмедіастенального простору через міжхребцеві отвори (тіла хребців страждають рідко). Рентгенографія хребта при лімфомі часто неінформативна. Діагноз можна підтвердити за допомогою мієлографії або МРТ. Ураження головного мозку зазвичай пов'язане з поширенням процесу з шийних лімфовузлів. Пухлина частіше розташована епідурально, але може бути внутрішньомозковою.

**Лікування** включає дексаметазон (на початку курсу до 12 мг внутрішньовенно, за тим по 4 мг внутрішньовенно 4 рази на добу.), Променеву і хіміотерапію.

Залучення мозкових оболонок частіше відбувається при *неходжкінських лімфомах*. Воно проявляється головним болем, множинним ураженням черепних нервів, розвитком гідроцефалії і внутрішньочерепної гіпертензії з набряком дисків зорових нервів. Менінгеальні симптоми виявляються рідко.

Іноді залучаються спинальні корінці (менінгорадікулопатія) і виникає синдром кінського хвоста. Менінгіт часто має затяжний перебіг. У половини хворих присутні вогнищеві симптоми, викликані поразкою півкуль, мозочка або стовбура (геміпарез, геміанопсія, афазія, атаксія). Можливі епілептичні випадки. У частини хворих виникає синдром больової офтальмоплегії, обумовлений інфільтрацією кавернозного синуса (інвазія відбувається з боку гратчастої або основної кісток, додаткових пазух носа). В результаті інфільтрації хіазми або прямого ураження зорових нервів порушується зір. Описана також мультифокальна лейкоенцефалопатія і синдром бічного аміотрофічного склерозу. Первинна лімфома головного мозку зазвичай розвивається на тлі імуносупресії, наприклад при СНІДі. Вона може локалізуватися в півкулях, мозолистому тілі, рідше в мозочку і проявляється внутрішньочерепною гіпертензією, деменцією, пірамідними знаками, епілептичними випадками. Паранеопластичні синдроми при лімфомах включають поліневропатію, енцефаломієліт, мозочкову дегенерацію, поліміозит, гостру некротичну мієлопатію. Ураження нервової системи може бути також пов'язане з променевою або хіміотерапією, внутрішньочерепними крововиливами, інфекційними ускладненнями. Діагноз підтверджують за допомогою КТ, МРТ і дослідження ліквору (люмбальна пункція небезпечна при тромбоцитопенії).

**Лікування** залежить від форми захворювання і включає циклічну поліхіміотерапію або променеву терапію (можлива комбінація), кортикостероїди, симптоматичні засоби, хірургічне лікування, трансплантацію стовбурових клітин периферичної крові і кісткового мозку.

## **УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ХВОРОБАХ ПЕЧІНКИ**

Печінка є головною біохімічною лабораторією, в якій інактивуються багато хімічно активних агентів, що потрапляють в кров із кишківника. Саме після очищення крові від токсично шкідливих хімічних речовин вона надходить у загальний кровообіг до головного мозку і інших відділів нервової системи.

## *ПАТОГЕНЕЗ ГЕПАТОГЕННИХ НЕВРОЛОГІЧНИХ ПРОЯВІВ*

Жодна із запропонованих патогенетичних теорій не пояснює всього різноманіття синдромів ураження центральної і периферичної нервової системи. Необхідно враховувати і різноманітність самих печінкових уражень: переважно клітиннопаренхіматозне, портальна гіпертензія, нейротропність збудника гепатиту, включенність в системні захворювання, наявність інших ускладнень печінкової дисфункції, що викликають неврологічні розлади вже в третю чергу.

### *ПАТОМОРФОЛОГІЯ*

У головному мозку визначаються зміни дистрофічного характеру. Типовими є реакції астроцитарних гліоцитів у вигляді неправильної, «складчастої» форми, появи «фігурних» ядер, збільшення їх.

Патологоанатомічні зміни печінки залежать від її захворювань. Виявляється розростання сполучної тканини навколо часточок або жовчних проток, перебудова часточок, осередки некрозу, лімфоїдна інфільтрація (особливо при запаленнях), жирова дегенерація клітин, вакуолізація гепатоцитів, зміна судинної мережі. Можуть бути значні відкладення гемосидерину, особливо при гемохроматозі. При гепатолентикулярній дегенерації Вільсона - Коновалова - відкладення міді в клітинах печінки і мозку (підкіркові ядра, мозочок, стовбур). Клінічно це проявляється порушеннями вищих мозкових функцій, вогнищевими симптомами, що свідчать про поразку головного мозку, його оболонки, спинного мозку, периферичної нервової системи. Не всі деталі патогенезу ясні. Найбільш загальним фактором, що ушкоджує є ендогенна інтоксикація. Основним нейротоксичним продуктом печінкової недостатності є аміак, який недостатньо знешкоджується печінковим синтезом сечовини і утворенням глютаміну (глютамін утворюється ще в м'язах і астроцитах головного мозку). Нейротоксичністю володіють також меркаптани, феноли, жирні кислоти - продукти бактеріального гідролізу сірковмісних амінокислот і харчових жирів в товстій кишці. Хвора печінка їх не знешкоджує. Вони гальмують АТФазу трансмембранного транспорту натрію і калію в нейронах.

Патологічну дію на мозок викликає амінокислотний дисбаланс: збільшується вміст в крові ароматичних амінокислот (фенілаланіну, тирозину) і знижується вміст валіну, лейцину, ізолейцину. Це призводить до синтезу речовин, подібних норадреналіну і допаміну, але менш активних («помилкових нейротрансмітерів»). Змінюються також справжні нейротрансмітери і їх рецептори. Підвищується вміст серотоніну і його рецепторів, порушуючи регуляцію сну і поведінки. Збільшується концентрація ГАМК і її рецепторів, що створює готовність до патологічного гальмування при застосуванні транквілізаторів. При цирозах печінки внаслідок надмірної активації вазодилатуючих систем (оксид азоту, простагландини та ін.) і компенсаторного підвищення концентрації в крові судинозвужуючих речовин може виникати гіпердинамічна циркуляція з порушенням центральної та органної гемодинаміки.

Важкі ураження мозку у вигляді вазогеного і цитотоксичного набряку бувають при фульмінантній (блискавичній) печінковій недостатності внаслідок інфекційних гепатитів, отруєння грибами, хвороби Вільсона - Коновалова, тромбозу печінкових вен, ішемічного ураження печінки, отруєння ацетамінофеном (парацетамолом), реакції дітей на ацетилсаліцилову кислоту (синдром Рея), неопластичних захворювань та ін. В 20-40% випадків походження найгострішої печінкової недостатності не з'ясоване.

Нерідко зустрічаються реперкуссивні вісцерокутанні синдроми з вегетативними розладами і больовими (частіше гіперестезією) проявами в зонах Захар'їна - Геда (дерматоми С4 - справа, D7-8 справа - рівень підребір'я і подлопаткової зони, а також лопатка, надпліччя, тім'яно-потилична ділянка), в точках Бірбраіра (надключичних, остистих відростків відповідних грудних хребців).

Потрібно мати на увазі системні метаболічні спадкові хвороби, аутоімунні процеси з ураженням судин печінки (хвороба Бехчета, саркоїдоз). У цих випадках гепатомегалія може супроводжуватися ознаками ураження центральної, периферичної нервової системи, м'язової системи.



## *КЛІНІКА ГЕПАТОГЕННИХ НЕВРОЛОГІЧНИХ ПРОЯВІВ*

### **Астенія**

При захворюваннях печінки може виникати виражена стомлюваність і загальна слабкість (до відчуття ваги одягу), відсутність працездатності. З'являється дратівливість, нестриманість, надмірна рухливість, метушливість і запальність. Сон поверхневий, тривожний. Тяжко переноситься свербіж, що виникає при жовтяниці. Спонтанно виникають почуття «вогнених хвиль по тілу», «вібрації в хребті», «проходження електричного струму», «вивертання очей». Відчуття можуть бути поширеними, нагадувати сенестопатії, неприємні і болісні відчуття незвичайного, химерного характеру. Бувають головні болі вазомоторного характеру, запаморочення. У неврологічному статусі визначається асиметричне підвищення глибоких рефлексів, зниження черевних, патологічні кистьові рефлекси, такі вегетативні розлади, як акроціаноз, лабільність пульсу і артеріального тиску, гіпергідроз.

Що стосується деяких розладів, що відносяться неврологами до функціональних вегетативних і нейроендокринних (серцебиття, порушення менструального циклу, сухість шкіри), то при порушенні функції печінки відбувається прямий вплив на судини і серце продуктами обміну і збільшується цірку лаяція стероїдних гормонів в зв'язку зі зменшенням їх інактивації і розпаду в печінці.

### **Синдроми ураження периферичної нервової системи**

При цирозах печінки поліневропатії виявляються набагато частіше, ніж при гострому епідемічному гепатиті. Відзначається можливість виникнення множинного ураження периферичних нервів не тільки при алкогольних гепатопатіях, але і без будь-якого зв'язку з алкоголізмом. Поліневропатії характеризуються як аксональною дегенерацією, так і демієлінізацією. Можуть розвиватися гостро, підгостро і приховано, поступово. Найчастіше зустрічаються сенсорні і сенсомоторні форми. Характерно виникнення болісних парестезій у вигляді оніміння, повзання мурашок, поколювання і печіння в

кистях і стопах. Описується симптом «пекучих стоп», виникаючий нападopodobно, кризами (також при спадковому сіалідозі, дістопічному ліпідозі Фабрі - Андерсона). Виникають болі в кінцівках, знижуються ахіллові рефлексі і чутливість всіх видів, переважно поверхнева, за полиневритичними типом. Відзначаються симптоми натягу нервових стовбурів (Ласега), болісність їх в місцях поверхневого розташування. Співучасть у патології рухових нейронів проявляється зниженням сили кистей і стоп різного ступеня вираженості з гіпотонією і атрофією м'язів. При поступовому розвитку поліневропатії симптоми можуть виникати в зоні іннервації одного нерва або корінця і потім поширюватися на зони інших. Часто переважає парез м'язів, що іннервуються променевим і малогомілковими нервами. Вегетативно-трофічні розлади бувають у вигляді потончення шкірних покривів, гіперкератозу, гіпергідрозу, похолодання кистей і стоп. Для печінкових захворювань характерна гіперемія долонь.

Електронеуроміографія виявляє зниження швидкості проведення імпульсів по руховим і чутливим волокнам нервів передпліч і гомілок при демієлінізуючих процесах, при аксональних дегенераціях знижується амплітуда відповіді.

Описано варіант перебігу у вигляді висхідного паралічу Ландрі з виникненням слабкості в кінцівках і в дихальній мускулатурі. При гострих гепатитах зустрічаються невропатії черепних нервів: лицьового, очорухових, зорового. Порушення зору може бути викликано і крововиливом в сітківку і метастатичною офтальмією (появою рясної ексудативної каламуті в склоподібному тілі) при запаленні печінки.

Можливий соляралгічний синдром у хворих з калькульозним холециститом і холецистопанкреатитом. У вегетативних вузлах і мейснеровськоум сплетенні органів шлунково-кишкового тракту при печінковій патології виявляються дегенеративно-дистрофічні зміни. Це нападopodobні або тривалі, постійні болі в епігастрально-мезогастральній ділянці з ірадіацією в спину і віялоподобно по всьому животу. Можуть

супроводжуватися психомоторним збудженням, блювотою, гіпертермією, головним болем, тремтінням повік і пальців рук, запамороченням, ознобopodobним станом без гіпертермії, відчуттям нестачі повітря, підйомом артеріального тиску, підвищеним потовиділенням і слиновиділенням. Можуть виникати нейропатії зорових і слухових нервів при гепатомегалії без виражених порушень функції печінки при хворобі Гурлер (мукополісахарідоз), хвороби Гоше (церебродоклітинний ліпоїдоз), хвороби Німана - Піка (Сфінгомеліноз). Ці хвороби супроводжуються і вираженими енцефалопатіями.

### **Синдроми м'язових розладів**

Для розладів аутоімунного генезу при первинному біліарному цирозі, особливо в поєднанні з ревматоїдним поліартритом або при холестази характерний поліневритичний синдром, іноді поліміозит. При поліміозиті виникають м'язові болі в русі і спокої, які іноді набувають судомного характеру - крампи, можуть турбувати вночі при зміні пози або при ходьбі, нагадуючи синдром переміжної кульгавості з болями в литкових м'язах, обмежують рухливість хворих, перешкоджають сильному скороченню м'язів. Зниження сили в м'язах може бути і справжнім, без болю. При ревматоїдному поліартриті часто болять, слабшають і худнуть м'язи, що оточують уражений суглоб. При цьому страждають м'язи проксимальних відділів кінцівок.

При ряді спадкових захворювань гепатомегалія може супроводжуватися міопатичним синдромом. На відміну від поліміозита, для нього біль не характерний. Деякі мітохондріальні генетичні дефіцити призводять до міопатії з гепатомегалією в поєднанні з енцефалопатією. Зрідка зустрічається мультисистемна мітохондріальна цитопатія - синдром Кірнс-Сейра з аутосомно-рецесивним і аутосомно-домінантним успадкуванням, для якого характерна триада симптомів: 1) прогресуюча зовнішня офтальмоплегія; 2) пігментна ретинопатія; 3) ураження провідної системи серця з повною атріовентрикулярною блокадою.

Можуть бути порушення обміну карнітину. Прогресуюче збільшення печінки з порушенням функцій супроводжується гіпотрофією м'язів плечового і тазового пояса, «качиної ходюю». М'язова слабкість з'являється після фізичних навантажень, голодування. Характерні крампи в м'язах, що провокуються напругою. Можуть розвиватися гіпоглікемічні коми, міоглобінурія.

### **Гепатогенні ураження головного і спинного мозку**

При печінковоклітинній недостатності і (або) при утворенні портосистемних колатералей ( «шунтова» енцефалопатія після операції шунтування або при позапечінкових формах портальної гіпертензії) часто розвиваються енцефалопатії. Особливо розглядається ураження мозку з наростаючим набряком при блискавичній (фульмінантній) печінковій недостатності. Печінкова енцефалопатія може бути різного ступеня вираженості. Виділяють 4 стадії. Останнім часом розглядається ще і латентна стадія - субклінічна, прихована.

Латентна енцефалопатія виявляється тільки психометричними тестами. Звичайний неврологічний статус у цих хворих не змінений, але можуть бути труднощі в повсякденній активності, в управлінні автомобілем, виконанні роботи, з'являється «печінкова лінь» (астенічний синдром).

Клінічно печінкові енцефалопатії поділяють на 4 стадії вираженості вогнищевих і особливо загально мозкових симптомів. Осередкові симптоми пов'язані з переважним ураженням будь-яких ділянок мозку на даній стадії процесу. Загальномозкові - з генералізацією процесу, набряком мозку, порушенням життєво важливих функцій, свідомості.

При *I легкій* стадії печінкової енцефалопатії порушуються ритм ми сну: з'являється денна сонливість і безсоння вночі. Знижується швидкість психічних реакцій, концентрація уваги. Наростає астения, виснаженість хворого при психічних навантаженнях, контактах з людьми. Можливі ейфорічні і депресивні реакції. Особистість стає акцентуованою. Виникає балакучість, дратівливість. Наростають зміни моторі ки, які проявляються конструктивною

апраксією з неможливістю намалювати годинник і скласти з сірників зірку. Порушується почерк, з'являється легка дискоординація, дрібнорозмашистий тремор. Тремтіння відсутнє при повному спокої і з'являється при зміні положення тіла, витягуванні рук. Воно не швидке - 3-4 коливання в секунду, з швидкою і повільною компонентою. При швидких рухах тремор зникає, при хвилюванні - посилюється. Тремтіння виникає не в дистальних відділах рук і не в пальцях, а в кистях.

До II стадії, середньої тяжкості, відносять стани з загальмованістю, сонливістю, частковою дезорієнтацією в місці і часі. Ступінь дезорієнтації коливається. Свідомість хворих може приступообразно змінюватися від ясного до сомноленції або деліріозного стану з психомоторним збудженням, люттям, маренням і галюцинаціями з подальшою амнезією епізоду чи більшим ступенем пригнічення свідомості. Одним з проявів може бути акінетичний мутизм: очі відкриті, хворий мляво спостерігає за оточуючим середовищем, але не говорить і не відповідає. Класичні порушення окремих вищих мозкових функцій (афазія, апраксія, агнозія) не характерні. Вказані труднощі пов'язані з пригніченням свідомості, порушенням пам'яті, уповільненням нейрофізіологічних процесів. На цьому тлі звертають увагу на порушення рахунку. З'являються істотні зміни особистості. Втрачається інтерес до навколишнього (близькі, книги, події). Збільшується апатія. Бувають страхи. Тремтіння зростає по амплітуді, стає «хлопаючим», «пурхаючим», нагадує помаху крил птаха або метелика, може поширюватися на більш проксимальні відділи кінцівок і приймати вигляд гіперкінезу типу «астеріксиса». Виникає не різке скорочення м'язів, а різке розслаблення напруженої м'язи. Тому астеріксис проявляється при утриманні руки у висячому положенні, а кисті - в розігнутому стані. Зрідка зустрічається хореоатетодні гіперкінези. Екстрапірамідні порушення виражаються також маскоподібним обличчям, фіксованістю погляду (застиглість), обмеженням загальної рухливості. Мова монотонна, односкладова. При вказівних пробах виникає промахування, іноді інтенційний тремор, хода стає хиткою (атаксія). Глибокі рефлекси знижуються або підвищуються, виникають рефлекси

орального автоматизму. При електроенцефалографії (ЕЕГ) наростає кількість  $\delta$ -волн і  $\tau$ -волн.

III важка стадія проявляється вираженою сомноленцією або сопором з реакцією тільки на гучний оклик або сильне роздратування. На цьому тлі визначається ністагм, стопні розгинальні і згинальні патологічні рефлексії, спастичність м'язів. Виникають міоклонії, гіпервентиляція. Також можуть з'являтися напади психомоторного збудження, що нагадують гострий психоз. ЕЕГ фіксує зникнення спершу  $\alpha$ , а потім і  $\beta$ -ритму з переважанням  $\delta$  і  $\tau$ -волн.

IV стадія - Кома. Свідомість відсутня, на біль не реагує. Може бути децеребраційна ригідність, «міоклонічні бурі», менингеальний синдром (вже перед смертю), коли визначається ригідність потиличних м'язів, викликаються симптоми Керніга - без змін цереброспинальної рідини. Потім - арефлексія. Гіпотонія. ЕЕГ показує гіперсинхронну повільну  $\tau$ -активність з частотою 2-5 Гц високої амплітуди і поступовим наближенням до ізолінії.

### *ЛІКУВАННЯ ГЕПАТОГЕННИХ НЕВРОЛОГІЧНИХ РОЗЛАДІВ*

Лікувальна тактика складається з впливів на основне захворювання, на прояви порушень печінкових функцій і на власне неврологічні розлади.

Найбільш серйозним ускладненням є енцефалопатія. Іноді для запобігання печінкової енцефалопатії досить обмежити прийом білка, нормалізувати електролітний баланс, зупинити шлункову кровотечу, ліквідувати анемію і інфекцію. При появі ознак ураження мозку призначається постільний режим, що зменшує утворення аміаку в м'язах. При поліпшенні стану постільний режим недоцільний. Якщо є недостатність функції печінки без енцефалопатії, то рекомендується споживання білка не менше 1,0 г на 1 кг ваги тіла на добу. Енергетична цінність їжі повинна бути не менше 1500 ккал на день, щоб знизити інтенсивність катаболізму і гіпераммоніємії. Вживання рідини повинно бути достатнім - 1200-1500 мл на добу.

Медикаментозна терапія хворих на печінкову енцефалопатію спрямована на зменшення утворення аміаку в кишечнику, поліпшення його знешкодження

в печінці і зв'язування в крові. Крім того, для зменшення гальмівних процесів в центральній нервовій системі внутрішньовенно вводять «печінкові» формули амінокислотних розчинів, застосовують препарати цинку. Інфузійна терапія проводиться строго за показаннями (водноелектролітні порушення, порушення кіслотно-лужної рівноваги, парентеральне харчування, інтенсивна жовтяниця та ін.).

На обмін аміаку впливає осмотичний проносний лактулоза (лактітол, лактіол, дюфалак). Цей синтетичний дисахарид, стимулюючи зростання лактобактерій, пригнічує протеолітичну флору (утворення аміаку). Для зменшення утворення токсинів в товстій кишці протеолітичної флорою, використовують антибіотики.

Знешкодження аміаку підсилюють орнітінаспартатом («Гепамерц»), орнітінальфакетоглутаратом, що збільшують синтез сечовини в печінці і глутаміну в скелетних м'язах і головному мозку.

Зв'язування аміаку в крові сприяють бензоат натрію (5 г / добу) і натрій фенілацетат. Перший з них широко застосовують в педіатричній практиці при вродженій гіперамоніємії, недостатності ферментів циклу синтеза сечовини.

Надлишок утворення  $\gamma$ -аміномасляної кислоти кишковою флорою і вироблення ендогенних діазепінів підсилюють гальмівні процеси в центральній нервовій системі. Тому застосовують антагоніст бензодіазепінових рецепторів флумазеніл внутрішньовенно по 0,4-1 мг (є пероральна форма). Проявлення енцефалопатії починають зменшуватися через 1-11 / 2 ч. Для зменшення ефекту «помилкової нейротрансмісії» в результаті синтезу менш активних медіаторів хворим призначають бромкриптин, L-Допа.

Ускладнення печінкової енцефалопатії до III-IV стадій (сопор-кома) зазвичай буває при вкрай важкій печінковій недостатності, що проявляється гостро або навіть фульмінантно. Такі хворі вимагають ШВЛ, підтримання життєво важливих функцій з моніторингом багатьох фізико-хімічних показників.

Судомний синдром може маскуватися комою. Тому рекомендується електроенцефалографічне моніторування для виявлення цього синдрому і лікування антиконвульсантами.

При важкій прогресуючій і стійкій до терапії енцефалопатії, а також у хворих з фульмінантною печінковою недостатністю ефективна тільки трансплантація печінки. Розроблено показання та протипоказання для цієї операції. При вдалий трансплантації енцефалопатія регресує.

## **УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ХВОРОБАХ НИРОК**

Захворювання нирок супроводжуються артеріальною гіпертензією, порушенням білкового і ліпідного обміну, водносолевого і кіслотно-лужної рівноваги. Це створює передумови для ураження нервової системи при захворюваннях нирок.

### *ПАТОГЕНЕЗ УРАЖЕННЯ НИРОК І РЕНОГЕННИХ РОЗЛАДІВ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ*

В даний час виділяють сім основних груп захворювань нирок (Рябов С. І., 2000):

- Імунні нефропатії (гострі і хронічні гломерулонефрити, вторинні гломерулонефрити при системних захворюваннях, гломерулонефрити при васкулітах).
- Інфекційно-запальні і тубулоінтерстиціальні ураження нирок (пієлонефрити, папілярний некроз, абсцес і карбункул нирки, туберкульоз нирки, сифіліс нирки, мікози нирок, паразитарні захворювання нирок, ураження нирок найпростішими і ін.).
- Метаболічні нефропатії (амілоїдоз нирок, діабетичні нефропатії, ураження нирок при подагрі, мієломна хвороба).
- Токсична нефропатія (лікарські нефропатії, екзогенні інтоксикації, радіаційна нефропатія).



- Вторинні нефропатії (порушення електролітного обміну, недостатність кровообігу, інфекційні хвороби).
- Судинні нефропатії (злаякісна гіпертонія, нефропатія вагітних).
- Вроджені хвороби нирок і сечоводів (аномалії розвитку, генетичні нефропатії, генетичні ензімопатії).

Всі ці захворювання супроводжуються ураженням центральної і периферійної нервової системи.

Патогенез неврологічних розладів при ниркових захворюваннях пов'язаний з патогенезом цих захворювань і залежить від впливу комплексу факторів, що мають місце при нирковій патології.

Імунні нефропатії. Гломерулонефрити - це група захворювань нирок, при яких відбувається первинне залучення в патологічний процес клубочків з подальшим ураженням каналців і інтерстицію, що призводить до прогресування захворювання і, в кінцевому рахунку, до розвитку хронічної ниркової недостатності.

Етіологічні чинники ідіопатичного гломерулонефриту ще не встановлено. У патогенезі розвитку гломерулонефриту грають роль три фактора: імунний, гемодинамічний та метаболічний. Найбільше значення в даний час надають імунному фактору.

Патогенез ураження нервової системи багато в чому залежить від патогенезу ниркових захворювань. У походженні неврологічних синдромів при ниркових захворюваннях має значення ряд факторів: артеріальна гіпертензія, порушення білкового, жирового, вуглеводного обміну, водно-електролітної рівноваги, анемія та ін. Захворювання нирок, особливо в стадії хронічної ниркової недостатності, характеризуються гіперхолестеринемією і гіперліпідемією зі зниженням вмісту білка сироватки крові. У хворих на хронічний гломерулонефрит з нефротичним синдромом і амілоїдозом нирок збільшується рівень  $\beta$ -ліпопротеїдів в крові і зменшується вміст  $\alpha$ -ліпопротеїдів.

Патоморфологія нервової системи при хворобах нирок. Морфологічні зміни нервової системи при захворюваннях нирок досить різноманітні. Виявляють дифузні зміни клітин в корі, варолієвом мості, мозочку, які проявляються у вигляді тигролізу, набухання і зміщення ядер до периферії клітини («гостре захворювання клітин головного мозку»). При уремії відбувається ураження судинного сплетення мозку, а також значні зміни у вигляді периваскулярного набряку в головному мозку, діapedезні крововиливи, некрози м'язової оболонки судин.

У ранні періоди захворювання нирок залучаються периферичні афферентні нейрони, потім зміни поширюються на центральні нейрони і прегангліонарні нервові волокна. При хронічному гломерулонефриті в процес втягуються нейрони симпатичних гангліїв, постгангліонарні волокна. Такі зміни не мають специфічності. На тлі дистрофічних змін по ходу нервово-рефлекторних зв'язків нирки з центральною нервовою системою спостерігаються гіпертрофія нервових клітин, потовщення їх відростків, гіперплазія синапсів.

### *КЛІНІКА НЕВРОЛОГІЧНИХ РОЗЛАДІВ ПРИ ХРОНІЧНІЙ НИРКОВІЙ НЕДОСТАТНОСТІ*

**Клініка.** Неврологічні ускладнення ниркових захворювань різноманітні і залежать від патогенезу. Можна виділити 3 стадії в розвитку неврологічних проявів при хронічній нирковій недостатності: субклінічну і стадії минулих і стійких неврологічних розладів.

**Субклінічна стадія.** На ранніх стадіях розвитку ХНН хворі зазвичай скарг не пред'являють. Однак об'єктивне обстеження хворого та деякі нейрофізіологічні тести дозволяють визначити ознаки ураження нервової системи. Одним з перших виявляється уповільнення проведення електричного імпульсу по периферичних нервах, яке виявляється у 60% хворих ХНН і передуює клінічним проявам полінейропатії.

**Стадія минутих неврологічних розладів.** Це, перш за все, неврастенічний синдром, який характеризується підвищеною втомлюваністю, погіршенням пам'яті, уваги, дратівливістю і нестійкістю настрою, порушенням сну, появою головного болю. У міру прогресування ниркової недостатності виникають легкі вогнищеві симптоми у вигляді пожвавлення глибоких рефлексів з розширенням рефлексогенних зон, клонуса стоп, розлади вегетативної іннервації (коливання артеріального тиску, тахікардія, сухість шкіри або гіпергідроз, акроціаноз, синдром Бернара - Горнера). Минутих нервово-м'язові розлади: периферичні посмикування м'язів, тремор пальців рук, синдром «неспокійних ніг», парестезії в стопах, хворобливі судоми литкових м'язів. Всі ці симптоми свідчать про підвищення збудливості нервово-м'язового апарату, можливо, у зв'язку з порушенням електролітного обміну.

Минутих розлади мозкового кровообігу. При підвищеному артеріальному тиску у хворих з'являється головний біль, тяжкість в голові, запаморочення, підшена стомлюваність, безсоння і інші риси неврастенічного синдрому. На цьому тлі розвиваються гіпертонічні кризи і минутих розлади мозкового кровообігу, які можуть бути в різних судинних басейнах.

Судинно-церебральні гіпертонічні кризи спостерігаються значно рідше, ніж при гіпертонічній хворобі. Вогнищевих неврологічних симптомів у цієї групи хворих не спостерігається. Різні варіанти минутих порушень мозкового кровообігу у хворих з хронічною нирковою недостатністю можуть повторюватися до декількох разів на тиждень або місяць. При наростанні ХНН мають тенденцію до прогресування.

**Стадія стійких неврологічних ускладнень.** Реногенне ураження нервової системи: реногенна (уремічна) енцефалопатія викликається як ме таболічними порушеннями, так і токсичними впливами на головний мозок внаслідок ниркової недостатності. У патогенезі реногенної енцефалопатії можуть також грати роль судинні розлади, пов'язані з артеріальною гіпертензією і змінами самих судинних стінок. Однак реногенна енцефалопатія виникає незалежно від наявності судинних змін мозку і від віку хворих.

Клінічна картина реногенної енцефалопатії зазвичай розвивається повільно. Серед перших симптомів головний біль, що супроводжується нудотою і блювотою, підвищена тривожність, уповільнене сприйняття навколишнього, підвищенні стомлюваність, апатія, зниження концентрації уваги. Ці симптоми обумовлені внутрішньочерепною гіпертензією, що розвивається внаслідок затримки води в організмі і токсичних впливів на головний мозок. Виникнення набряку мозку підтверджується набряком сітківки ока при огляді окулістом, підвищенням тиску цереброспинальної рідини, розширенням шлуночкової системи, що виявляється при КТ, МРТ головного мозку і ехоЕГ. При неврологічному огляді визначаються порушення функції черепних нервів (II, III, V, VII, VIII пар), легкі провідникові розлади (гіперрефлексія, анизорефлексія, нестійкі патологічні симптоми), змішана атаксія. При прогресуванні ХНН на фоні неврологічних симптомів з'являються напади судом, фасцикулярні посмикування, розвиваються епілептичні випадки, у деяких хворих спостерігається серія нападів, що повторюється через 15-30 хв, може розвинути епілептичний статус. Іноді після таких нападів стан хворого на час поліпшується. В основі епілептичного синдрому лежить набряк і порушення метаболізму мозкової тканини, викликані порушенням обміну речовини, а не власне артеріальною гіпертензією. У цих хворих при дослідженні очного дна виявлено застійні диски зорових нервів.

**Реногенна мієлопатія.** Вибіркове ураження спинного мозку при хронічній нирковій недостатності зустрічається рідко і проявляється центральним нижнім парапарезом, параанестезією, порушенням функції тазових органів. Ці симптоми регресують при компенсації функції нирок.

**Церебральні інсульти.** Гострі порушення мозкового кровообігу є одним з найбільш важких неврологічних ускладнень при хронічній нирковій недостатності. У патогенезі інсультів поряд з артеріальною гіпертензією грають роль токсикоалергічні зміни судинної стінки і зниження коагуляційних

властивостей крові. Церебральні інсульти зустрічаються у 10% хворих. Вони розвиваються на тлі високої гіпертензії однаково часто в різних вікових групах. Переважають геморагічні інсульти. Нерідко вони є безпосередньою причиною смерті у хворих ХНН. Іноді геморагічні інсульти розвиваються під час сеансу гемодіалізу.

### **Реногенне ураження периферичної нервової системи і м'язів.**

*Уремична полінейропатія* - нерідке ускладнення ХНН. У більшості випадків це аксональна, переважно сенсорна або сенсомоторна полінейропатія. Механізм її розвитку не зовсім ясний. У міру прогресування ХНН симптоми полінейропатії наростають, проте вони не мають чіткого зв'язку ні з одним з традиційних біохімічних індикаторів ниркової недостатності. Деякі автори вважають безсередньою причиною накопичення молекул «середнього розміру», які проходять через діалізну мембрану повільніше, ніж більш дрібні молекули (креатинін, сечовина). Видалення креатиніну і сечовини не супроводжується зменшенням симптомів полінейропатії. До сих пір ще не з'ясовано конкретну токсичну речовину і механізм її дії на периферичну нервову систему. В якості можливих метаболічних розладів, що викликають ураження периферичних нервів, обговорюється порушення метаболізму вітамінів групи В, а також підвищення рівня паратгормона в крові. За клінічними проявами реногенну полінейропатію можна поділити на три варіанти: сенсорна форма полінейропатії, паретична форма і сенсопаретична.

Сенсорна форма полінейропатії характеризується відчуттям оніміння в стопах і кистях, парестезіями, відчуттям поколювання, печіння або холоду, стомлюваністю ніг при тривалій ходьбі, іноді з'являється синдром «непокойних ніг». У неврологічному статусі хворих відзначають зниження або угасання ахіллових і карпорадіальних рефлексів, а також вібраційного почуття в дистальних відділах кінцівок. У більшості хворих знижується больова, температурна і тактильна чутливість в дистальних відділах кінцівок у вигляді «шкарпеток» і «рукавичок», нерідко з симптомами гі перпатії в цих ділянках.

Суглобово-м'язове почуття зазвичай не порушується. У більшості випадків з'являються вегетативно-трофічні розлади у вигляді сухості шкіри, гіперкератозу, помутніння нігтьових пластинок і зниження температури шкіри в дистальних відділах кінцівок.

При паретичній формі полінейропатії виникає слабкість стоп, за тим через 1-2 тижні і кистей. Огляд показує гіпотрофію і гіпотонію м'язів передпліччя і кисті, зниження сили згиначів і розгиначів стоп і пальців ніг, гіпотрофію м'язів гомілок, відсутність карпорадіальних і ахіллових рефлексів, невелике скорочення вібраційної чутливості в дистальних відділах кінцівок. Чутливість не порушена. Дані електронейроміографії вказують на часткову дегенерацію довгого перонеального і литкового м'язів.

Сенсопаретична форма полінейропатії поєднує симптоми ураження рухових і чутливих волокон периферичних нервів. На початку хвороби зазвичай з'являються парестезії в стопах і кистях. Незабаром до них приєднується підвищена стомлюваність ніг при ходьбі, і поступово формується симетричний периферичний парез дистальних відділів кінцівок, згасають карпорадіальний і ахіллов рефлекс, настає гіпестезія по поліневритичному типу. Рідше полінейропатія маніфестує гостро периферичним тетрапарезом.

*Реногенна міопатія* характеризується слабкістю в проксимальних м'язах плечового пояса, згиначів стегна, м'язів спини. На ЕМГ виявляється скорочення тривалості дії потенціалу. Виникнення міопатії при хронічній нирковій недостатності пов'язують з розвитком електролітних порушень. Провідне значення надається порушенню обміну кальцію і вторинному гіперпаратиреозу. Такого походження міопатія регресує або прогресує в залежності від динаміки кісткових змін. Явища міопатії зменшуються на тлі лікування вітаміном D.

## **ГОСТРІ ПОРУШЕННЯ ФУНКЦІЇ НИРОК**

Гостра ниркова недостатність (ОПН) - симптомокомплекс, при котром у відбувається швидке зниження функції нирок, що супроводжується накопленням в крові азотистих шлаків.

ОПН можна розділити на *п'ять груп*:

1) Гостра циркуляторна нефропатія: травми, крововтрати, анафілактичний шок, переливання несумісної за групами чи резус-фактору крові і т.д.

2) Гостра токсична нефропатія: отруєння отруйними речовинами (солі важких металів, хлоровані вуглеводні, алкоголь, кислоти, інтоксикація лікарськими препаратами).

3) Гостра інфекційна нефропатія.

4) Гостра судинна нефропатія (тромбоз або емболія ниркових артерій, вен, гострий гломеруло- або пієлонефрит).

5) Обструкція сечових шляхів (камені, пухлини сечоводів, пухлини органів тазу, захворювання ретроперітонеальної клітковини).

До ОПН можуть привести і неврологічні захворювання, такі як важка черепно-мозкова травма, інсульт, що супроводжуються різким порушенням функції лімбікоретікулярного комплексу.

### *ЛІКУВАННЯ РЕНОГЕННИХ НЕВРОЛОГІЧНИХ РОЗЛАДІВ*

Лікування неврологічних ускладнень ниркових захворювань пов'язано з терапією цих захворювань з урахуванням морфології, клінічних проявів і особливостей перебігу захворювання. Лікування всіх ниркових захворювань складається з трьох заходів: режиму, дієти та медикаментозної терапії. Ці заходи спрямовані на нормалізацію артеріального тиску, нормалізацію діурезу і біохімічних показників крові.

Медикаментозна терапія зводиться до використання гіпотензивних засобів, переважно інгібіторів АПФ і β-блокаторів. При цьому зменшується внутрішньоклубочковий тиск за рахунок зниження тонуусу привідної артерії клубочків. Невеликі дози інгібіторів АПФ призначаються ще до підвищення АТ. Сечогінні препарати призначають тільки при наявності набряків.

При реногенних полінейропатіях і міопатіях застосовуються препарати ліпоевої кислоти (еспаліпон, берлітрон, Тіоктацід), вітаміни групи В, натуральний вітамін Е, аскорбінова кислота, масаж, лікувальна фізкультура.

## УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ ЗАХВОРЮВАННЯХ ЕНДОКРИННИХ ЖЕЛЕЗ

### ХВОРОБА ІЦЕНКО-КУШИНГА

**Патогенез.** Міопатія при хворобі Іценко - Кушинга та синдромі Кушинга обумовлена надлишком ендогенних глюкокортикоїдів (кортизолу). Провідну роль в патогенезі міопатії при хворобі Іценко - Кушинга грають гіперсекреція гіпоталамусом кортикотропін-релізінг гормона, яка веде до гіперпродукції АКТГ гіпофізом, або наявність базофільної аденоми гіпофіза, продукуючої АКТГ, що викликає активацію кортизол продукуючих клітин наднирників і гіперкортицизм . Підвищене утворення АКТГ з подібними клінічними проявами спостерігається при синдромі Кушинга, обумовленому кортикостеромою і ектопічною продукцією АКТГ (ектопічний АКТГ синдром) у хворих із злоякісними захворюваннями (рак бронха, легких, вілочкової залози, шлунка, стравоходу, середостіння, жовчного міхура, печінки, щитоподібної залози, мозкової речовини надниркових залоз, матки, яєчників і ін.).

**Клініка.** Хворі скаржаться на слабкість м'язів рук і ніг, затруднення при вставанні, підйомі по сходах, відзначають схуднення м'язів рук і особливо тазового пояса і ніг, надлишкове відкладення жиру на обличчі, грудях, тулубі, в нижній частині живота, поява багряних смуг на животі. При огляді спостерігається слабкість переважно м'язів тазового пояса і стегон, легкого або середнього ступіню слабкості здухвино-поперекових, сідничних і привідних м'язів стегон, а також м'язів живота. Хворі з трудом підіймаються з навпочіпки, впираючись руками в стегна, перевертаються з боку на бік (слабкість косих м'язів живота), не можуть сісти в ліжку з положення лежачи на спині (слабкість прямих м'язів живота). Слабкість мімічних м'язів (кругового м'яза ока) і м'язів плечового пояса зустрічається значно рідше. У всіх хворих виявляється помірна атрофія м'язів плечей, тазового пояса і стегон. Атрофія м'язів, фік суючих лопатки, спостерігається рідко. Глибокі рефлекси високі. М'язових



псевдогіпертрофії, фасцикуляцій і міалгій немає. Чутливість не змінена. При хворобі Іценко - Кушинга та синдромі Кушинга зазвичай спостерігаються й інші ознаки надлишку глюкокортикоїдів: місяцеподібне обличчя, бичачий горб, вразливість шкіри, остеопороз, катаракта.

**Діагностика.** Для підтвердження діагнозу, виявлення мікроаденоми гіпофіза, використовується МРТ турецького сідла. Підвищується вміст АКТГ і кортизолу в крові, 17КС і 17ОКС в сечі. На ЕМГ виявляються міопатичні зміни. У деяких хворих виявляли гострі хвилі або потенціали фібриляції. Рівень креатинфосфокінази (КФК) і АЛК в межах норми. З метою виключення пухлини надниркової залози і ектопійованої пухлини різних органів (бронхи, тимус, підшлункова залоза, печінка та ін.), що викликають розвиток синдрому Кушинга, необхідно також використовувати МРТ, КТ або УЗД.

**Диференціальний діагноз.** Хвороба Іценко - Кушинга диференціюється від синдрому Кушинга, зумовленого пухлиною кори надниркової залози або ектопічним АКТГ-синдромом, від гіпертонічної і діабетичної енцефалопатії, гіпертонічної хвороби, ГПМК діабетичної і атеросклеротичної природи.

**Лікування і прогноз.** Хірургічне (аденомектомія), променева терапія, використання блокаторів гіпоталамогіпофізарної системи (парлодел, перитол), бета-адреноблокатори, ноотропіл, вітамін Е, глютамінова кислота. При досягненні ремісії хвороби Іценко - Кушинга можна очікувати купірування неврологічних розладів.

## АКРОМЕГАЛІЯ

В основі захворювання лежить гіперсекреція соматотропного гормону через наявність еозинофільної або хромофобної аденоми гіпофіза. В результаті гіперпродукції гормону росту спостерігається патологічний ріст скелета, всіх м'яких тканин і внутрішніх органів.

### Нервово-м'язові ураження.

**Патогенез.** Людський соматотропний гормон росту (СТГ) посилює окислення жирних кислот в м'язі і пригнічує окислювальний і гліколітичний

метаболізм вуглеводів за рахунок зниження гліколізу і пригнічення глюкози. Перехід на використання жиру замість вуглеводів пояснює аккумуляцію глікогену, яку відзначають у пацієнтів з акромегалією, і гіпертрофією м'язових волокон 1го і 2го типів. Блокування глікогенолізу може призводити до м'язової слабкості. Патологічне збільшення СТГ підсилює синтез білка і затримує білковий розпад в м'язі, створюючи анаболічний стан. Гіпертрофовані проксимальні м'язи володіють зниженою здатністю до скорочення і тетанічних напруженням.

**Клініка.** Слабкість і стомлюваність м'язів зустрічається у 50% хворих акромегалією. Однак на ранній фазі хвороби може спостерігатися генералізована гіпертрофія скелетних м'язів з повним збереженням м'язової сили, часто виявляється гіпертрофія м'язів рук, ніг і тулуба. М'язова слабкість і схуднення зазвичай виникає в пізній фазі хвороби при початкових ознаках гіпопітуїтаризму. У цій стадії хворі пред'являють скарги на рухові труднощі. Однак при дослідженні м'язової сили виявляється зазвичай легка (рідше середня) ступінь слабкості сідничних м'язів, здухвинно-поперекових, двоголових м'язів плечей і тильних міжкосних. Слабкість м'язів поєднується з легкою дифузійною атрофією м'язів плечей, стегон і м'язів, які фіксують лопатки. Рідко виявляється слабкість кругових м'язів очей, згиначів шиї і передніх зубчастих. Глибокі рефлекси в межах норми. Фасцікуляції, міалгії, контрактури і міотонічні феномени відсутні. Рівень КФК може підвищуватися. На ЕМГ - міопатичні зміни (потенціали рухових одиниць короткої тривалості, поліфазія). При світловій мікроскопії виявляються ізольований некроз волокон, судинна дегенерація, збільшення ядер з виступаючими ядерцями, проліферація і гіпертрофія клітин-сателітів, гіпертрофія м'язових волокон, збільшення м'язового глікогену, включення ліпофусцину і (рідше) лімфоцитарна інфільтрація.

*Тунельна компресія нерва*, зазвичай серединного, розвивається приблизно у 35-50% хворих на акромегалію. Найбільш часто зустрічається двосторонній синдром зап'ястного каналу, який в деяких випадках поєднується з міопатією.

Компресійна тунельна невропатія трійчастого і ліцьового нервів зустрічається значно рідше.

*Генералізована периферична сенсорна невропатія* виявляється не так часто. Хворі скаржаться на парестезії в стопах і кистях. При огляді відзначається порушення чутливості в дистальних відділах, зниження або зникнення глибоких рефлексів. Рідко спостерігається атрофія дистальних м'язів. Вміст білка в спинномозковій рідині зазвичай дещо підвищений. Знижено швидкість проведення імпульсів (СПИ) по чутливих нервах. При біопсії литкового нерва виявляють зниження щільності мієлінових і безмієлінових нервових волокон, сегментарну демієлінізацію, збільшення сполучної тканини в ендоневрію і периневрію.

Рідше спостерігаються *неврогенні атрофії м'язів*, обумовлені компресією спинномозкових корінців в області міжхребцевих отворів, периферійна невропатія, синдром бічного аміотрофічного склерозу і сірінгомієлія.

**ГПМК** виникають при тривалому перебігу захворювання і обумовлені артеріальною гіпертензією та порушеннями серцевого ритму.

**Діагностика.** МРТ і КТ турецького сідла (виявлення пухлини гіпофіза при пухлинному генезі акромегалії). Підвищення рівня СТГ в крові і білка в лікворі. Міопатичні зміни на ЕМГ (при міопатії) і зниження СПИ по нервах (при периферичній поліневропатії).

Диференціальний діагноз проводиться з гіпотиреозом (синдром Гофмана), гіпофізарний гігантизм, амілоїдозом (при цих хворобах можливий розвиток гіпертрофії м'язів, міопатії і тунельної невропатії), спадковими і набутими поліневропатіями.

**Лікування і прогноз.** При пухлинному генезі акромегалії застосовують хірургічне лікування або променеву терапію (рентгенотерапія, телегамматерапія, опромінення гіпофіза протонним пучком). Сандостатин і бромкриптин можуть бути використані як додатковий засіб перед хірургічною і радіаційною терапією. Видалення аденоми гіпофіза призводить до часткового регресу неврологічних розладів.

## ТИРЕОТОКСИЧНА МІОПАТІЯ

**Патогенез** повністю не ясний. Найбільш ймовірна причина м'язової слабкості при ТМ - порушення цАМФ-залежної регуляції активного транспорту іонів кальцію через мембрани саркоплазматичного ретикулула (СР), що призводить до тимчасового блоку м'язових волокон і зменшення числа функціонуючих м'язових волокон. Таким чином, м'язова слабкість при ТМ має функціональний характер.

**Клініка.** Тиреотоксична міопатія зустрічається в 60-80% випадків. ТМ рідко діагностується, так як симптоми тиреотоксикозу перекривають ознаки міопатії. Загальна слабкість і підвищена стомлюваність - звичайні ознаки тиреотоксикозу. На ранній стадії хвороби є характерна формула м'язових уражень: слабкість здухвинно-поперекової, великих сідничних, міжкостних долонних і червоподібних м'язів кистей і (або) слабкість м'язів сгиначів шиї без помітної їх атрофії; атрофія триглавих м'язів плечей і чотириглавих м'язів стегон без зниження сили цих м'язів; зайва складка тіста шкіри над враженими м'язами.

Надалі з'являється слабкість дельтовидних м'язів, двоголових м'язів плечей, трапецієподібних і передніх зубчастих м'язів живота, що приводять і задньої групи м'язів стегон. Наростає слабкість м'язів тазового пояса. З'являються труднощі при роботі з піднятими руками, при підйомі з положення навпочіпки, ходьбі по сходах, стає важко підніматися сходами в міському транспорті. Бульбарні м'язи і м'язи гомілок уражуються нечасто. Ізольований міогенний бульбарний параліч зустрічається рідко. Зовнішні очні і жувальні м'язи, як правило, зберігаються.

Характерною особливістю тиреотоксичної міопатії є: переважання слабкості м'язів над ступенем їх атрофії; виявлення легкої і помірної слабкості м'язів; залежність ступеня вираженості міопатії від зміни процентного співвідношення злегка і помірно ослаблених м'язів і частоти їх поразки, а не від наростання тяжкості парезу (за винятком згиначів шиї, м'язів живота і великих

сідничних м'язів, сила яких знижується до 2 балів); як правило, відсутність парезів м'язів. Глибокі рефлексивні збережені або підвищені (в пізній фазі хвороби можуть знижуватися), фасцикуляцій немає. Міокімії можуть бути ранньою ознакою тиреотоксикозу і міопатії. Відсутні м'язові псевдогіпертрофії, кінцеві атрофії, сухожильні і м'язові ретракції і деформації (патологічні пози) окремих сегментів тіла і кінцівок, тобто відсутні ознаки, що характеризують спадкові міодістрофії.

**Діагностика.** Діагноз ТМ підтверджує виявлення тиреотоксикозу і міопатії. При дослідженні функції щитоподібної залози відзначається підвищення в сироватці крові рівня Т3, Т4, зниження ТТГ, підвищення антитиреоїдних антитіл (до тиреоглобуліну, тиреоїдної пероксидази, до рецепторів ТТГ), підвищення рівня поглинання радіоактивного йоду і наявність активних вогнищ при сцинтиграфії щитоподібної залози. При вторинному тиреотоксикозі, обумовленому ТТГпродукуючою аденомою гіпофіза, рівень ТТГ в крові буде підвищено, так само як Т3 і Т4. Рівень креатинфосфокінази (КФК) у крові зазвичай в межах норми. На ЕМГ виявляються міопатичні зміни (відсутність спонтанної активності у вигляді потенціалів фибрилляцій, фасцикуляцій, позитивних хвиль, міотоноподобних розрядів; зменшення тривалості амплітуди ПДЕ, збільшення відсотка поліфазних потенціалів). Швидкість проведення імпульсу (ШПІ) по нервах не порушена.

**Диференціальний діагноз** проводиться з підгострим і хронічним поліміозитом, міастенією, паранеопластичною міопатією, м'язовою дістрофією (кінцівко-поясна форма), спінальної м'язової атрофією (кінцівко-поясна форма), міотонічною дістрофією (без міотонії), проксимальною діабетичною аміотрофією, стероїдною міопатією і істерією. Можливо поєднання ТМ з міастенічною міопатією і міопатичним гіпокаліємічним паралічем.

**Лікування.** Найкращі результати отримані при використанні комбінованого лікування (прийом тиреостатичних препаратів - мерказоліл, метілтиоурацил) з подальшою субтотальною тиреоїдектомією. Обґрунтовано

патогенетичне лікування міопатії (алопуринол, амінофілін, оксалат натрію, вітаміни Е, В<sub>12</sub>, верапаміл, анаболічні гормони) після корекції тиреотоксикозу.

**Прогноз** сприятливий, можливе поступове одужання і відновлення працездатності.

## **ЕКЗОФТАЛЬМІЧНА ОФТАЛЬМОПЛЕГІЯ**

Екзофтальмічна офтальмоплегія (ЕО) може з'явитися задовго до розвитку тиреотоксикозу, одночасно з ним або після приєднання тиреотоксикоза або його лікування. ЕО описана у хворих з еутиреоїдною хворобою Гревса, з первинним гіпотиреозом і аутоімунним тиреоїдитом (хвороба Ха СІМОТО), а також у хворих, які не мають ознак аутоімунного ураження щитоподібної залози. ЕО може бути самостійним захворюванням, яке не пов'язане з патологією щитоподібної залози. Має синоніми: інфільтратив на офтальмопатія Гревса, дистиреоїдна офтальмоплегія, ендокринна офтальмопатія, тиреїодасоційована орбітопатія, злякисний екзофтальм.

**Патогенез.** ЕО є аутоімунним захворюванням нез'ясованої етіології. Надається велике значення антитілам до тиреоглобуліну, тиреоїдній пероксидазі і до рецепторів ТТГ, які викликають аутоімунні реакції в екстраокулярних м'язах і в м'яких тканинах орбіт і, можливо, перехресно реагують з тканиною щитовидної залози. Тиреоїдстимулюючі іммуноглобуліни - антитіла виявляються у 90%. Хворих, у яких хвороба Гревса поєднується з ЕО, і у 50% хворих, у яких ЕО виникає в еутиреоїдному стані. Має значення клітинна імунна реакція внаслідок сенсібілізації Т- і В-лімфоцитів периферичної крові до антигену мембран екстраокулярних м'язів і ретробульбарної сполучної і жирової тканини.

**Клініка.** Хворі скаржаться на біль в області очних яблук, слъозотеча, світлобоязнь, набряклість і почервоніння повік, двоїння. При огляді виявляється двобічний (рідше однобічний) екзофтальм, хвороблива пальпація очних яблук, періорбітальний набряк, набряк повік, кон'юнктивіт, ретракція верхньої повіки, знак Грефе (затримка верхньої повіки при русі очного яблука

вниз), обмеження руху очних яблук із за поразки екстраокулярних м'язів. У 85% випадків спостерігається двостороннє ураження (збільшення розміру) всіх зовнішніх очних м'язів; проте асиметричне залучення м'язів також можливо. Більш часто і важко уражаються (набряк, інфільтрація) нижній прямий і внутрішній прямий м'язи, а потім - верхній прямий, зовнішній прямий і верхній косий. Може спостерігатися ураження тільки одного м'яза і тільки на одній стороні. Однак ізольована слабкість тільки зовнішнього прямого м'яза зазвичай не спостерігається, і якщо це відбувається, то необхідно шукати іншу причину. У ранній фазі захворювання рухи очного яблука обмежені в бік хворого м'яза, але в пізній фазі, коли виражений фіброз і склероз м'яза, очне яблуко відхиляється («перетягується») в бік хворого м'язи. Ступінь екзофтальму і парезу екстраокулярних м'язів залежить від збільшення розміру м'язів, кількості орбітальної жирової тканини і ступеня набряку ретробульбарної клітковини. У важких випадках (злоякісний екзофтальм) спостерігається ураження зорового нерва. З'являються скарги на «затуманення» зору, погане розпізнавання кольору. У статусі відзначаються виразка рогівки, сильний набряк слизових кон'юнктив, гіперемія слизових кон'юнктив і очного яблука, лагофтальм, набряк диска зорового нерва, амбліопія і амавроз.

**Діагностика.** Діагноз підтверджується підвищенням в плазмі крові рівня антитіл до тиреоглобуліну, до тиреоїдної пероксидази і до рецепторів ТТГ; дослідженням рівня тиреоїдних гормонів і ТТГ, які можуть бути в межах норми. Використання тесту з тиреотропінрелізінг гормоном (ТРГ) по дозволяє виявити еутиреоїдну форму хвороби Гревса.

Важливе значення має КТ орбіт (аксіальні і корональні зрізи для оцінки всіх екстраокулярних м'язів), яка виявляє збільшення розміру всіх або тільки деяких екстраокулярних м'язів, збільшення набряку жирової тканини в ретробульбарному просторі, що призводить до екзофтальму і вигинання назовні орбітальної перегородки, зміщення прямих м'язів всередину від стінок орбіти, збільшення розміру верхньої офтальмічної вени і зорового нерва. Як правило, при КТ виявляють двосторонні зміни, хоча клінічно може виявлятися тільки

одне око. МРТ встановлює більш специфічні зміни. При офтальмоскопії виявляють центральні скотоми, дефекти в нижньому і верхньому полях зору, іноді - набряк диска зорового нерва.

**Диференціальний діагноз** проводиться з міастенією (очна форма), орбітальним міозитом; дакроаденітом (запалення слізних залоз), склеритом, лімфоїдною інфільтрацією, гранулематозом Вегенера, еозинофільною грануломою, пухлиною орбіти, гістіоцитозом, синдромом Толоса - Ханта, каротидно-венозним співустьям, синдромом Міллера - Фішера, метастазами в орбіту. Для уточнення діагнозу може знадобитися біопсія ретробульбарної тканини.

**Лікування.** Необхідно перевести таких хворих в еутиреоїдного стан. Для лікування ЕО використовують великі дози преднізолону - 90-120 мг всередину протягом 3-4 тижнів, з подальшим зниженням по 1 табл. в 2-3 тижні. У важких випадках, при наявності ознак порушення зору, краще почати лікування з пульстерапії преднізолоном по 1000 мг протягом 3-6 днів з подальшим переходом на прийом всередину. Тиреотропні препарати дають хороший ефект при поєднанні екзофтальмічної офтальмоплегії з гіпотиреозом. У важких випадках, що загрожують втратою зору, при відсутності позитивного ефекту від кортикостероїдної терапії показана орбітальна декомпресія і рентгенотерапія. При важкому фіброзі м'язів - оперативне лікування (подовження екстраокулярних м'язи).

## **ГОСТРА ТИРЕОТОКСИЧНА ЕНЦЕФАЛОМІОПАТІЯ**

Це захворювання виникає у хворих під час тиреотоксичного кризу (ТК) або, коли вони знаходяться в тиреотоксичній комі.

**Патогенез.** Основними факторами в патогенезі ТК і гострої тиреотоксичної енцефаломіопатії (ГТЕМ) є: різке підвищення секреції тиреоїдних гормонів, посилення відносної недо статності наднирників, гіперактивність гіпофізарної і сімпатоадреналової систем. Надається велике значення аутоімунним механізмам, підвищенню рівня антитиреоїдних антитіл і



імунних комплексів в крові. Порушується васкуляризація і мікроциркуляція в головному мозку, розвиваються гіпоксія і набряк головного мозку.

**Клініка.** У клінічній картині домінують ознаки ураження ЦНС - психічні порушення, делірій, акалькулія, апраксія, що поєднуються з тяжким бульбарним паралічем, офтальмоплегією і млявими паралічами скелетних м'язів кінцівок. Поряд з м'язовою слабкістю і атрофіями спостерігається патологічна стомлюваність м'язів. Глибокі рефлексивні згасають. Виявляються генералізовані посмикування м'язів. Таким чином, є неврологічні, судинні і м'язові порушення. Загострюються клінічні симптоми тиреотоксікоза. З'являються нудота, нестримне блювання, профузний пронос, профузное потовиділення, гіпертермія до 40°C і вище. Виникають різкатахікардія, порушення серцевого ритму, гостра серцева недостатність. Підвищується або знижується артеріальний тиск. Захворювання може закінчитися комою і смертю хворого, якщо не проводиться адекватна терапія.

**Діагностика.** Діагноз гостра тиреотоксична енцефалопатія підтверджується виявленням тиреотоксичного кризу і ознак ураження головного мозку і м'язів. Діагноз ТК встановлюють на підставі анамнестичних даних (попередній токсичний зоб, часткова тиреоїдектомія, використання радіоактивного йоду з лікувальною метою, попередні інфекції, ін токсикації, хірургічні втручання, фізичне навантаження, різка відміна антитиреоїдних препаратів), характерних симптомів, наростаючих протягом декількох годин або днів (психомоторне збудження, що змінюються різкою м'язовою слабкістю, підвищення температури тіла до 40°C і вище, тахікардія, зміни артеріального тиску, неприборкана рвота, профузний піт, пронос) і лабораторних даних (різке підвищення в крові рівня Т4 і Т3, зниження рівня ТТГ, значна гіпохолестеринемія, а також гіпокаліємія, в кінцевій стадії визначається гіперглікемія). При ЕНМГ можна виявити міопатичні зміни і порушення нервово-м'язової передачі.

**Дифференціальний діагноз.** ГТМЕ диференціюють від гіпертонічного кризу з гострою серцево-судинною недостатністю у хворих токсичним зобом,

гострого енцефаліту, гострої токсичної і діабетичної енцефалопатії, гострої енцефалопатією Хасімото і тяжкої міастенії.

**Лікування.** Використовуються внутрішньовенне введення 1% розчину люголя, прі виготовлених з йодистим натрієм, в кількості 100-250 крапель в 1 л 5% розчина глюкози або 10 мл 10% розчину йодистого натрію через кожні 8 год, великі дози тиреостатичних препаратів, пропранололу, обзидана, анапріліна, барбітуратів, внутрішньовенне введення седуксену і кортикостероїдів (гідрокортизон по 400-600 мг / добу, преднізолон по 200-300 мг / добу, внутрішньовенно). Якщо стан хворого протягом доби не поліпшується, необхідний плазмаферез.

**Прогноз.** Незважаючи на адекватне лікування, смертність при цьому захворюванні наближається до 10%.

### **Ураження нервової системи при хронічному тиреотоксикозі**

*Неврологічні синдроми:* полінейропатія, параплегія базедова, полірадікуло-невропатія, оборотні поразки кортикоспинального тракту, спинного мозку, екстрапірамідні порушення.

**Клініка.** У хворих на хронічний тиреотоксикоз поразки центральної і (або) периферичної нервової системи зустрічаються вкрай рідко. Описано кілька випадків важкої поліневропатії з атрофією і слабкістю м'язів гомілок, зникненням глибоких рефлексів і легкими порушеннями чутливості, полирадикулоневрита Гієна - Барре - Штроля, хронічної спінальної м'язової атрофії, нижнього спастичного парапареза, млявої нижньої параплегії (параплегія базедова), а також рідкісні спостереження (4 хворих) сочетане ураження периферичного і центрального рухових нейронів (тиреотоксичний синдром БАС), випадки хореї, паркінсонізму, розсіяного склероза і епілептичних припадків. При ЕНМГ і ЕМГ виявлялися ознаки невропатії та міопатії. На аутопсії (у хворих з БАС і спінальної атрофією) виявлена груба дегенерація і атрофія клітин передніх рогів шийного, грудного і поперекового сегментів спинного мозку.

**Дігностика.** Дослідження функції щитовидної залози, ШПІ по периферійних нервах, ЕМГ і МРТ головного та спинного мозку, ЕЕГ (генералізовані повільні хвилі, збільшення частоти  $\alpha$ -волн, іноді фокальні спайки або повільні хвилі) у хворих з епілептичними випадками.

**Диференціальний діагноз** проводиться з іншими набутими (аутоімунними, токсичними, діабетичними, метаболічними) і хворобами рухового нейрона.

**Лікування.** Корекція тиреотоксикозу, вітаміни групи В,  $\alpha$ -токоферол, вазоактивні препарати. Хорея, асоційована з гіпертиреозом, може зменшитися після прийому галоперидолу.

**Прогноз.** У всіх спостереженнях відзначається регрес неврологічних симптомів (включаючи випадки з тиреотоксичним БАС) за умови корекції тиреотоксикоза.

### **Психічні прояви при тиреотоксикозі**

**Клініка.** Хворі скаржаться на підвищену збудливість, дратівливість, плаксивість, страхи і швидку стомлюваність. У цих хворих, як правило, виявляються ознаки невротоподібного стану: афективно-емоційна нестійкість, неврівноваженість, плаксивість, тривожність, метушливість, швидка мова, стомлюваність, пригніченість і угнетення психіки або ейфорія, безсоння. У відповідь на стресову ситуацію можуть виникати панічні атаки, що супроводжуються вираженими вегетативно-судинними порушеннями (серцебиття, підвищення артеріального тиску, ознобоподібне тремтіння, невмотивований страх і т. д.). У літніх хворих підвищена нервозність замінюється апатією, депресією, зменшенням життєвих сил (так званий «апатичний тиреотоксикоз»). Відсутність класичних тиреотоксичних скарг ускладнює клінічну діагностику тиреотоксикоза у цій категорії хворих. Описані вище невротоподібні порушення є причиною діагностичних помилок, коли органічні неврологічні ускладнення тиреотоксикозу (міопатія, паралепгія, тиреотоксичний періодичний параліч і ін.) розглядаються як прояви

функціональних порушень нервової системи - неврозу, істерії, астенії або вегетативної дистонії.

**Діагностика.** Діагноз підтверджується дослідженнями функції щитовидної залози.

**Диференціальний діагноз** проводиться з неврозами, маніакально-депресивним психозом, шизофренією.

**Лікування і прогноз.** Корекція тиреотоксикозу, седативні препарати (седуксен, клоназепам),  $\beta$ -адреноблокатори (пропранолол, обзидан та ін.). Ознаки неврозу регресують після корекції тиреотоксикозу.

### **ВАЖКА МІАСТЕНІЯ І ТИРЕОТОКСИКОЗ**

Приблизно у 5-7% хворих на тяжку міастенію спостерігається тиреотоксикоз. У 30-35% хворих міастенія передує тиреотоксикозу, і у 45-50% розвиваються тиреотоксикоз, а потім міастенія. Приблизно у 20-25% хворих обидва захворювання розвиваються одночасно.

**Патогенез.** Співіснування міастенії і тиреотоксикозу (так само як первинних гіпотиреозу і хвороби Хасімото) обумовлено тим, що всі ці стани відносяться до аутоімунних хвороб. Висловлюються думки, що захворювання обумовлені одним і тим же аутоімунним процесом. При міастенії виявляються циркулюючі антитіла до постсинаптичних ацетілхолінових або тирозинкіназних рецепторів, тоді як при хворобі Гревса виявляються антитіла до тиреоцитів, тиреоглобуліну і до мікросомального антигену, ядерних антигенів і другого колоїдного антигену, що стимулює зростання щитовидної залози і надлишкове виділення тиреоїдних гормонів. Передбачається також, що при тиреотоксикозі має місце порушення синтезу ацетилхоліну або утруднення його викидання пресинаптичним апаратом. Таким чином, тиреотоксикоз може сприяти прояву латентно протікаючої міастенії.

**Клініка.** Жінки частіше хворіють на тиреотоксикоз, і у них частіше зустрічається комбінація міастенії і тиреотоксикозу, ніж у чоловіків. Хворі

скаржаться на сильну м'язову стомлюваність, яка наростає пропорційно ступеню фізичного навантаження, двоїння, опускання повік, тихий голос.

У більшості випадків, коли міастенія розвивається після лікування тиреотоксикозу, вона проявляється типовими ознаками, характерними для класичної міастенії. З'являються птоз і диплопія, ступінь яких змінюється протягом дня і посилюється до вечора. При прогресуванні хвороби втягуються бульбарні м'язи, потім проксимальні м'язи рук (переважно розгиначі), ніг (переважно згиначі), тулуба і дихальні м'язи.

**Діагностика.** Дослідження функції щитовидної залози, ЕМГ, стимуляційна ЕНГ, прозериновий тест (спочатку вводиться внутрішньом'язово атропін - 0,1% розчин 0,5 мл, через 30 хв підшкірно вводиться прозерин 0,05% - 2 мл), КТ або рентгенографія переднього середостіння (виявлення тимоми і гіперплазії тимуса), дослідження антитіл до тканини щитовидної залози і до холінорецепторів скелетного м'яза.

**Диференціальний діагноз.** Труднощі зазвичай виникають, коли міастенія поєднується з тиреотоксичною міопатією. Швидка м'язова втомлюваність і слабкість є характерними ознаками цих хвороб. Однак м'язова слабкість у хворих ТМ має постійний характер і захоплює певні м'язи і м'язові групи. При міастенії м'язова слабкість більш генералізована, наростає при повторних рухах до неможливості виконувати фізичну роботу. При міастенії спостерігається наступна послідовність ураження м'язів: зовнішні очні, мімічні, ковтальні, жувальні, язика, шиї, плечового пояса (triceps), кисті, стегон, тазового пояса, тулуба і дихальні. Послідовність залучення м'язів при ТМ інша. Характерна ознака міастенії-окорохові порушення (птоз, диплопія, офтальмопарез), дизартрія, дисфагія і амімія. Ступінь вираженості цих симптомів варіює протягом дня. ТМ рідко ускладнюється слабкістю бульбарних м'язів. Однак при ТМ ніколи не зустрічається зовнішня офтальмоплегія і важка слабкість жувальних м'язів з відвисання нижньої щелепи.

Амімія і слабкість дихальних м'язів у хворих ТМ розвивається рідко. Введення прозерину не супроводжується наростанням м'язової сили, а введення

тубокурарину не призводить до наростання м'язової слабкості, як це зазначається при міастенії. Однак антитиреоїдної терапія призводить до відновлення м'язової функції. На ЕМГ довільного зусилля і при повторній стимуляції нерва спостерігається поступове зниження амплітуди потенціалів (М-відповідь). Введення антихолінестеразних препаратів відновлює амплітуду М-відповіді до норми. При ТМ такі електрофізіологічні феномени відсутні.

**Лікування.** Рекомендується наступна послідовність лікування: медикаментозна корекція тиреотоксикозу (мерказоліл) і міастенії (калімін, преднізолон), потім - проведення тимектомії (в разі наявності гіперплазії або тимоми вилючкової залози) і пізніше - субтотальної тиреоїдектомії. Якщо міастенія ускладнює тиреотоксикоз, то лікування подібне плюс корекція ТМ.

**Прогноз** сприятливий при своєчасному лікуванні тиреотоксикозу і міастенії.

### **Тиреотоксичний періодичний параліч**

**Патогенез.** Причиною тиреотоксичного періодичного паралічу (ТПП) є деполяризація сарколеми, що викликає інактивацію натрієвих каналів, яка призводить до зниження мембранної збудливості. Нетиреотоксичний сімейний гіпокаліємічний періодичний параліч обумовлений мутаціями в гені, що кодує кальцієві канали L-тіпу скелетного м'яза.

**Клініка.** За клінічними ознаками ТПП дуже нагадує спадковий гіпокаліємічний параліч і проявляється минущими нападами м'язової слабкості, які зберігаються протягом декількох годин або днів. Найбільш часто напад починається з паралічу проксимальних м'язів ніг, потім втягуються м'язи рук і тулуба. Поразка бульбарних м'язів зустрічається рідко. Атаки паралічу виникають під час відпочинку, після попередньої значної фізичної напруги або після перебування на холоді. Параліч може захоплювати окремі м'язові групи або бути генералізованим. При генералізованих атаках проксимальні м'язи уражаються частіше, ніж дистальні, бульбарні і діафрагмальні м'язи зберігають свою функцію. Іноді м'язи стають твердими на дотик і опухлими.

Глибокі рефлекси залишаються нормальними або посилюються, механічна збудливість м'язів знижується.

**Діагностика.** Виявляється зниження рівня ТТГ, підвищення рівня Т3, Т4, антитиреоїдних антитіл в плазмі, зниження рівня калію під час атак. На ЕМГ під час атак міоплегія реєструється інтерференційна крива, складається з потенціалу рухової одиниці (ПРО) низькою амплітуди і ко Ротко тривалості. Відзначається зниження амплітуди викликаних соматосенсорних потенціалів.

**Диференціальний діагноз.** Тиреотоксичний періодичний параліч нагадує гіпокаліємічний спадковий періодичний параліч (СПП) по ряду ознак: зниження рівня калію в плазмі крові під час генералізованих атак, провокація нападів введенням глюкози або натрію. Атаки при ТПП частіше виникають ввечері або вночі, тоді як при СПП вони появляються при пробудженні, вранці. При ТПП частота атак різко варіює: інтервали між атаками можуть становити кілька днів або кілька місяців. Напади слабкості тривають кілька годин, а якщо залучається невелика кількість м'язів рук і тулуба - дві і більше доби. Після зникнення парезів м'язова слабкість може виявлятися протягом 2-3 днів. При ТПП провокуючими факторами атак є: перегрівання чи переохолодження, емоціональний стрес, травма, прийом алкоголю. Атаки провокуються також прийомом ацетазоламіна. ТПП частіше зустрічаються у чоловіків у віці 30-40 років, тоді як СПП частіше виникає у чоловіків до 20 років. ТПП зустрічаються як спорадичні випадки, а СПП має аутосомнодомінантний тип спадкування. Всі випадки ТПП виліковуються після корекції тиреотоксикозу.

**Лікування.** Тиреостатична терапія з наступною субтотальною тиреоїдектомією усуває тиреотоксикоз і напади міоплегії. Призначення пропранололу (анаприлін, обзидан) по 40 мг 3 рази на день попереджає атаки міоплегії. Призначення невеликих доз калію полегшує перебіг атаки міоплегії.

**Прогноз** сприятливий. Після корекції тиреотоксикозу напади міоплегії припиняються.

## ГІПОТИРЕОЇДНІ МІОПАТІЇ

Виділяють 3 основні варіанти міопатій: *атрофічна, гіпертрофічна і псевдоміотонічна.*

**Патогенез.** При гіпотиреозі відбувається зменшення кількості б-адреноблокаторів на м'язових клітинах, що призводить до зниження глікогенолізу, в результаті чого спостерігаються гіпоглікемії натще і можливе накопичення глікогену. Такі порушення обміну можуть призводити до виникнення м'язових крампі і стомлюваності.

**Клініка.** Гіпотиреοїдна атрофічна міопатія. Хворі скаржаться на затруднення при підйомі по сходах, вставання з почіпок, при вході в міський транспорт. Деякі з пацієнтів відзначають біль в м'язах, судоми в литках (крампі) у спокої і при фізичному навантаженні, які посилюються на холоді. Виявляється слабкість м'язів тазового пояса і стегон (здухвинно-поперековий, сідничний і привідного м'яза стегна), і в меншій мірі - м'язів плечового пояса і рук. Зазвичай виявляється легка і помірна слабкість м'язів, паралічів, як правило, не буває. Часто виявляється слабкість згиначів шиї. Мімічні м'язи (лобовий і круговий м'язи ока) залучаються рідко, зазвичай легкого ступеня. М'язові атрофії слабо виражені. Найчастіше спостерігається легке схуднення м'язів шиї, тулуба і кінцівок. М'язові гіпертрофії, якщо вони присутні, є в литкових м'язах і чотириглавих м'язах стегон. Псевдоміотонії зазвичай не спостерігаються. Глибокі рефлексі збережені. Фасцикуляції немає. Виявляються ознаки гіпотиреозу: періорбітальна набряклість, набряки повік і кон'юнктив, пастозність на тильній поверхні кистей і гомілок, шкіра на ліктях, колінах і на стегнах суха, лущиться.

Синдром Кохера - Дебре - Семелу розвивається у гіпотиреοїдних дітей із затримкою фізичного і розумового розвитку. Відзначається збільшення розмірів м'язів (гіпертрофія) плечового і тазового пояса, кінцівок з поступовим зниженням м'язової сили, сповільненість рухів. М'язи мають тверду консистенцію і болючі на дотик. Генералізована м'язова гіпертрофія і слабкість в поєднанні з кретинізмом - характерні ознаки описаного синдрому.



Псевдоміотонічна міопатія (синдром Гоффмана). Пацієнти скаржаться на хворобливі м'язові спазми, поширені міалгії, генералізоване збільшення розміру м'язів і сповільненість рухів. Є чіткі ознаки мікседеми. Обличчя заплиле, з дуже бідною мімікою, очні щілини вузькі, очні яблука западають. Мішкоподібна набряклість повік, набряклість губ і язика. Волосся сухе, ламке, випадають в окремих ділянках. Шкіра суха, лущиться, з ділянками зроговіння на ліктях, коленах і передньої поверхні гомілок. Набряклість тильної поверхні кистей і стоп. М'язи значно збільшені в розмірі (особливо жувальні, двоглаві - плечей, чотириглаві - стегон і литкові), тверді, ригідні і болісні на дотик. М'язова сила збережена. Довільні рухи уповільнені. У хворого змінюється хода, йому важко бігати, підійматися по сходах. Спостерігається уповільнення скорочення і розслаблення м'язів після викликання глибоких рефлексів (псевдоміотонічні рефлекси), після перкусії м'яза з'являється міоедема - локальне скорочення м'язи у вигляді «валика» або «горбка». Виявляється псевдоміотонічний феномен великого пальця руки (повільне розслаблення м'язів тенара після удару перкуссионного молоточком з твердої гумкою малого діаметра), уповільнено розслаблення пальців після стиснення кисті в кулак. Фенотипічно ці хворі нагадують хворих з міотонію Томсена і паркінсонізмом. Відсутня пряма залежність ступеня вираженості гіпотиреоїдний міопатії від тяжкості і тривалості гіпотиреозу.

**Діагностика гіпотиреоїдних міопатій.** Діагноз підтверджується зниженням рівня Т3, Т4 в плазмі крові, збільшенням рівня ТТГ, антитиреоїдних антитіл (до тиреоглобуліну, до тиреоїдної пероксидази), зменшенням рівня захоплення радіоактивного йоду щитовидною залозою. При вторинному (гіпофізарному) гіпотиреозі спостерігається низький рівень ТТГ в крові і відсутність його підвищення після введення тиреотропінрилізінгормона (ТРГ), при третинному (гіпоталамічному) гіпотиреозі також відзначається низький базальний рівень ТТГ крові, який підвищується після введення ТРГ.

Рівень КФК підвищено у 90% хворих, хоча у них може не бути важкою атрофії і слабкості м'язів. На ЕМГ виявляються неспецифічні міопатичні зміни

(низькоамплітудні поліфазні потенціали короткою тривалістю). При синдромі Гоффмана на ЕМГ спостерігається посилення активності введення, складні повторні розряди, відсутність ознак міотонії. При довільних зусиллях - типова міопатична активність. При дослідженні феномена «міоедема» виявляється відсутність біоелектричної активності («електричне мовчання»).

**Диференціальний діагноз** атрофічної гіпотиреоїдної міопатії проводиться з поліміозитом, ревматичного полимиалгией. Синдром Гоффмана диференціюється з набряковою формою поліміозиту, міотонією Томсена, глікогенозом (синдром Макардла), хворобою Аддісона, м'язовим амілоїдозом, ревматичною поліміалгією, паркінсонізмом, проксимальною міотонічною міопатією.

**Лікування.** Корекція гіпотиреозу (L-тироксин, трийодтиронін, тиреоидин) призводить до поступового регресу м'язових порушень і нормалізації КФК в крові і показників ЕМГ.

Прогноз сприятливий, можливий повний регрес ознак гіпотиреоїдних міопатій у дорослих. При синдромі Кохера - Дебре - Семелу у випадку своєчасного лікування (до 1 місяця з моменту захворювання) прогноз може бути сприятливим.

### **Периферичні невропатії**

При гіпотиреозі спостерігаються два види уражень периферичної нервної системи - тунельні компресійні мононевропатії і генералізовані поліневропатії.

**Патогенез.** Компресія нерва відбувається внаслідок накопичення кислих мукополісахаридів в пері і епіневрії нерва.

**Клініка.** У 80% хворих на гіпотиреоз відзначається здавлення серединного нерва в фіброзному каналі зап'ястя. Хворі скаржаться на парестезії в кистях. Вони прокидаються в ранні години через печіння і поколювання в великому, вказівному і середньому пальцях обох рук, відчуття оніміння і болю в кистях і на внутрішній поверхні передпліч. Пізніше спостерігається атрофія, слабкість і фасцикуляції в м'язах підвищення великого пальця. Відзначаються вегетативні

розлади (акроціаноз або збліднення пальців, гіпер або гіпогідроз і ін.). Менш часто при гіпотиреозі зустрічається тунельна невропатія зовнішнього шкірного нерва (парестетична мералгія Бернгардта - Рота), великогомілкового і підшовного нервів.

Периферичні демієлінізуючі сенсорні поліневропатії при гіпотиреозі зустрічаються в 10-70% випадків. Хворі скаржаться на болі і парестезії в дистальних відділах рук і ніг. Виявляється зниження поверхневої чутливості в дистальних відділах кінцівок і уповільнення швидкості проведення імпульсу (СПИ) по чутливих волокнах нервів, переважно в дистальних відділах, зменшення амплітуди Мответа.

Описано також важкі демієлінізуючі сенсорномоторні полінейропатії з грубими порушеннями глибокої та поверхневої чутливості, сенситивною атаксією і легкою м'язовою слабкістю в дистальних відділах рук і ніг і зниженням глибоких рефлексів. У таких хворих виявляється зниження ШПИ по руховим і чутливим волокнам нерва і зменшення амплітуди викликаних потенціалів.

*Аксональна сенсорномоторна полінейропатія* рідко зустрічається у хворих гіпотиреоз. Ці хворі скаржаться на парестезії і крампи в дистальних відділах кінцівок, утруднення ходьби через слабкість м'язів ніг. При огляді виявляються легкі розлади поверхневої і вібраційної чутливості, схуднення і зниження сили переважно в м'язах ніг, особливо в дистальних відділах. При ЕНГ виявляється легке зниження ШПИ по руховим і чутливим волокнам нервів, значне зменшення амплітуди викликаних потенціалів при подразненні рухових і чутливих нервів, аксональна дегенерація при біопсії n. suralis.

**Діагностика.** Визначення рівня тиреоїдних гормонів і антитіл до щитовидної залози в крові, ЕНГ. Основними діагностичними клінічними тестами компресії серединного нерва є зап'ястний згибальний тест і симптом постукування по проекції серединного нерва на рівні зап'ястя. При стимуляційній ЕНГ відзначається збільшення дистальної латенції по рухових і чутливих волокнах нерва і зниження амплітуди Мответа.

**Диференціальний діагноз** компресії серединного нерва проводиться з спондилогенною радикулопатією С6-С7, синдромом передньої сходового м'яза, ревматоїдний артрит, акромегалією, амілоїдозом. Гіпотиреоїдні сенсо-моторні полінейропатії диференціюються з полірадикулопатією Гієна - Барре - Штроля, хронічною запальною демієлінізуючою поліневропатією, поліневропатією, обумовленою порфірією і авітамінозом В<sub>12</sub>.

**Лікування і прогноз.** Симптоми, пов'язані з ураженням зап'ястного каналу, зазвичай зникають при прийомі тиреоїдних гормонів і регресують повністю за еутиреоїдного стану хворого. Рідко виникає необхідність в хірургічному лікуванні. Призначення тиреоїдних гормонів, преднізолону і іммуноглобуліна G призводить до повного регресу неврологічних порушень при генералізованих гіпотиреоїдних поліневропатіях, що виникають при тиреоїдиті Хасімото.

Поразка черепних нервів. Хворі на гіпотиреоз часто скаржаться на шум у вусі і зниження слуху. Дані аудіометрії вказують на наявність сенсоневральної приглухуватості внаслідок ураження VIII пари черепних нервів. Не виключається, що причиною зниження слуху є набряклість середнього вуха і евстахієвої труби. Ці явища зникають при призначенні тиреоїдних препаратів. Патофізіологічні механізми нападів запаморочень у гіпотиреоїдних хворих залишаються неясними. У 50-70% хворих відзначається двобічний птоз повік, обумовлений зменшенням симпатичного м'язового тону м'язів повік, осиплість голосу, викликана набряком голосових зв'язок, «дислалія», викликана набряком язика, губ і м'яких тканин порожнини рота. Справжні дисфонія і дизартрія рідко зустрічаються. Також рідко спостерігається слабкість мимічних м'язів внаслідок набряку лицьового нерва в фаллопієвому каналі. Однак у деяких хворих ураження бульбарних і лицьових м'язів можуть бути обумовлені міастенією, яка може поєднуватися з гіпотиреозом, особливо при аутоімунному тиреоїдиті (тиреоїдит Хасімото).

## Гіпотиреоїдна енцефалопатія

**Патогенез.** Дефіцит тиреоїдних гормонів порушує синтез низки специфічних білків нервової системи, морфогенез нейронів головного мозку і утворення синапсів. Спостерігається зменшення розміру і кількості коркових нейронів, гіпоплазія аксонів і синапсів, уповільнення процесу мієлінізації. Розвиток енцефалопатії при хронічному аутоімунному тиреоїдиті Хасімото обумовлено аутоімунним церебральним васкулітом.

**Клініка.** Спостерігаються млявість, апатія, загальна гіпо і брадикінезія, ригідність м'язів, дизартрія і браділалія, осиплість голосу через набряк голосових зв'язок, утруднення ковтання, зниження глибоких рефлексів, погіршення пам'яті, байдужість до оточення, знижується увага, гострота сприйняття, з'являється «тугодум'я». Хворого турбує підвищена сонливість. Неврологічні розлади зазвичай представлені паркінсонізмом, міоклонією, мозочковою атаксією, пірамідними знаками і епілепсією. Постійні або мігреноподібні головні болі також спостерігаються у цих хворих. Їх пов'язують з тимчасовим набряком оболонок головного мозком.

Психічні порушення домінують в клініці захворювання. Гіпотиреоз є однією з частих причин розвитку деменції. Симптоми психічних порушень розвиваються поволі і повільно прогресують. Вони можуть передувати соматичним і нервово-м'язовим ознакам захворювання. У 3-5% хворих на гіпотиреоз розвиваються гострі психози, що нагадують шизофренію і маніакально-депресивний психоз.

**Діагностика.** Зниження рівня Т3 и Т4, а рівень ТТГ підвищений в плазмі крові. Однак при вторинному (гіпофізарному) и третинному (гіпоталамічному) гіпотиреозі рівень ТТГ знижується в крові, також як рівень тиреоїдних гормонів. У 40-90 % хворих спостерігається підвищення білка в лікворі до 1 г / л. ЕЕГ показує уповільнення  $\alpha$ -ритму і зниження високочастотних відповідей на фотостимуляцію. У 10% хворих на енцефалопатію Хасімото підвищуються в крові рівень антитіл до тиреоглобуліну, тиреоїдної пероксидази і підвищується концентрація гаммаглобуліна. У лікворі виявляється лімфоцитарний плеоцитоз і

підвищення білка. На МРТ в T2 зображенні знаходять маленькі гіперінтенсивні осередки в паренхімі гемісфер, стовбура і в м'якій мозковій оболонці головного мозку (вогнища запалення і демієлінізації).

**Диференціальний діагноз** проводять з хворобою Крейтцфельдта - Якоба, хворобою Паркінсона, пухлиною головного мозку, розсіяним склерозом.

**Лікування і прогноз.** Всі зазначені ознаки зазвичай регресують при своєчасній корекції гіпотиреозу. Для лікування міоклонії використовують клоназепам і вальпроат натрію. При енцефалопатії Хасімото хороший ефект спостерігається після лікування кортикостероїдами (преднізолоном), азатіопріном і при використанні плазмаферезу.

### Атаксія

**Клініка і патогенез.** Атаксія найбільш виражена в ногах, ніж в руках. Вона поступово прогресує, хворі перестають стояти і ходити без сторонньої допомоги. Патогенез порушення координації не зовсім ясний. Ряд авторів вважають, що атаксія має церебеллярний характер, так як у деяких хворих одночасно з порушенням ходьби виявлявся церебеллярний тремор рук, дисметрія. Однак ністагму у таких хворих не виявляють, рідко зустрічається атактична мова. Клінічні особливості атаксії не виключають її сенситивний характер внаслідок набряку задніх канатиків спинного мозку (так званий псевдотабес). Синдром ураження задніх канатиків є характерною ознакою гіпотиреїдної мієлопатії. Гіпотиреїдна сенсорно-моторна поліневропатія може проявлятися порушенням глибокої чутливості і сенситивною атаксією.

**Лікування.** Після корекції гіпотиреозу ознаки атаксії зникають.

### Гіпотиреїдна кома

Це ускладнення виникає зазвичай у людей похилого віку з недіагностованим або тривалий час нелікованим гіпотиреоз. Провокуючими факторами є охолодження, серцево-судинна недостатність, інфаркт міокарда,

інсульт, гостра інфекція, гіпоксія, гіперкапнія, прийом седативних препаратів або радіоактивного йоду і т. д.

**Патогенез.** Гіпотиреоїдна кома зумовлена зниженням обмінних процесів в головному мозку з подальшою його гіпоксією, збільшенням в крові вмісту вуглекислоти, що спричиняє токсичну дію на головний мозок внаслідок різкого дефіциту тиреоїдних гормонів. Найважливішим звеном патогенезу, що визначає тяжкість стану, є гіпокортицизм.

**Клініка.** Поряд з ознаками важкої мікседеми у хворого спостерігається втрата свідомості, різка гіпотермія (до 23°C) і брадикардія (до 34 уд/хв), зникнення глибоких рефлексів і порушення дихання. Можуть з'являтися епілептичні випадки. В результаті наростаючої серцевої слабкості (тампонада серця через накопичення рідини в перикарді) і артеріальної гіпотонії розвиваються олігурія аж до анурії, ацидоз, гіпоксія мозку, незворотні зміни ЦНС.

**Діагностика.** Характерно різке зниження рівня Т4, Т3 гіперхолестеринемія. Знижено екскрецію з сечею 17КС і 17ОКС. У 40-90% хворих спостерігається підвищення білка в лікворі. Концентрація гаммаглобуліна підвищена в лікворі і в крові. На ЕЕГ виявляють різке зниження амплітуди біоелектричної активності, уповільнення  $\alpha$ -ритму.

**Лікування і прогноз.** Введення внутрішньовенно великих доз тироксину (400-500 мкг), кортикостероїдів, реанімаційні заходи. Прогноз зазвичай несприятливий. Летальний результат становить від 50 до 90%.

## **Тетанія**

**Патогенез.** Як при псевдо, так і при істинному гіпопаратиреозі у пацієнтів виявляється гіпокальціємія, гіпомагnezемія і гіперфосфатемія, що виражено підвищеною збудливістю нервів і м'язів.

**Клініка.** Хворі скаржаться на болючі м'язові спазми і судоми. Гіперзбудливість нервових стовбурів проявляється онімінням периоральної зони, парестезіями і онімінням дистальних відділів кінцівок, болючими

тонічними судомами м'язів і дифузними міалгіями. Найчастіше судоми виникають в м'язах верхніх кінцівок та обличчя. Судоми виличних м'язів призводять до надмірного відведення кутів рота (так звана «сардонічна посмішка»); судоми жувальних м'язів - до сильного стиску щелеп (тризм); м'язів рук і кисті - до своєрідної пози кисті, що нагадує «руку акушера»; випрямлення хребта - до перерозгинання тулуба (опістотонус). Спазм нижніх кінцівок, стегна і гомілки викликає надмірне розгинання ніг (стегон і гомілок), згинання стоп і пальців з поворотом їх всередину. Внаслідок судомних скорочень міжреберних м'язів, м'язів живота і діафрагми виникає різкий розлад дихання. При легких нападах судомні скорочення носять локальний характер і виникають в м'язах, що іннервуються окремими нервами (лицьовим, ліктьовим, малогомілковим). Напади судом тривають від кількох хвилин до кількох годин і супроводжуються вираженими вегетативними порушеннями. При легкій формі судоми обмежуються окремими групами м'язів, виникають з частотою 1-2 рази на тиждень і тривають кілька хвилин. Свідомість зазвичай збережено. Підвищуються глибокі рефлекси. При важкій формі гіпаратіреозу напади часті (кілька разів на тиждень), генералізовані, продовжуються годинами. Можуть виникати напади і втрата свідомості. Може розвинутися гострий психоз, набряк мозку, стовбурові і екстрапірамідних симптомів.

**Діагностика.** Латентна тетанія виявляється при використанні спеціальних прийомів: симптом Хвостека (скорочення м'язів однієї половини обличчя при постукуванні по стовбуру лицьового нерва попереду козелка вушної раковини), симптом Труссо (зведення кисті у вигляді «руки акушера» при перетягуванні плеча джгутом на 2-3 хв до зникнення пульсу), симптом Люста (сгинання стопи і відведення її назовні при сильній пальпації або перкусії малогомілкового нерва), симптом Ерба (підвищена електрозбудливість нервів кінцівок під впливом слабкого гальванічного струму 0,7мА), симптом Шлезінгера (судомне розгинання стегна з різкою супінацією стопи при швидкому пасивному підйомі витягнутої ноги).



Діагноз підтверджується попереднім анамнезом (операція на щитовидній або паращитовидних залозах, лікування йодом), наявністю гіпокальціємії і гіпокальціурії, гіпомагнеземії, гіперфосфатемії і гіперфосфатурії, зниженням рівня паратгормону в сироватці крові. На ЕКГ виявляється подовження інтервалів Q-T і S-T без змін зубця T.

**Диференціальний діагноз** проводиться від тетанії, зумовленої алкалозіом (шлункова тетанія), недостатнього всмоктування кальцію в кішківнику (кишкова тетанія), ураження центральної нервової системи (інфекційна, інтоксикаційна тетанія), негативного балансу кальцію (тетанія вагітних і годуючих матерів), недостатності функції нирок (ниркова тетанія), псевдогіпо паратиреоза (синдром Олбрайта), порфірії, гіпоглікемії, спазмофілії, епілепсії.

**Лікування.** Для купірування нападу тетанії терапією вибору є внутрішньовенна інфузія кальцію. У важких випадках можна вводити внутрішньовенно, повільно, 10-15 мл 10% розчину хлориду або глюконату кальцію 3-4 рази на день з одночасним моніторингом частоти серцевого ритму і кров'яного тиску. Використовують також *паратіреоїдин* в дозі 40-100 ОД (2-5 мл) внутрішньом'язово. При гіпомагнеземії показано внутрішньовенне повільне введення 1 г магнію сульфату. Доза магnezії може бути знижена, якщо є ниркова недостатність. Для лікування хронічної гіпокальціємії необхідно щодня додавати в їжу 2-5 г елементарного кальцію і призначати вітамін D2 - 50 000-100 000 МО щодня. При гіпомагнеземії також приміняють магnezію.

**Прогноз.** Напад тетанії купірується при досягненні нормокальціємії

## НЕВРОЛОГІЧНІ ПРОЯВИ ЦУКРОВОГО ДІАБЕТУ

*Цукровий діабет (ЦД)* продовжує залишатися серйозною медикосоціальною проблемою, так як, за даними ВООЗ, захворюваність на нього, особливо в промислово розвинених країнах, неухильно зростає, кожні 10-15 років число хворих подвоюється

У розвитку інсулінозалежного цукрового діабету (ІЗЦД) основну роль відіграють аутоімунні механізми пошкодження тканини підшлункової залози (в

першу чергу,  $\beta$ -клітин острівців Лангерганса), частіше на тлі генетично обумовлених порушень імунітету, що призводить до абсолютного дефіциту інсуліну і порушенню утилізації глюкози.

Інсулінонезалежний цукровий діабет (ІНЦД) є генетично детермінованим захворюванням, яке характеризується гіперглікемією натще, дуже часто - ожирінням, зниженням рівня інсуліну плазми, інсулінорезистентністю і збільшенням печінкової продукції глюкози. Ожиріння, як правило, передуює розвитку ІНЦД і є одним з найважливіших предикторів хвороби.

### **Клініка уражень периферичної і вегетативної нервової системи при цукровому діабеті.**

Найбільш повна анатомопографічна класифікація поразок периферійної і вегетативної нервової системи при цукровому діабеті запропонована М. J. Brown, D. A. Greene (1987).

Відповідно до цієї класифікації виділяються:

#### I. Симетрична дистальна невропатія.

1. Змішана моторно-сенсорно-вегетативна невропатія.

2. Переважно сенсорна невропатія:

а) з переважним ураженням товстих волокон; б) з ураженням товстих і тонких волокон;

в) з переважним ураженням тонких волокон.

3. Переважно моторна невропатія.

4. Переважно вегетативна невропатія.

#### II. Симетрична проксимальна моторна невропатія.

#### III. Локальні і множинні невропатії.

1. Асиметрична проксимальна моторна невропатія.

2. Невропатія черепних нервів.

3. Мононевропатія міжреберних нервів і інші мононевропатії.

4. Тунельна невропатія.

### Симетрична дистальна поліневропатія

Найчастіше найбільш рано порушення чутливості з'являється в пальцях ніг, поширюючись потім на всю стопу і піднімаючись поступово вгору. Руки залучаються до процесу рідше, проте розвиток симптоматики схожий (спочатку пальці, потім кисті та передпліччя). В результаті розвивається класичний поліневритичний синдром у вигляді «рукавичок і шкарпеток».

В діагностиці сенсорної поліневропатії важливо своєчасне дослідження швидкості проведення по чутливих нервах, яке виявляє значне зниження швидкісних показників в порівнянні з віковою нормою.

Порушення *вегетативної іннервації* як єдиний прояв діабетичної невропатії зустрічається вкрай рідко.

Найбільш повна клінічна класифікація, що відображує більшість проявів вегетативної дисфункції при цукровому діабеті, представлена Y. Narati (1996).

Доцільно виділяти такі вегетативні порушення:

1. Сердцевосудинні: а) ортостатична гіпотензія; б) тахікардія в спокої; в) безбольова коронарна ішемія, інфаркт міокарда; г) раптова смерть (як під час загальної анестезії, так і без неї); д) зниження варіабельності частоти серцевих скорочень; е) подовження інтервалу Q-T.

2. Шлунково-кишкові: а) дискоординація рухів стравоходу; б) зниження перистальтики шлунка (gastroparesis diabeticorum); в) пілороспазм; г) запори або проноси; д) холецистопатії; е) аноректальна дисфункція (нетримання калу).

3. Сечостатеві: а) цистопатія (порушення чутливості сечового міхура, атонія сечового міхура, гіпорексія m. Detrusor); б) еректильні розлади; в) порушення еякуляції; г) зниження вагінальної лубрикації.

4. Дихальні: а) порушення регуляції дихання; б) нічне («сонне») апное; в) зниження бронхіальної холодової відповіді.

5. Терморегуляційна: а) судомоторні (знижене, надмірне, «смакове» потовиділення); б) вазомоторні (вазоконстрикція, вазодилатація, не вродатичний набряк).

6. Зіничні: а) міоз; б) порушення дилатації; в) псевдосиндром Аргайла Робертсона.

При *змішаній сенсорно-моторно-вегетативній* поліневропатії порушення чутливості можуть переважати, а слабкість і атрофія м'язів виявляються невираженими. Для цієї форми невропатії характерно також поява симетричних парестезій і болю в дистальних відділах ніг, а потім і рук, зниження вібраційної чутливості, зниження глибоких рефлексів (в першу чергу ахіллових).

Болі можуть бути однією з найбільш поширених скарг хворих при діабетичній поліневропатії, існує необхідність систематизації різних больових форм невропатії.

Гіпо і гіперглікемічна невропатії характеризуються больовими відчуттями в період швидкого переходу від високої гіперглікемії до нормоглікемії, або навпаки. Їх лікування зводиться до створення стійкої еуглікемії, тривалої компенсації цукрового діабету.

*Гостра больова невропатія* зустрічається порівняно рідко і характеризується різко вираженим больовим синдромом, що супроводжується значною дисфункцією вегетативної нервової системи, анорексією, схудненням, депресивним емоційним фоном.

При *підгострій больовій невропатії* відзначається тривалий (від декількох місяців до декількох років) різної інтенсивності больовий синдром переважно в нижніх кінцівках, нерідко є основною скаргою хворого. Часто на тлі різноманітного болю є прогресуюче зниження поверхневої і глибокої чутливості, що є предиктором розвитку діабетичних виразок стоп.

Говорячи про рухові порушення при діабетичній невропатії, слід відзначити, що в літературі досить багато суперечливих даних існує щодо *проксимальної моторної симетричної невропатії*. Ймовірно, ситуація багато в чому пов'язана з тим, що протягом тривалого часу цим терміном об'єднували дві клінічно подібні, але фактично різні форми неврологічних уражень при цукровому діабеті.

**Проксимальна аміотрофія** - захворювання, при якому розвивається повільно прогресуюча слабкість (феморальна невропатія, гостра асиметрична проксимальна моторна невропатія, діабетична аміотрофія Гарланда), розвивається переважно у чоловіків у віці старше 50 років. Починається з болів типу радікулалгій або дифузних міалгій. Швидко розвивається і прогресує слабкість в м'язах ніг (здухвинно-поперикових, сідничних, чотириглавих, задній групі м'язів стегон). Характерна асиметрія поразки, при цьому захворюванні є фокальна або мультифокальна нейропатія, що є результатом порушення кровопостачання великих нервових стовбурів.

**Проксимальна симетрична моторна невропатія** - захворювання, при якому розвивається повільно прогресуюча слабкість і атрофія м'язів тазового пояса і ніг. Симптоми наростають протягом кількох тижнів або місяців, зачіпаючи, в основному, здухвинно-поперикові, сідничні, чотирьохглаві і задню групу м'язів стегон, черевні м'язи, рідше - перонеальну і тибіальну групи м'язів. Знижуються або зникають глибокі рефлекси на ногах, іноді на руках. Супутнє приєднання розладів чутливості зазвичай свідчить про паралельний розвиток симптомів симетричної дистальної поліневропатії. Електроміографічні дослідження у хворих з проксимальною моторною невропатією часто виявляє зміни змішаного характеру: як неврогенні, так і міогенні

Що стосується **поразок черепних нервів** при цукровому діабеті, то вони виникають у 1,2-28,6% хворих і найчастіше проявляються порушеннями функцій III-VII черепних нервів. Найхарактернішою з мононевропатій черепних нервів є недостатність функцій очорухових нервів, так звана діабетична офтальмоплегія. Частіше страждають очоруховий і відвідний нерви, рідше - блоковий. У більшості випадків розвитку косоокості і диплопії за кілька днів передують стріляючі болі навколо або позаду очного яблука. Перебіг процесу зазвичай сприятливий, за декілька тижнів або місяців відбувається відновлення функцій нервів. Однак більше ніж в половині випадків можуть виникати рецидиви захворювання.

Значно більш тривалий час і важко протікають невropатії лицьового нерва, що може пояснюватися розвитком діабетичної ангіопатії, погіршуючої регенерацію нерва у вузькому фаллопіївoму каналі.

### **Клініка ураження центральної нервової системи при цукровому діабеті**

При багатьох варіантах гострої діабетичної енцефалопатії, частіше при кетоацидотичних розладах, стан хворих може ускладнювати розвиток в головному мозку множинних дрібних геморагій або геморагічного інфаркту. З іншого боку, СД є доведеним самостійним фактором ризику розвитку атеротромботичного інфаркту мозку у всіх вікових групах, другим після артеріальної гіпертензії найважливішим фактором ризику інсульту.

Приблизно у 10% недіабетичних пацієнтів з інсультом, особливо в ділянці мозкового стовбура, виявляється гіперглікемія з нормальними показниками глікованного гемоглобіну (стресова гіперглікемія), що суттєво погіршує прогноз інсульту. Крім того, в даний час досить добре вивчено, що підвищення концентрації цукру в крові значно обтяжує пошкодження нервової тканини при ішемії. У ряді експериментальних робіт продемонстровано, що інсулін, завдяки зниженню рівня глюкози і, відповідно, лактату, покращує відновлення при ішемії мозку.

Класифікація уражень центральної нервової системи при СД, запропонована

А. А. Скоромцем з співавт. (1990):

1. Діабетична церебрастенія.
2. Діабетична енцефалопатія: гостра, хронічна, гострі порушення мозкового кровообігу.
3. Діабетична мієлопатія: гостра, хронічна.
4. Діабетична енцефаломієлопатія: гостра, хронічна.

Критерії діагнозу діабетичної церебрастенії (неврозоподібного синдрому): скарги на підвищену розумову і фізичну стомлюваність при звичних навантаженнях, зниження працездатності, порушення сну, погіршення

пам'яті, дратівливість, періодичні головні болі і запаморочення. Спостерігається виражений депресивний емоційний фон. При неврологічному дослідженні у таких хворих виявляються поживлення глибоких рефлексів (частіше колінних при знижених ахіллове - внаслідок розвитку дистальної поліневропатії), тремор повік і пальців витягнутих рук, прояви вегетативної дисфункції у вигляді загального чи дистального гіпергідрозу, «гри» вазомоторів.

При хронічній діабетичній енцефалопатії фактично присутні всі перераховані симптоми, але в більш вираженому вигляді. У хворих поглиблюються порушення когнітивних функцій, наростають емоційна лабільність, афективна напруженість. У неврологічному статусі представлені жваві рефлекси орального автоматизму, псевдобульбарні симптоми (поперхивання при їжі, зниження звучності голосу, носовий відтінок мови, гіперсаливація), анізорефлексія на руках і ногах, підвищення м'язового тону по екстрапірамідному типу, тибіальні синкінезії Штрюмпеля, непостійний симптом Бабінського, симптоми Россолімо, Бехтерева, порушення координації рухів різного ступеня вираженості.

В **діагностиці** хронічної діабетичної енцефалопатії допомагають оцінка вираженості порушення когнітивних функцій за допомогою нейропсихологічного тестування, нейрофізіологічні методи - дослідження когнітивних викликаних потенціалів Р300.

**Діабетична мієлопатія (гостра і хронічна).** При хронічній мієлопатії клінічна картина характеризується поступовим ступенеобразним розвитком нижнього змішаного парапареза з гіпотрофією м'язів, зниженням колінних і ахіллових рефлексів, симптомом Бабінського, укороченням вібраційної і зниженням суглобово-м'язової чутливості з сенситивною атаксією (pseudotabes diabetica).

**NB!** У деяких випадках на такому тлі гостро розвиваються ознаки ураження за типом спинального ішемічного інсульту, швидше за, внаслідок супутнього атеросклерозу аорти і її гілок з тромбоутворенням.

При цукровому діабеті з різним ступенем вираженості страждають всі рівні центральної та периферичної (включаючи і вегетативну) нервової системи.

### **Лікування неврологічних проявів цукрового діабету**

Виходячи зі складності та багатофакторності патогенезу ураження нервової системи при цукровому діабеті, існує значне різноманіття підходів до патогенетичної терапії неврологічних розладів при цьому захворюванні. Однією з основних завдань терапії є забезпечення глікемічного контролю і прагнення до досягнення еуглікемії для попередження, уповільнення і зворотного розвитку діабетичної невропатії.

Певний інтерес у дослідників і лікарів викликає застосування інгібіторів ангіотензинперетворюючого фермента (іАПФ) при ускладненнях цукрового діабету. Терапія іАПФ вважається досить важливим компонентом в комплексному лікуванні діабетичної нефропатії, особливо при призначенні на стадії транзиторною протеїнурії. Ці препарати впливають не тільки на ниркову гемодинаміку, але і володіють системною дією.

Серед метаболічних засобів терапії діабетичних уражень нервової системи набагато більш ефективними виявилися препарати  $\alpha$ -ліпоївої (тіоктової) кислоти, інші антиоксиданти, сучасні форми вітамінів групи В, високоенергетичні фосфати, актовегін.

При важких формах діабетичних неврологічних розладів лікування починають з внутрішньовенного крапельного введення ліпоєвої кислоти в дозі 600 мг на добу протягом 3-4 тижнів. з подальшим переходом на пероральний прийом по 600-1200 мг на добу на 3-4 міс. і проведенням підтримуючих курсів терапії 2-3 рази в рік по 600 мг препарату на добу протягом 1-2 міс.

Перспективним препаратом для лікування діабетичних уражень нервової системи може бути карнітин, який є попередником як ацетилкофермента А, так і нейротрансмітера ацетилхоліну, доставляє жирні кислоти в мітохондрії для бетаокиснення.



В даний час є препарат мілдронат - структурний аналог попередника карнітину - бутиробетаїну. Для лікування діабетичних неврологічних розладів мілдронат зазвичай спочатку призначається парентерально на 10-15 днів в дозі 500 мг на добу з подальшим переходом протягом 1-2 міс. на пероральний прийом в дозі 500-750 мг на добу.

При симптоматичній терапії діабетичних неврологічних розладів найбільш складними питаннями є лікування больового синдрому та вегетативних порушень (ортостатичної гіпотензії, гастропарезу, порушень сечовипускання).

При больовій невропатії в схему лікування доцільно включати елементи патогенетичної терапії - препарати  $\alpha$ -ліпоївої кислоти і сучасні форми вітамінів групи В, а також використовувати нестероїдні протизапальні засоби, при тривалих запеклих больових синдромах - антидепресанти, при наявності судом типу крампи - міорелаксанти (мідокалм або сирдалуд).

У схемах лікування ортостатичної гіпотензії використовують  $\alpha$ -адреноміметики (для периферичної вазоконстрикції): мідодрін (Гутрон) по 2,5-5 мг через 3-4 год (до 40 мг / добу), метилфенідат (риталін) по 5-10 мг 3 рази на добу. Для зменшення вираженості периферичної вазодилатації можуть використовуватися  $\beta$ -адренолітики: пропранолол по 10-40 мг 3-4 рази на день.

При гастропатії і гастропарезі застосовують інгібітори холінестерази, холінолітики. Часто використовуваним препаратом є метоклопрамід (церукал) по 10 мг 3-4 рази на добу.

При порушеннях сечовипускання зазвичай в схему лікування включають холінергічні препарати: ацеклідин (бетанікол), застосування якого дозволяє підвищити скоротність детрузора.

## УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ ПРИ СИСТЕМНИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

### ***РЕВМАТОЇДНИЙ АРТРИТ***

*Ревматоїдний артрит (РА)* - це хронічне багатофакторне захворювання сполучної тканини, для якого характерно прогресуюче ураження переважно периферичних суглобів за типом ерозивно-деструктивного поліартриту, що приводить до м'язової атрофії внаслідок нерухомості хворого. Однак РА може поєднуватися з конституціональними симптомами, ознаками ураження очних, серцевих, легеневих і серозних оболонок.

**Етіологія і патогенез.** Природа захворювання аутоімунна. В основі патогенезу ревматоїдного артрити лежить розвиток іммунопатологічних реакцій - синдрому іммунокомплексної хвороби.

Поразка нервової системи при ревматоїдному артриті характеризується розвитком васкулітів і тромбоваскулітів, відкладенням в стінках судин іммуноглобулінов і комплементу; в сполучній тканині нервової системи є фібриноїдні зміни, лімфоїдні і плазмоклітинні інфільтрати, іноді - відкладення амілоїду і мікронекрози.

**Клініка.** На перший план виступають ознаки артрити периферичних суглобів кінцівок з характерною клінічною картиною і неспецифічними рентгенологічними проявами у вигляді руйнування головок плеснових або п'ясткових кісток, утворення множинних кіст в епіфізах, формування навколосуглобового остеопорозу, узурація суглобових поверхонь, звуження суглобових щілин і анкілозу суглобів . У 23% хворих виявляються підшкірні ревматоїдні вузлики, які є найбільш характерною ознакою позасуглобового ураження при ревматоїдному артриті. Приблизно у третини хворих розвивається лімфаденопатія з залученням підщелепних, шийних, пахових, пахових вузлів і вузлів в області внутрішнього надвиростка ліктя. При генералізації захворювання в результаті розвитку ревматоїдного васкуліту в

патологічний процес втягується багато внутрішніх органів: серце, легені, плевра, печінка, нирки та ін.

*Ревматоїдна міопатія* є мультифакторіальним проявом захворювання. Поперше, хворі часто знерухомлені через суглобовий синдром, при якому може розвинути дифузна атрофія м'язів. Особливо швидке схуднення м'язів виявляється у хворих з гострим і болючим плинном хвороби. Подруге, локальний міозит часто розвивається в прилеглих до уражених суглобів м'язах. Потретє, у багатьох хворих спостерігається дисемінований вузловий міозит. Вчетвертих, у 4-6% хворих розвивається поліміозит або дерматоміозит, який відрізняється від більш характерного вузлового міозита злюкисним плинном, помітним підвищенням ензимів і наявністю дифузних запальних інфільтратів при біопсії м'язів. В результаті судинна дистрофія може сприяти розвитку слабкості у деяких хворих.

Ревматоїдна нейропатія. Вона проявляється невритами або поліневритами різної тяжкості з чутливими і руховими розладами, що виникають як результат васкуліту периневральної тканини та ішемії нервових стовбурів. Компресійна невропатія розвивається у 45% хворих. При цьому нерви стискаються розбухлим синовіальним мішком і периартікулярним ревматоїдним паннусом. Найбільш часто зустрічаються синдром карпального каналу і невропатія перонеального нерва. Поліневрити протікають з інтенсивними болями в кінцівці, що супроводжуються чутливими поліневритичними розладами, руховими порушеннями з локальною м'язовою атрофією, зниженням і випадінням глибоких рефлексів і загальною слабкістю. При множинних вісцеритах, зокрема, виникають некротичні зміни шкіри, виразки гомілок і інфаркти внутрішніх органів.

Досить часто виникають ознаки ураження вегетативної нервової системи у вигляді розладів терморегуляції, потовиділення, діурезу, трофічних порушень (холодні, вологі, ціанотичні кінцівки, периферичний вазоспазм, тахікардія, трофічні порушення шкіри, волосся, нігтів, рідше - ортостатична гіпотензія). У більшості хворих з інвалідізуючим РА зустрічаються зони ангідрозу,

порушення серцевої відповіді на глибоке дихання, позитивна проба Вальсальви і зміна або відсутність симпатичної шкірної реакції.

У розгорнуту стадію хвороби виникає значне ураження шийного відділу хребта і спинного мозку, включаючи різні типи підвивихів, іноді в поєднанні зі збільшенням ревматоїдного паннуса. Часто єдиним проявом ураження шийного відділу є біль, який може бути значним. Супроводжується розвитком ішемічного некрозу здебільшого центрального сірої речовини, так само як і прилеглих задніх стовпів і кортикоспінальних трактів. Виділяють чотири варіанти патологічних патернів шийної поразки: 1) атлантаксіальний підвивих, який визначається відділенням передньої дуги атланта від зубовидного відростка відстанню, більшим ніж 3 мм; 2) вертикальний підвивих зубовидного відростка крізь кільце атланта в великий потиличний отвір (атлантаксіальне обмеження); 3) задній підвивих атланта на axis; 4) субаксіальні підвивихи, найбільш часто відбуваються на рівні C4-C5 хребців і вище.

*Пряме залучення ЦНС.* Бляшки або вузлики, які утворюються в твердій або м'якій мозковій оболонці, зазвичай протікають безсимптомно, проте вони можуть викликати здавлення спинного мозку, виникаючи в контексті із захворюванням шийного відділа, і можуть викликати компресію спинного мозку або кінського хвоста. Рідше масивний ревматоїдний паннус може вражати хіазмальну ділянку, зорові нерви і тенторіум. Церебральний ревматоїдний пахіменінгіт може викликати напади, енцефалопатію, ішемічний інсульт і внутрішньомозковий крововилив як результат пов'язаного з ним енцефаліту і локального васкуліту. Ревматоїдний васкуліт головного мозку також може розвиватися за відсутності видимих пахіменінгеальних бляшок, найбільш часто в зв'язку зі злоякісним системним ревматоїдним васкулітом, а іноді ізольовано у вигляді гострого порушення мозкового кровообігу з головними болями і запамороченням. Прояви ревматоїдного артриту з боку головного мозку рідкісні, і церебральні епізоди найбільш часто відображають за хворювання, що превалюють в загальній популяції, такі як інсульт,

викликаний атеросклерозом, або кардіогенною емболією, або розвитком інфекції внаслідок імуносупресії.

*Синдром «неспокійних ніг»* спостерігається у 25% хворих РА в порівнянні з 4% серед хворих з остеоартритом або серонегативною артропатією. Хворі з синдромом «неспокійних ніг» мають більш важкі прояви ревматичного захворювання, і у 64% з них виявляються ознаки поліневропатії, на відміну від 11% хворих без синдрому «неспокійних ніг».

**Діагностика.** У периферичній крові виявляється прискорення ШОЕ до 60-80 мм / год, лейкопенія і гіпохромна анемія. У високому титрі стійко виявляється ревматоїдний фактор, може бути позитивною реакція Волера - Роуза (титр 1/32) і латекс-тест (титр 1/20). У крові виявляється диспротеїнемія з підвищенням глобулінів (а і g-глобулінов) і фібриногену, що вказує на активність процесу, позитивні гострофазові реакції. Також в ранню стадію захворювання може бути позитивним неспецифічний тест ревматоїдної розетки. При тяжкому перебігу хвороби можуть бути виявлені антинуклеарні антитіла (до ДНК, нуклеопротеїдів), LE-клітини. Неврологічні прояви виникають переважно в розвинену стадію РА. Часто їх складно визначити через виражений суглобовий синдром, слабкість і біль, тому особливої важливості набуває визначення природи і перебігу хвороби. Найбільш важливі захворювання, які потребують постановки діагнозу і проведення серйозного лікування, включають прогресуючі неврологічні прояви, викликані атлантаксіальним утиском або субаксіальним шийним підвивихом, і швидке прогресування порушень, що відносяться до ревматоїдного васкуліту або пов'язаних з множинною мононевропатією. Прямі знімки шийного відділу в положенні флексії і екстензії зазвичай бувають достатніми для виявлення головних ознак ревматоїдної поразки, однак МРТ і КТ в кістковому режимі часто бувають цінними для подальшого визначення патологічної анатомії процесу. Біопсія литкового або поверхневого перонеального нерва (і сусіднього м'яза) надає оптимальні дані для діагностики васкуліту.

**Диференціальна діагностика** проводиться з ревматизмом, СКВ, склеродермією, подагрою, вузликосим періартерітом, дерматомиозитом, інфекційними артритом, псоріатичним артритом, саркоїдозом, мієломною хворобою і іншими процесами, що протікають з артритом.

**Лікування.** Принципами лікування ревматоїдного артритом є етіопатогенетичне лікування, тривалість і етапність лікування, диференційованість в залежності від форми, перебігу і активності процесу. Для придушення активності процесу застосовують солі золота (переважно при ранніх ексудативних формах), препарати хінолонового ряду (резохін, делагіл, плаквеніл), імунодепресанти, D-пеніцилламін (при активних формах, резистентних до дії глюкокортикоїдів і при непереносимості препаратів золота), левамизол, що володіє імуномодулюючою дією. При тяжкому перебігу хвороби призначають імунодепресивні засоби (метотрексат, азатіопрін, циклофосфамід, хлорбутин і ін.) В середніх і великих дозах з наступним переведенням хворого на підтримуючі дози на тривалий час (не менше 1 року).

**Профілактика** загострень досягається систематичним наглядом і лікуванням хворих в залежності від форми і стадії хвороби (від 1 разу в 2-4 тижні. до 1 разу на 3 міс.). В період відсутності загострення корисно санаторно-курортне лікування.

## **ВАГІТНІСТЬ І ЗАХВОРЮВАННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ**

У зв'язку з розвитком вагітності, відсутністю овуляції і функціонуванням жовтого тіла змінюється секретуюча активність гіпофіза. Під час вагітності аденогіпофіз (передня частка) збільшується в 2-3 рази. У початковому періоді вагітності лютропін (з перших тижнів вагітності) і пролактин (з 8-9го тижнів вагітності) надають полегшуючу дію на функцію жовтого тіла. Надалі відбувається наростання синтезу пролактину, функція якого полягає в підготовці молочних залоз до лактації, знижується секреція лютропіну. У нейрогіпофізі відбувається накопичення окситоцину і вазопресину. Дія окситоцину полягає в підвищенні скорочувальної активності матки.

Естрогени і прогестерон надають різноманітний вплив на центральну нервову систему. Виявлено виразний вплив естрадіолу, прогестерону на різні ядра гіпоталамуса, структури гіпокампу і мигдалеподібне тіло. Полегшує дію прогестерону на вивільнення дофаміну в полосатому тілі, зниження щільності дофамінових рецепторів при підвищенні концентрації естрогенів. Естрогени сприяють серотонінергічній передачі в ядрах шва і гіпокампі. Причому низькі концентрації прогестерону здатні пом'якшувати вплив естрогенів і навпаки щодо серотонінергічної медіації. Зниження вивільнення гонадоліберину (ГЛ) в гіпоталамусі призводить до зростання опіоїдної секреції, яка, в свою чергу, має інгібуючу дію на виділення ГОЛ в гіпоталамусі.

Під час вагітності у 35-40% випадків відзначається збільшення щітоподібної залози, що може супроводжуватися підвищенням секреції в I триместрі вагітності. У II триместрі іноді розвивається її гіпофункція, що не має істотного впливу на концентрацію вільних гормонів в плазмі внаслідок підвищення здатності плазмових білків до зв'язування. Можливий розвиток гіпофункції паращитовидних залоз, що виявляється порушенням кальцієвого обміну. Змінюється активність надниркових залоз. Вагітність характеризується підвищенням утворення глюкокортикостероїдів, що впливають на вуглеводний і білковий обмін. Збільшується вміст мінералокортикоїдів, що змінюють мінеральний обмін. Крім того, підвищується синтез естрогенів, прогестерону, кортизолу, андрогенів.

Вагітність диктує необхідність в підвищеній витраті глюкози, що забезпечує в основному енергетичні потреби матері і плоду. Встановлюється певна рівновага між гіперглікемічними гормонами (глюкагон, кортизол, соматотропін, естроген, гіпофізарний лактоген, пролактин) і вмістом інсуліну, що з одного боку забезпечує необхідний рівень утворення глюкози, з іншого - не призводить до підвищення її концентрації в крові. Білковий обмін при вагітності вивчений недостатньо. Встановлено, що під час гестації відбувається накопичення азоту, знижується виділення сечовини з сечею при відсутності наростання залишкового азоту в крові. Ліпідний обмін під час вагітності

характеризується підвищенням накопичення і посиленням спонтанного ліполізу. Відзначається збільшення синтезу тригліцеридів, холестерину, ліпопротеїдів низької і дуже низької щільності під впливом гіперінсулінемії і підвищення метаболізму жирних кислот в печінці. Жирні кислоти, холестерин і ліпіди, необхідні для розвитку плоду, в тканинах якого максимальне відкладення жиру починається протягом останніх 10 тижнів. В організмі жінки посилюється накопичення ліпідів здебільше в плаценті, надниркових залозах, молочних залозах, ці процеси найбільш активні до 30ти тижнів вагітності.

Показано, що зміни системної гемодинаміки матері пов'язані з розвитком матково-плацентарного кровотоку. Порушення венозного відтоку під час вагітності пов'язані з компруючою дією зростаючої матки на нижню полу вену, що може призводити до розвитку синкопальних станів внаслідок зниження МОК.

Фізіологічні зміни системи згортання крові відрізняються підвищенням коагуляційного потенціалу за рахунок наростання фібриногену крові, який до кінця гестації перевищує вихідний рівень на 70%. Прокоагулянтний зсув в системі гемостазу пояснюється збільшенням синтезу II, V, VIII, IX, X, XI, XII факторів. При незначному підвищенні адгезії здатність тромбоцитів до агрегації не змінюється.

Зміни, що виникають під час вагітності накладають відбиток на перебіг різних захворювань.

## **ПОРУШЕННЯ МОЗКОВОГО КРОВООБІГУ У ВАГІТНИХ**

Найбільш частими причинами розвитку геморагічних інсультів є розриви аневризм, артеріовенозних мальформацій (АВМ), рідше - ускладнення пізнього токсикозу. Відзначено, що найбільш часто розриви аневризм і АВМ зустрічаються в першій половині вагітності. Це пов'язано з впливом мінливого гормонального фону - посилення продукції естрогенів і прогестерона на судинну стінку призводить до збільшення патологічно змінених судин.



Необхідно пам'ятати про схильність до рецидивуючих крововиливів з аневризми і АВМ. Розриви аневризми частіше проявляються субарахноїдальним крововиливом, в той час як кровотеча з АВМ призводить до формування паренхіматозного, паренхіматозно-субарахноїдального або паренхіматозно-вентрикулярного крововиливу. У III триместрі вагітності і післяродовому періоді на перший план в якості причин геморагічних інсультів виступає пізній токсикоз.

Причинами розвитку як геморагічного, так і ішемічного інсультів можуть стати первинні (хвороба Такаюсу, вузликівий періартеріт, ізольований ангіт ЦНС, гранулематозний ангіт Вегенера та ін.) І вторинні васкуліти (інфекційні, токсичні, неопластичні), системні захворювання сполучної тканини, саркоїдоз, гематологічні захворювання (поліцитемія, залізодефіцитна анемія, тромбоцитопатія, ДВС-синдром, антифосфоліпідний синдром, коагулопатія, лейкози), бактеріальний ендокардит. За даними літератури, атеросклеротичне ураження церебральних судин призводить до розвитку ішемічних інсультів у вагітних не більше ніж в 25% випадків. Ішемічний інсульт може ускладнювати перебіг мігрені, бути наслідком зворотньої гіперплазії інтими великих артерій, фібромускулярної дисплазії, емболії при вадах серця, жирової, повітряної емболії, емболії амніотичної рідиною.

При нормальному плинні вагітності відбувається активація згортаючої системи крові, що необхідно для нормального функціонування фетоплацентарного комплексу та профілактики крововтрати під час пологів. Збільшується концентрація факторів згортання крові, зокрема F VIII, на 200-350% за рахунок плоду підвищується функціональна активність тромбоцитів, знижується продукція антитромбіну III, змінюється вміст ліпідів.

Крім порушень мозкового кровообігу, пов'язаних з артеріальним ланкою судинного русла, під час вагітності створюються умови для розвитку тромбозу вен головного мозку. Тромбози церебральних вен класифікуються як первинні і вторинні. Первинні тромбози пов'язані з порушенням співвідношення зсідальної та антизсідальної систем крові. Наявна гіперкоагуляція на тлі

пreeклампсії, еклампсії створює фон для розвитку тромбозу мозкових вен частіше в III триместрі вагітності. Крім того, іншими причинами асептичних тромбозів можуть бути захворювання серця, злоякісні новоутворення, цукровий діабет, захворювання сполучної тканини і васкуліти. Вторинні тромбози розвиваються на тлі поточного інфекційного процесу, на тлі післяпологового ендометриту, респіраторних захворювань, гнійних отитів, тромбофлебіту матки, тромбофлебіту руки, абсцесу сідниці, запалення гемороїдальних вузлів.

**Клініка.** Тромбози великих судин головного мозку і венозних синусів проявляються переважно загальномоозковими симптомами: різким головним болем, блювотою, менінгеальними симптомами, судорожними нападами, пригніченням свідомості аж до коми, застійними змінами на очному дні, розвитком будь-яких вогнищевих симптомів. Тромбоз окремої коркової вени клінічно характеризується переважанням осередкової неврологічної симптоматики над загальномоозковою. Вторинні тромбози мозкових вен і синусів починаються менш гостро, поряд з неврологічною симптоматикою, що розвивається, спостерігаються ознаки інфекційного процесу з інтоксикаційним синдромом.

**Лікування інсультів.** З гіпотензивних препаратів, що традиційно вважаються більш безпечними під час вагітності, рекомендується метилдопа. Сьогодні крім допегита препаратами вибору також є антагоністи кальцієвих каналів, блокатори, лабеталол ( $\alpha$  і  $\beta$ блокатор), гідралазин.

З блокаторів кальцієвих каналів традиційно застосовують верапаміл, ніфедіпін і його пролонговані форми, дилтіазем, а також препарати II покоління - нікардіпін, ісрадипін. За даними літератури, не рекомендується прийом верапамілу в I триместрі вагітності і під час лактації.

При гіпертонічних кризах можливе застосування нітрогліцерину по 1-2 табл. сублінгвально, парентеральне введення лазикса, обзидана, клофеліна, сульфату магнію, еуфіліну, дроперидола. Крім цього, використання гангліоблокаторів (Гігроній, гексоній, пентамін). Показано призначення седативних препаратів (седуксену).

При наявності показань до призначення антикоагулянтів (ішемічний інсульт, тромбоз мозкових вен) з II триместру вагітності можна призначати гепарин, оскільки він не проникає через плаценту. Також показано призначення гепарину при асептичному тромбозі (навіть при геморагічному інфаркті). Для профілактики розвитку повторних інсультів можуть бути призначені низькі дози аспірину (50 мг на добу).

Для зниження внутрішньочерепного тиску доцільно використовувати кортикостероїди.

При спонтанному субарахноїдальному крововиливі внаслідок розриву аневризми при задовільному стані хворій показано раннє оперативне втручання для кліпування аневризми.

**Розродження.** У разі розвитку інсульту в ранньому періоді вагітності при стабільному соматичному стані можливо вести пологи через природні родові шляхи. Однак, якщо є велика небезпека повторного інсульту, а також при розвитку інсульту в більш пізній період вагітності, доцільне розродження шляхом кесаревого розтину.

## **ПОРУШЕННЯ СПИНОМОЗКОВОГО КРОВООБІГУ У ВАГІТНИХ**

Порушення спинномозкового кровообігу у вагітних починають розвиватися, як правило, з III триместру вагітності. З'являються скарги на слабкість і порушення чутливості в нижніх кінцівках, розлади функцій тазових органів. У деяких випадках бувають мінущі розлади, що виникають при ходьбі і носять характер мієлогенної перемежовуючої кульгавості. Транзиторні порушення спинномозкового кровообігу можуть ускладнюватися розвитком стійких спінальних розладів, переважно під час і відразу після пологів. У неврологічному статусі виявлявся млявий або змішаний парапарез нижніх кінцівок, іноді до плегії, диссоційовані розлади чутливості зі збереженням глибокої чутливості. Чутливі порушення визначаються з нижньогрудного рівня. Порушення функцій тазових органів у разі млявого парапареза характеризуються нетриманням сечі, відсутністю позиву до сечовипускання.

При розвитку змішаного парапареза з'являються порушення сечовипускання за типом гострої затримки, що вказує на спинальний характер ураження.

Важкі спинальні розлади є показанням до екстреного родорозрішення.

## **УРАЖЕННЯ ПЕРЕФЕРИЧНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ У ВАГІТНИХ**

Різноманітність післяпологових уражень периферичної нервової системи у вагітних під час пологів та у післяпологовий період проявляється розвитком плекситів, мононевропатій, полиневропатій, полірадікулопатія, вертеброгенний синдромокомплекс.

**Плексопатії.** Поява попереково-крижової плексопатії після пологів може носити як односторонній, так і двосторонній характер. Основними причинами, що призводять до травмування попереково-крижових сплетень, можуть бути невідповідність розмірів голівки плоду і розмірів тазу породіллі. Ця невідповідність виникає при загальнорівномірно звуженому або плоскорихитичному тазі, при клінічно вузькому тазі через великі розміри плода. Двостороння поразка попереково-крижових сплетень при пологах, що нормально протікають, пов'язують з надмірним відхиленням крижів вкінці при проходженні голівки плоду. Більш схильні до «акушерських паралічів матерів» вперше народжуючі жінки. Жінок турбують болі і парестезії в області крижів і сідниць, з іррадіацією в стегна і гомілки, які можуть виникати вже під час пологів. Рухові порушення у вигляді слабкості м'язів стегон, гомілки або стопи з'являються через кілька годин, іноді через декілька днів після пологів. При огляді виявляються зони гіпестезії в області крижів, сідниці, стегна і гомілки, слабкість м'язів тазового пояса і нижньої кінцівки, випадіння глибоких рефлексів (колінного і ахіллового), зниження підшвенного рефлексу. При масивному крововиливі в попереково-крижовий м'яз можна пропальпувати гематому в нижньому квадранті живота.

**Диференціальний діагноз** слід проводити з компресійно-ішемічними невропатіями нижніх кінцівок.

Під час вагітності може розвиватися плексопатія плечового сплетення. Це пов'язано зі зміною постави під час вагітності. Це створює передумови для компресії судинно-нервового пучка між першим ребром і ключицею.

Найчастіше під час вагітності розвивається двобічне ураження плечового сплетення. Пацієнтки скаржаться на дифузні болі в руках, що супроводжуються парестезіями, що посилюються при підйманні рук вгору, під час сну, слабкість м'язів верхніх кінцівок і плечового пояса. При огляді виявляється парез м'язів кисті та передпліччя, зниження глибоких рефлексів - карпорадіального, тріципітального; гіпестезія по внутрішній поверхні передпліччя і локтевому боку кисті, вегетативно-трофічні порушення у вигляді ангідрозу або гіпергідрозу, цианозу і набрякlostі кисті та передпліччя.

В якості **терапії** плексопатії рекомендується використовувати судинну терапію, вітаміни групи В в низьких дозах, фізіотерапію.

**Невропатії.** Висока частота розвитку компресійно-ішемічних невропатій периферичних нервів під час вагітності пов'язана з рядом факторів. Перебудова гормонального фону призводить до збільшення в обсязі сполучної тканини в області сухожильних піхв згиначів пальців, що пояснює частий розвиток тунельних невропатій серединного і ліктьового нервів з компресією в області зап'ястка (зап'ястний канал і канал Гюйона). Порушення водноелектролітного обміну, що розвиваються в результаті гіперпродукції альдостерону під час вагітності призводять до затримки рідини зі збільшенням тканинного тиску в типових місцях компресії. Додатковими уражуючими факторами можуть бути генералізовані судинні порушення при токсикозах другої половини вагітності, збільшують ішемічне пошкодження нервів в умовах компресії, гіповітаміноз вітамінів групи В, вітаміну А, зниження антитоксичної і бар'єрної функції печінки. Всі перераховані вище зміни призводять під час вагітності до компресійно-ішемічної поразки периферичних нервів в анатомічних костно-фіброзно-мишечних каналах.

Найбільш часто вражаються серединний нерв при синдромі зап'ястного каналу, зовнішній шкірний нерв стегна. Рідше зустрічаються невропатії

лицьового, статевого, здухвинно-пахового, великогомілкового, малоогомілкового і ліктьового нервів. Як правило, дебют захворювання спостерегався в II і III триместрах вагітності, значно рідше - в I триместрі. Здавлення і надмірного попереково-крижового сплетення, затульного нерва, стегнового, шкірного нерва гомілки, рідше сідничного і малоогомілкового нервів можливо також під час пологів і проведення кесаревого розтину внаслідок тривалого перебування породіллі у вимушеній позі. У післяпологовому періоді в значному відсотку випадків спостерігається регрес симптоматики. За даними літератури, у 47-50% пацієток відзначалося видужання протягом 2 тижнів. після пологів, у третини пацієток симптоми мононевропатій зберігалися і через півроку після пологів.

Невропатія серединного нерва під час вагітності частіше пов'язана з компресією нерва в зап'ястному каналі, утвореному кістками зап'ястя і поперечною долонною зв'язкою. У пацієток з'являються скарги на болі, парестезії або заніміння в області I-IV пальців з можливою іррадіацією в передпліччя і плече. На початкових етапах захворювання неприємні відчуття можуть непокоїти переважно в нічний час і зменшуватися після струшування руки. Надалі поява скарг може провокуватися тривалим вимушеним становищем руки (при читанні газет, підтримки за поручні в транспорті, виконанні роботи, пов'язаної з навантаженням на променезап'ястковий суглоб). Можлива двостороння локалізація поразки. При обстеженні можна виявити гіпестезію в зоні іннервації серединного нерва (долонна поверхня I-III пальців і променева сторона IV пальця, а також з тильного боку дистальні фаланги II і III пальців), легку сла бкість при відведенні і протиставленні великого пальця, атрофію м'язів тенара, яка розвивається досить пізно. Крім цього можна спостерігати вегетативні порушення у вигляді локального гіпергідрозу, відчуття похолодання кінцівки, симптому Рейно. Часто виявляються позитивні симптоми Фалена (поява болю або парестезій в I-IV пальцях кисті при форсованому згинанні кисті) і Тіннеля (поява болю або парестезій в 1-4му пальцях кисті при перкусії в області каналу).

**Диференціальний діагноз** слід проводити із спондилогенною радикулопатією, спондилогенною шийною мієлопатією, дебютом БАС в молодому віці, розсіяним склерозом.

Для підтвердження діагнозу рекомендується проведення ЕНМГ.

**Лікування** полягає в обмеженні навантаження на кисть, а також в носінні шини, що фіксує променезап'ястковий суглоб (іноді тільки в нічний час). Використання нестероїдних протизапальних препаратів обмежено внаслідок їх впливу на плід. Можливе призначення вітамінів групи В, трентала, коротких курсів діуретиків, у важких випадках ін'єкції кортикостероїдів під долонну зв'язку.

Розвиток *невропатії ліктьового нерва* пов'язано з його поразкою на рівні ліктьового суглоба в надмищелко-ліктьовому жолобі або при проходженні нервом кубітального каналу і на рівні каналу Гюйона.

При розвитку кубітального синдрому ліктьового нерва з'являються скарги на оніміння і парестезії в мізинці і по медіальній поверхні кисті, набагато пізніше можливий розвиток рухових розладів (слабкість м'яза, що приводить великий палець, м'язів гіпотенара, міжкісткових м'язів кисті), що супроводжуються м'язовими атрофіями в важких випадках. Виявляється гіпестезія в медіальній частині долонній і тильній поверхні кисті, в області V пальця і ліктьовий стороні IV пальця.

Компресія ліктьового нерва в області зап'ястя (канал Гюйона) проявляється парестезіями по внутрішній поверхні кисті і долонній поверхні V пальця, можлива іррадіація на передпліччя. Гіпестезія визначається тільки на долонній поверхні мізинця і ліктьовий боку безіменного пальців. У важких випадках можлива поява слабкості м'язів кисті, іннервованих ліктьовим нервом.

**Диференціальний діагноз** слід проводити з спондилогенною радикулопатією C8-Th1.

Консервативне лікування аналогічно терапії при невропатії серединного нерва. При стражданні ліктьового нерва в області кубітального каналу рекомен

дується обмежувати згинання передпліччя в ліктьовому суглобі з використанням на ніч шини для іммобілізації.

Друга хвороба по частоті у вагітних - *невропатія латерального шкірного нерва стегна (хвороба Рота - Бернгардта)*, яка проявляється скаргами на біль, парестезії і оніміння по зовнішній поверхні стегна, зазвичай з одного боку. Часто симптоми посилюються при стоянні, довгої ходьби, положенні лежачи на спині з випрямленими ногами. Скарги зменшуються при згинанні стегна.

Під час вагітності компресія латерального шкірного нерва стегна відбувається на рівні пахової зв'язки. Через збільшення поперекового лордозу, нахилу кута таза і розгинання в кульшовому суглобі розвивається натяг пахової зв'язки і здавлення нерва при його проходженні через дуплікатуру зв'язки.

**Клініка.** При огляді виявляється гіпестезія або анестезія. Найчастіше спостерігається переважно ураження відчуття дотику у порівнянні з больовим і температурним, можливе випадання всіх видів чутливості. Характерно поява парестезій і больових відчуттів при надавлюванні в області зовнішньої частини пахової зв'язки у передньої верхньої ості клубової кістки.

**Діагноз** підтверджується зникненням больових відчуттів при введенні місцевих анестетиків (5-10 мл 0,5% новокаїну) на рівні здавлення нерва.

**Диференціальний діагноз** слід проводити з ураженням спинномозкових корінців L2-L3, артропатією кульшового суглоба.

**Лікування:** тимчасове полегшення при місцевому введенні гідрокортизону в точку медіальніше передньої верхньої ості клубової кістки, призначення вітамінів групи В.

Невропатія статевого нерва під час вагітності пов'язана з його поразкою при проходженні через паховий канал. Причини компресії такі ж, як і при стражданні латерального шкірного нерва стегна: натяг пахової зв'язки на тлі посилення поперекового лордозу, збільшення нахилу кута таза і пере розгинання в кульшовому суглобі. Пацієнтки звертаються зі скаргами на парестезії, постійний біль в паховій області, що підсилюється при стоянні і



ходьбі, можлива іррадіація болю в верхній відділ внутрішньої поверхні стегна, рідше - в нижні відділи живота.

При огляді виявляється гіпестезія в області поверхневого кільця пахової зв'язки і великих статевих губ, болючість при пальпації внутрішнього пахового кільця, посилення больових відчуттів при перерозгинанні кінцівки в кульшовому суглобі.

**Диференціальний діагноз** слід проводити з ураженням спинномозкових корінців L1, артропатією кульшового суглоба.

**Лікування:** тимчасове полегшення при місцевому введенні гідрокортизону в точку медіальніше передньої верхньої ості клубової кістки.

Ураження *здухвинно-пахового нерва* під час вагітності відбувається за рахунок компресії при проходженні через поперечний і внутрішній косий м'яз живота поруч з верхньою передньою клубовою остю, де нерв змінює свій напрямок.

**Клінічно** ураження здухвинно-пахового нерва складається з пошкодження чутливих волокон, що виявляються у вигляді болю і парестезій в паховій області (можлива іррадіація в верхні відділи передньовнутрішньої поверхні стегна і в поперекову область), і рухової порції нерва, клінічно проявляється зміною м'язового тону нижніх м'язів живота однойменної сторони. Здухвинно-паховий нерв іннервує частину внутрішнього косоного і поперечноїго м'язів живота, слабкість яких важко визначити при огляді. Частим симптомом є болючість при пальпації в типовому місці травмотизації нерва (на 1-1,5 см досередини і трохи вище верхньої передньої здухвинної ості). Також може бути болючою пальпація в області зовнішнього отвору пахового каналу, як і при ураженні стегнополового нерва. Розлади чутливості визначаються уздовж пахової зв'язки, на половині лобкової області, верхніх 2/3 статевої губи, верхньому відділі передньо-внутрішньої поверхні стегна. Тут виникає складність в диференціюванні поразки здухвиннопахового нерва і стегнополового нерва із-за того, що обидва нерва беруть участь в іннервації великих статевих губ. При стражданні стегно-полового нерва немає порушення

іннервації уздовж пахової зв'язки. Можливо формування анталгічної пози в положенні лежачи на спині із згинанням і внутрішньою ротацією стегна на стороні ураження.

Невропатія лицьового нерва пов'язана з його поразкою при проходженні в лицьовому каналі пірамідки скроневої кістки.

**Клінічна картина** захворювання складається із симптомів периферійного парезу м'язової мускулатури і, в залежності від рівня ураження лицьового нерва в фаллопіївому каналі, може супроводжуватися розвитком сухості очного яблука або слезотечею, гіперакузією, порушенням смаку на передніх 2/3 язика з однойменного боку або існувати ізольовано в разі низького варіанту компресії нерва в каналі.

**Лікування** повинне бути спрямоване на зменшення набряку нерва, в зв'язку з чим обґрунтований короткий курс кортикостероїдів в ранні терміни від початку захворювання, що є безпечним для матері і плоду. Показано призначення препаратів, спрямованих на поліпшення реологічних властивостей крові (внутрішньо венно крапельне введення реополіглюкіну, трентал). Як антиоксидант виправдане призначення альфаліпоевої кислоти (еспаліпон, тіоктацид, берлітрон), що сприяє також процесам ремієлінізації. При відсутності протипоказань можливе призначення фізіотерапії, іглорефлексотерапії.

*Поліневрити* можуть рецидивувати під час вагітності та в післяпологовому періоді, що характерно для перебігу хронічної запальної демієлінізуючої поліневропатії, порфірії. Не відмічено зміна частоти розвитку синдрому Гієна-Барре - Штроля під час вагітності. При його появі рекомендується терапія імуноглобуліном внутрішньовенно, можливе застосування плазмаферезу.

*Вертеброгенні больові синдроми*, в основному люмбалгія, розвиваються в 50% випадків. Це пов'язано зі зростанням навантаження на хребет через зміну постави під час вагітності, зі зниженням функції м'язів живота. Під час гестації розвиваються характерні зміни в здухвинно-крижових зчленуваннях, які також можуть бути джерелом больової афферентації. Існуючі у пацієнок в період до вагітності дегенеративно-дистрофічні зміни можуть посилюватися на тлі

збільшення навантажень на хребет, що призводять до розвитку або загострення радикулопатій. Під час вагітності заборонені рентгенівські знімки, для уточнення характеру процесу показано виконання магнітнорезонансної томографії.

З метою лікування рекомендують постільний режим, носіння корсета або бандажа. Як знеболювання можуть бути призначені парацетамол, низькі дози аспірину. НПЗЗ протипоказані. Можливе призначення вітамінів груп пи В, судинних препаратів. У разі дискогенного характеру радикулопатій при тяжкому перебігу призначаються низькі дози кортикостероїдів. Виконання кесаревого розтину може розглядатися в разі вираженої грижі міжхребцевого диска, при важкому корешковому синдромі. В інших випадках пологи ведуться через природні родові шляхи.

## **ЧАСТИНА І**

### **ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ**

1. У пацієнта з легневими абсцесами розвинулися: цефалгія, епілептичні припадки, моторна афазія, правосторонній геміпарез, набряк дисків зорових нервів, менінгеальний синдром. Найбільш вірогідний діагноз?

- A. Абсцес мозку.
- B. ТІА.
- C. Менінгіт.
- D. Дисциркуляторнаенцефалопатія.
- E. Симптоматична епілепсія.

2. У пацієнта через 2 місяця після операції видалення ракової пухлини легені розвинулися цефалічні та епілептичні напади, апатико-абুলічний синдром, центральний геміпарез. Найбільш вірогідний діагноз?

- A. Метастатична пухлина головного мозку.
- B. ТІА.
- C. Ішемічний інсульт.
- D. Геморагічний інсульт.
- E. Прогресуюча дисциркуляторнаенцефалопатія.

3. У хворої А. поступово розвинулися: виражена астения, виражена блідість шкірних покривів, сухість шкіри, цефалгія,

запаморочення, дисфагія, глосит, порушення нюху, смаку, м'язова гіпотонія. Дослідження крові: ОАК – значно понижений рівень гемоглобіну, еритроцитів, анізоцитоз, поїкілоцитоз; зниження змісту заліза в сироватці крові. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Соматоневрологічний синдром внаслідок гіпохромної анемії.
- В. Соматоневрологічний синдром внаслідок геморагічної анемії.
- С. Соматоневрологічний синдром внаслідок дефіциту В<sub>12</sub>.
- Д. Соматоневрологічний синдром внаслідок дефіциту фолієвої кислоти.
- Е. Синдром хронічної втоми.

4. Хлопчика 2-х років турбують болі в суглобах. При огляді визначаються глибокі підшкірні, внутрішньом'язові гематоми. Через 2 дні після падіння розвинулися: наростаюча цефалгія, геміплегія, легкі прояви бульбарного синдрому. Лабораторне дослідження крові: зниження часу згортання, збільшення тривалості кровотечі. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Внутрішньомозковий крововилив внаслідок гемофілії.
- В. Внутрішньомозковий крововилив внаслідок тромбоцитопенічної пурпури.
- С. Внутрішньомозковий крововилив внаслідок лейкозу.
- Д. Внутрішньомозковий крововилив внаслідок хвороби Вакеса.
- Е. Внутрішньомозковий крововилив внаслідок тромбоцитопенії.

5. У чоловіка 40 років поступово розвинулися: дифузна цефалгія, запаморочення, шум у вухах, зниження уваги. Об'єктивно: спленомегалія. При неврологічному огляді виявлені - псевдобульбарний і пірамідний синдроми. Дослідження крові: еритроцитоз, тромбоцитоз. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Енцефалопатія внаслідок хвороби Вакеса.
- В. Енцефалопатія внаслідок тромбоцитопенії.
- С. Енцефалопатія внаслідок лейкозу.
- Д. Енцефалопатія внаслідок хвороби Виллебранта.
- Е. Енцефалопатія внаслідок гемофілії.

6. У хворого з портальною гіпертензією з'явилися: утруднення в психологічній активності, в керуванні автомобілем, виконанні звичайної роботи, загально мозкові симптоми. За шкалою MMSE – 26 балів. Найбільш вірогідний діагноз?

- A. II стадія печінкової енцефалопатії.
- B. I стадія печінкової енцефалопатії.
- C. Печінкова енцефалопатія – латентна стадія.
- D. III стадія печінкової енцефалопатії.
- E. IV стадія печінкової енцефалопатії.

7. У хворого з портальною гіпертензією розвинулися: порушення ритму сну, понижені психічні реакції, концентрація уваги, ейфорія, депресивні реакції, періодично виникаючий тремор. Найбільш вірогідний діагноз?

- A. III стадія печінкової енцефалопатії.
- B. Печінкова енцефалопатія – латентна стадія.
- C. II стадія печінкової енцефалопатії.
- D. I стадія печінкової енцефалопатії.
- E. IV стадія печінкової енцефалопатії.

8. У хворого з портальною гіпертензією розвинулися: загальмованість, сонливість, дезорієнтація в місці і часі, періодично виникаюче психомоторне збудження, галюцинації, хореоатетоїдний гіперкінез. Найбільш вірогідний діагноз?

- A. IV стадія печінкової енцефалопатії..
- B. I стадія печінкової енцефалопатії.
- C. Печінкова енцефалопатія – латентна стадія.
- D. III стадія печінкової енцефалопатії.
- E. II стадія печінкової енцефалопатії

9. У хворого з портальною гіпертензією розвинулися: пригнічення свідомості, на больові подразники не реагує, менінгеальний синдром, арефлексія, гіпотонія. Найбільш вірогідний діагноз?

- A. IV стадія печінкової енцефалопатії.
- B. II стадія печінкової енцефалопатії.
- C. I стадія печінкової енцефалопатії.
- D. Печінкова енцефалопатія – латентна стадія.
- E. III стадія печінкової енцефалопатії.

10. У хворого з ХНН на фоні неврастенічних розладів, дифузної цефалгії, фаціобрахіальний парез, легкі прояви афазії, що регресують на тлі детоксикаційної терапії. Найбільш вірогідний діагноз?

- A. Субклінічна стадія ХНН.

- В. Уремична енцефалопатія.
- С. Ішемічний мозковий інсульт.
- Д. Геморагічний мозковий інсульт.
- Е. ТІА.

11. У пацієнта з ХНН, артеріальною гіпертензією під час сеансу гемодіалізу розвинулися: пригнічення свідомості, правостороння геміплегія, виражений менінгеальний синдром. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Уремична енцефалопатія.
- В. ТІА.
- С. Геморагічний мозковий інсульт.
- Д. Ішемічний мозковий інсульт.
- Е. Субклінічна стадія ХНН.

12. У хворого з ХНН на тлі лікувального гемодіалізу розвинулася виражена гіпотонія м'язів проксимальних відділів кінцівок, м'язова слабкість, без чутливих розладів. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Міопатичний синдром.
- В. Міастенічний синдром.
- С. Полінейропатичний синдром.
- Д. Мієлопатичний синдром.
- Е. Фіброміалгія.

13. У хворої з СЧВ впродовж 5 днів розвинувся: нижній спастичний паразез, провідникові розлади чутливості, тазові порушення, зниження гостроти зору. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Синдром Гійєна-Барре.
- В. Полінейропатичний синдром.
- С. Мієлопатичний синдром.
- Д. Дисциркуляторна енцефалопатія.
- Е. Енцефалопатичний синдром.

14. У чоловіка через 48 годин після зловживання алкоголем розвинулися тремор, порушення сну, тахікардія, серія генералізованих тоніко-клонічних нападів. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Алкогольна дегенерація мозочка.

- В. Гостра алкогольна енцефалопатія.
- С. Корсаковський амнестичний синдром.
- Д. Хронічна алкогольна енцефалопатія.
- Е. Абстинентний синдром.

15. У пацієнта після зловживання алкоголем розвинулася триада: офтальмоплегія, атаксія, порушення свідомості. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Абстинентний синдром.
- В. Гостра алкогольна енцефалопатія.
- С. Корсаковський амнестичний синдром.
- Д. Хронічна алкогольна енцефалопатія.
- Е. Алкогольна дегенерація мозочка.

16. Після зловживання алкоголем протягом тижня у пацієнта розвинувся наростаючий тетрапарез, горизонтальний парез погляду, псевдобульбарний синдром. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Корсаковський амнестичний синдром.
- В. Центральний понтінний мієлоз.
- С. Енцефалопатія Верніке.
- Д. Абстинентний синдром.
- Е. Алкогольна міопатія.

17. У пацієнтки з повторними викиднями в анамнезі розвинулися: мігренозна цефалгія, епілептичні напади, повторні ТІА. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Еклампсія.
- В. Розсіяний склероз.
- С. Прееклампсія.
- Д. Антифосфоліпідний синдром.
- Е. Васкуліт.

18. У чоловіка 75 років розвинулися: цефалгія, поліміалгії, загальна слабкість, лихоманка, зниження зору, ущільнення гілок зовнішньої сонної артерії. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Скроневий артеріт.
- В. Геморагічний васкуліт.

- С. Вузликівий поліартеріт.
- Д. Артеріт Такаясу.
- Е. Облітеруючий тромбангіт Бюргера.

19. У молодій жінки розвинулася субфебрильна температура, мігренознацефалгія, артралгія, фіброміалгія, епілептичні напади, синдром Рейно. При біохімічному обстеженні: 3-реактивний білок ++; ШОЕ – 45 мм/ч, висока протеїнурія, наявність лейкоцитів в сечі. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Дерматоміозит.
- В. Системна склеродермія.
- С. Системний червоний вовчак.
- Д. Хвороба Шегрена.
- Е. Ревматична поліміалгія.

20. У пацієнтки розвинулися ксеростомія, ксерофтальмія, збільшення привушних слинних залоз, поліартралгії, сенсорна тригемінальна невропатія. Найбільш вірогідний діагноз?

- А. Системна склеродермія.
- В. Ревматична поліміалгія.
- С. Дерматоміозит.
- Д. Хвороба Шегрена.
- Е. Системний червоний вовчак.

21. Раніми формами неврологічних ускладнень при захворюваннях печінки

є:

- А. Екстрапірамідні порушення.
- В. Порушення психіки.
- С. Неврастенічний синдром.
- Д. Полі невропатія.

22. При вірусному гепатиті найбільш часто спостерігається:

- А. Енцефалопатія
- В. Мієлопатія
- С. Полірадікулонейропатія



D. Множинна нейропатія.

23. При хронічному гепатоцеребральному синдромі у зв'язку з цирозом печені настає:

- A. Деменція
- B. Атаксія
- C. Хореоатетоїдний гіперкінез
- D. Дизартрія
- E. Все перелічене

24. Типовою параклінічною ознакою портосистемної енцефалопатії (з портальною гіпертензією) є:

- A. Підвищений рівень церулоплазміну
- B. Підвищення виведення міді з сечею
- C. Підвищення концентрації аміаку у крові
- D. Зниження концентрації аміаку в крові

25. Приступ міоплегії при гіперкаліємічній (хвороба Гамсторп) і нормокаліємічній формі (хвороба Посканцера і Керра) виникає:

- A. Під час важкого фізичного навантаження
- B. Під час відпочинку після фізичного навантаження
- C. У стані спокою у день
- D. Під час нічного сну
- E. Вірно А і D

26. При лікуванні печінкової енцефалопатії з портальною гіпертензією (портосистемна форма) засобами першого вибору є:

- A. Глюкокортикоїдні препарати
- B. Обмеження введення білка з їжею
- C. Ніадсорбіруємні антибіотики
- D. Екстракорпоральна гемосорбція
- E. Вірно А і D

27. Основною причиною розвитку поліневропатії при захворюваннях шлунково-кишкового тракту є дефіцит:

- A. Білка
- B. Жирів
- C. Углеводів
- D. Вітамінов B1 і B12
- E. Вірно A і D

28. Найбільш частими проявами поліневропатії при захворюваннях шлунково-кишкового тракту є:

- A. Рухові порушення
- B. Чутливі порушення
- C. Вегетивно-трофічні порушення
- D. Все перераховане
- E. Вірно B і C

29. Для синдрому фунікулярного мієлозу характерно:

- A. Сенситивна атаксія
- B. Пірамідна недостатність
- C. В'ялий парези ніг
- D. Поліневропатія
- E. Все перераховане

30. Розвиток фунікулярного мієлозу обумовлено порушенням метаболізму:

- A. Вітаміну B12
- B. Вітаміну B1
- C. Фолієвої кислоти
- D. Усього перерахованого

31. Найбільш частими клінічними проявами фунікулярного мієлозу є:

- A. Мозочкова атаксія
- B. Сенситивна атаксія
- C. Нижній спастичний парапарез
- D. Нижній м'явий парапарез
- E. Вірно A і D

32. Найбільш часто при фунікулярному мієлозі зустрічається тріада симптомів:

- A. Парестезії, порушення глибокої чутливості, парез нижніх кінцівок
- В. Офтальмоплегія, спастичний тонус нижніх кінцівок, розлади функцій тазових органів
- С. Порушення глибокої чутливості, розлади функції сфінктерів, млявий парез нижніх кінцівок
- D. Корсаковський синдром, сенсорна і моторна поліневропатія
- Е. Все перераховане невірно

33. Для захворювання нирок з симптомами хронічної ниркової недостатності найбільш характерні наступні синдроми ураження нервової системи:

- A. Сенсомоторна поліневропатія
- В. Хронічна ренальна енцефалопатія
- С. Уремична кома
- D. Гостре порушення мозкового кровообігу
- Е. Вірно А і В

34. При лікуванні печінкової енцефалопатії без портальної гіпертензії засобами вибору є:

- A. Неадсорбіруємний антибіотики
- В. Кортикостероїдні препарати
- С. Екстракорпоральна гемосорбція
- D. Обмеження споживання білка
- Е. Вірно А і D

35. Для хронічної уремії характерні:

- A. Компресійний синдром ліктьового нерва
- В. Компресійний синдром маломілкового нерва
- С. Сенсорна поліневропатія
- D. Рухова поліневропатія
- Е. Вірно А, В, С

36. Найбільша ефективність патогенетичного та симптоматичного лікування неврологічних ускладнень хронічної ниркової недостатності забезпечується:

- A. При гемодіалізі
- B. При пересадці нирки
- C. При компенсації метаболічного ацидозу
- D. При безперервній гіпотензивній терапії
- E. Вірно A і B

37. При гострих захворюваннях бронхів і легенів церебральні неврологічні ускладнення обумовлені розвитком:

- A. Ішемічної (дисциркуляторної) гіпоксії
- B. Гіпоксичної гіпоксії
- C. Анемічної гіпоксії
- D. Метаболічної гіпоксії
- E. Комбінованої гіпоксії

38. При хронічних захворюваннях бронхів і легенів церебральні неврологічні ускладнення обумовлені розвитком:

- A. Ішемічної (дисциркуляторної) гіпоксії
- B. Гіпоксичної гіпоксії
- C. Анемічної гіпоксії
- D. Метаболічної гіпоксії
- E. Комбінованої гіпоксії

39. При пневмококовій пневмонії найбільш частим неврологічним ускладненням є:

- A. Поліневропатія
- B. Мієлопатія
- C. Енцефалопатія
- D. Менінгіт
- E. Все перераховане

40. При хронічних захворюваннях бронхів і легенів, ускладнених емфіземою, найбільш характерні явища енцефалопатії:

- A. З переважанням вогнищевою симптоматикою
- B. З переважанням загально мозкової симптоматики
- C. З підвищенням внутрішньочерепного тиску і утрудненням венозного відтоку
- D. З переважанням мозочка симптоматики
- E. Вірно A і D

41. При гострій метаболічній енцефалопатії може спостерігатися:

- A. Астеріксіс
- B. Тремор
- C. Міоклонічний гіперкінез
- D. Все перераховане
- E. Вірно B і C

42. При пернициозній анемії:

- A. Гематологічні та неврологічні симптоми проявляються одночасно
- B. Гематологічні симптоми передують неврологічним
- C. Неврологічні симптоми передують гематологічним
- D. Вірно все перераховане

43. При еритремії неврологічні ускладнення розвиваються внаслідок:

- A. Тромбоцитопенії з геморагічними периваскулярними екстравазатами
- B. Тромбозу церебральних артерій з ішемічним ураженням ЦНС
- C. Метаболічний аноксії
- D. Вірно A і B
- E. Вірно A і C

44. При еритремії найбільш частим неврологічним ускладненням є:

- A. Поліневропатія
- B. Дисциркуляторна енцефалопатія
- C. Субарахноїдальний крововилив
- D. Порушення мозкового кровообігу за ішемічним типом
- E. Вірно A і B

45. Основними причинами, що викликають ураження нервової системи при лейкозі, є:

- A. Компресія нервової тканини лейкемічним інфільтратом
- B. Анемічна гіпоксія
- C. Дисциркуляторна гіпоксія
- D. Геморагічні екстравазати
- E. Все перераховане

46. При гострих лейкозах часто зустрічаються неврологічні синдроми у вигляді:

- A. Поліневропатії
- B. Невралгії краніальних нервів
- C. Паренхіматозний крововилив
- D. Субарахноїдальний крововилив
- E. Вірно A і B

47. Одним з основних клінічних проявів мієломної хвороби є больовий синдром у вигляді:

- A. Артралгії
- B. Оссалгія
- C. Радікулалгії
- D. Міалгії
- E. Вірно A і D

48. Патогенез уражень нервової системи при мієломній хвороби в основному пов'язаний:

- A. З гіперпарапротеїнемією
- B. З компресією мозку і периферичних нервів кісткової тканини
- C. З тромбозом судин головного і спинного мозку
- D. З геморагічним діатезом
- E. З усім перерахованим

49. Ураження нервової системи при лімфогранульоматозі відбувається в результаті:

- A. Порушення гемоциркуляції
- B. Компресії нервів гранульоматозної тканини
- C. Розростання гранульом в речовині мозку
- D. Все перераховане
- E. Вірно B і C

50. Найбільш частими неврологічними ускладненнями лімфогранульоматозу є:

- A. Компресія периферичних нервів
- B. Компресія черепних нервів

- C. Субарахноїдальний крововилив
- D. Паренхіматозний крововилив в мозок
- E. Вірно А і В

51. Для тиреотоксичній міопатії найбільш характерним є:

- A. Ураження верхніх кінцівок і плечового поясу
- B. Ураження нижніх кінцівок і нижніх відділів тулуба
- C. Неухильне прогресування м'язової слабкості
- D. Ремітуючий перебіг рухового дефекту
- E. Вірно А і В

52. Рухові порушення при гіпотиреозі обумовлені:

- A. Міодистрофією
- B. Міастенією
- C. Поліневропатією
- D. Пароксизмальною міоплегією
- E. Вірно А і С

53. Фактором патогенезу ураження нервової системи при гіпаратиреозі є:

- A. Гіперкальціємія
- B. Гіпокальціємія
- C. Гіпернатріємія
- D. Гіпонатріємія
- E. Гіперкаліємія

54. Типовим неврологічним проявом гіпаратиреозу є синдром:

- A. Тетанії
- B. Міастенії
- C. Міодистрофії
- D. Все перераховане
- E. Вірно А і В

55. Розвиток неврологічних синдромів при панкреатитах в основному пов'язано з:

- A. Порушенням ендокринних функцій

- В. Порушенням екзокринних функцій
- С. Аліментарним дефіцитом
- Д. Гіповолемією
- Е. Гіперпротеїнемією

56. При хронічних панкреатитах найбільш часто спостерігається синдром:

- А. Енцефалопатії
- В. Невротичний
- С. Психотичний
- Д. Поліневропатія
- Е. Судомний

57. При гострих панкреатитах і панкреонекрозах найбільш часто спостерігається синдром:

- А. Невротичний
- В. Енцефалопатія
- С. Поліневропатія
- Д. Менінгеальний
- Е. Вірно В і D

58. Найбільш типовими неврологічним синдромом, який ускладнює перебіг цукрового діабету, є:

- А. Енцефалопатія
- В. Мієлопатія
- С. Поліневропатія
- Д. Судомний синдром
- Е. Все перераховане

59. Супутніми симптомами гіпоглікемічної коми є:

- А. Сухість шкірних покривів
- В. Вологість шкірних покривів
- С. Зниження артеріального тиску
- Д. Підвищений артеріальний тиск
- Е. Вірно В і С

60. Для лікування хронічної надниркової недостатності застосовується:

- А. Курсова терапія глюкокортикоїдів
- В. Постійна терапія глюкокортикоїдів



- C. Курсова терапія АКТГ
- D. Постійна терапія АКТГ
- E. Вірно А і С

61. Синдром Іценко-Кушинга (гіперкортицизм) розвивається при наявності:

- A. Глюкостероми
- B. Альдостероми
- C. Інсуліноми
- D. Тривалої глюкокортикоїдної терапії
- E. Вірно А і D

62. Клінічні прояви синдрому Іценко-Кушинга характеризується:

- A. Схудненням
- B. Ожирінням
- C. Гіперглікемією
- D. Гіпоглікемією
- E. Вірно А і D

63. Найбільш частим неврологічним ускладненням, що розвиваються при синдромі Іценко-Кушинга є:

- A. Деменція
- B. Поліневропатія
- C. Судомний синдром
- D. Міодистрофія
- E. Синдром внутрішньочерепної гіпертензії

64. Для діабетичної поліневропатії характерно:

- A. Симетричність ураження
- B. Переважне ураження нервів верхніх кінцівок
- C. Переважне ураження нервів нижніх кінцівок
- D. Переважне ураження черепних нервів
- E. Все перераховане

65. Безпосередньою причиною розвитку клінічної картини гострої надниркової недостатності може бути:

- A. Психостресовий фактор
- B. Ураження кори надниркових залоз різної етіології
- C. Недостатня доза глюкокортикоїдів при замісної терапії
- D. Вірно B і C
- E. Все перераховане

66. Для гострої надниркової недостатності характерні клінічні прояви у вигляді:

- A. Падіння артеріального тиску
- B. Підвищення артеріального тиску
- C. Адинамія, прогресуюча втрата свідомості
- D. Гострого психотичного синдрому
- E. Вірно A і C

67. Невідкладна терапія гострої надниркової недостатності включає введення:

- A. Глюкокортикоїдів
- B. АКТГ
- C. Кардіотонічними препаратів
- D. Дегідратуючих засобів

68. Діабетична поліневропатія розвивається:

- A. При адекватної терапії цукрового діабету
- B. При великій тривалості захворювання
- C. При високому ступені гіперглікемії
- D. При наявності кетоацидозу
- E. При всьому перерахованому

69. Найбільш характерними клінічними ознаками первинного альдостеронізму (синдром Конна) є:

- A. Симптоматична артеріальна гіпертензія
- B. М'язова слабкість
- C. Напади локальної і генералізованої тетанії
- D. Напади пароксизмальної міоплегії
- E. Все перераховане

70. При цукровому діабеті найбільш часто розвивається нейропатія наступних черепних нервів:

- A. III, IV, VI, VII
- B. VII, XI, XII
- C. X, XI, XII
- D. IX, X

71. При діабетичній поліневропатії переважають:

- A. Рухові порушення
- B. Вегетативно-трофічні порушення
- C. Порушення поверхневої чутливості
- D. Сенситивна атаксія
- E. Вірно A і D

72. Для патогенетичної терапії діабетичної поліневропатії застосовують:

- A. Антихолієстеразні препарати
- B. Вазоактивні препарати
- C. Кокарбоксілазу, вітамін B1
- D. Глюкортикоїди
- E. Все перераховане

73. За своїм походженням гіпоксія при серцевій недостатності є:

- A. Дихальною
- B. Циркуляторною
- C. Гемічною
- D. Тканинною

74. Найбільш частим соматичним ускладненням хронічного алкоголізму є:

- A. Гастрит
- B. Виразкова хвороба шлунка
- C. Ентероколіт
- D. Гепатит
- E. Цироз печінки

75. Енцефалопатія Гайе-Верніке характеризується наступними неврологічними синдромами:

- A. Окорухові порушення
- B. Атаксія
- C. Геміпарез
- D. Тремор
- E. Вірно все перераховане

76. Корсаковський синдром проявляється наступними симптомами:

- A. Амнезією
- B. конфабуляцією
- C. Дезорієнтацію
- D. Маячними ідеями
- E. Вірно A, B, C

77. Найбільш частою побічною дією морфіноподібних препаратів, що вводяться в терапевтичних дозах, є:

- A. Пригнічення всіх фаз дихальної діяльності
- B. Тахікардія
- C. Зниження артеріального тиску
- D. Нудота і блювота
- E. Затримка сечовипускання

78. Морфінна абстиненція характеризується наступними психічними симптомами:

- A. Занепокоєнням
- B. Тривогою
- C. Сльозливістю
- D. Депресією
- E. Вірно C і D

79. Вегетативні прояви морфінової абстиненції включає наступні симптоми:

- A. Підвищення артеріального тиску
- B. Зниження температури тіла
- C. Кишкові дискінезії

- D. Сльозотеча і нежить
- E. Вірно все перераховане

80. Вагітна госпіталізована зі скаргами на головний біль, нудоту. У жіночу консультацію не зверталася. Встановлено строк вагітності 35-36 тижнів. АТ 210/110 мм рт. ст., набряк кінцівок. Під час огляду розвинулись судоми в кінцівках: тонічні та клонічні, втратила свідомість. У сечі - білок 3,8 г/л, гіалінові та зернисті циліндри .

- A. Еклампсія
- B. Субарахноїдальний крововилив
- C. HELP-синдром
- D. Прееклампсія тяжкого ступеню
- E. Прееклампсія середнього ступеню

## ЧАСТИНА II

### СИТУАЦІЙНІ ЗАДАЧІ

1. Жінка, 54 роки, скаржиться на слабкість в ногах, труднощі при ходьбі, відчуття «подушок» на підошвенній поверхні стоп. Хворіє близько 2-х місяців, слабкість в ногах прогресує близько 10 років, залізодефіцитна анемія. Отримувала препарати заліза і вітамін В12. Протягом останнього року не обстежувалась, не лікувалась. У неврологічному статусі: тетрапарез 4 бали, в ногах м'язовий тонус знижений, колінні і ахілові рефлексии знижені, двосторонні патологічні рефлексии, вібраційна чутливість на тазостегнових суглобах 8 сек, на гомілковостопних суглобах відсутня, інкоординація при виконанні п'ятково-колінної проби, нестійкість в пробі Ромберга, сенситивная атаксія.

1. Неврологічні синдроми?
2. Гострий діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
4. Додаткові методи обстеження?
5. Лікування?

2. Жінка, 54 роки, скаржиться на болі в ногах та онеміння пальців стоп протягом останніх трьох місяців, погойдування при ходьбі. Протягом останніх 5 років зловживає алкоголем. У неврологічному статусі: зниження больової і температурної чутливості за типом «шкарпеток» в ногах, вібраційна чутливість

в гомілковостопних суглобах 2 сек, втрата ахілових рефлексів, мармуровий відтінок шкіри стоп, підвищена пітливість стоп.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

3. Чоловік, 43 роки, доставлений бригадою «швидкої медичної допомоги» з роботи в зв'язку з серією нападів. Зі слів хворого, близько 10 років зловживає алкоголем, в останні роки турбують болі і оніміння в ногах. Протягом двох днів на тлі прийому алкоголю раптово втратив свідомість, після відновлення свідомості нічого не пам'ятав про те, що сталося, зі слів колег по роботі, були судоми в кінцівках протягом декількох хвилин, такі напади повторювалися три рази. У неврологічному статусі: у свідомості, орієнтований в місці і в часі, спостерігаються сліди прикусу язика, ослаблена больова і температурна чутливість по типу «шкарпеток» на ногах, втрачені ахілові рефлекси, легкі прояви менінгеального синдрому.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

4. Чоловік, 48 років, пред'являє скарги на неможливість ходьби через виражене похитування, яке поступово посилювалося за кілька днів. В анамнезі виразкова хвороба шлунка, майже з щорічними загостреннями протягом останніх 10 років, тривалий час зловживає алкоголем. У неврологічному статусі: горизонтальний ністагм середньої амплітуди, м'язовий тонус і сухожильні рефлекси знижені. Виявляються грубий інтенційний тремор і промахування при виконанні п'ятково-колінної проби, асинергія Бабинського, патологічні стопні симптоми та порушення чутливості немає.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

5. У чоловіка, 39 років, що тривалий час зловживає алкоголем, розвинулися загальна слабкість, анорексія, болі в животі, повторні блювати і проноси. Ці розлади зберігаються протягом декількох днів після припинення прийому алкоголю. У неврологічному статусі: у свідомості, але дезорієнтований в місці і в часі, грубо порушена пам'ять на поточні події, менінгеальних симптомів немає, сходяща косоокість, обмеження руху обох очних яблук назовні, горизонтальний і вертикальний ністагм, сила в кінцівках достатня, гіпорексія, гіпотонія в верхніх і нижніх кінцівках, гіпоестезія по типу «рукавичок» і «шкарпеток», самостійно сидіти, стояти або ходити не може через порушення рівноваги. МРТ голови: дрібноосередкові симетричні ураження в області стовбура мозку і гіпоталамуса.

1. Неврологічні синдроми?
2. Гострий діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
4. Лікування та прогноз захворювання?

6. Чоловік, 36 років, пред'являє скарги на зниження пам'яті, а також болі і оніміння в ногах. Зі слів родичів тривалий час зловживає алкоголем. Турбують болі і оніміння в ногах. Три місяці тому на тлі тривалого прийому алкоголю розвинулися зорові галюцинації, порушення пам'яті. У неврологічному статусі: свідомість ясна, повністю орієнтований в місці, в часі і у власній особистості, праксис і гнозис не порушені, черепні нерви без патології, парезів кінцівок немає, гіпоалгезія по типу «шкарпеток» і «рукавичок», сенситивная атаксія, ахілові рефлекси відсутні, патологічних стопних знаків немає. При нейропсихологічному обстеженні виявлено грубе порушення пам'яті на поточні події; з 10 слів запам'ятовує не більше 5, а через 10 хвилин не може пригадати жодного з них; інші тести, які не потребують запам'ятовування, виконує задовільно.

1. Неврологічні синдроми?
2. Гострий діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
4. Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

7. У жінки, 56 років, що страждає на цироз, з'явилися наростаючі порушення пам'яті і уваги, неадекватність суджень і поведінки. При обстеженні: в свідомості, орієнтована в місці і часі, на запитання відповідає коротко, швидко виснажується, помиляється в інтерпретації простих прислів'їв і приказок, ослаблені пам'ять і концентрація уваги, зіниці вузькі, ослаблена

реакція на світло. Парези в кінцівках не визначаються, м'язовий тонус дещо підвищений за типом пластичної ригідності, сухожилльні рефлекси жваві, двосторонній симптом Бабинського, при підніманні рук вгору спостерігається «пурхаючий тремор» (астериксис); при сидінні, стоянні і ходьбі відзначається значна нестійкість. При спостереженні за хворою протягом дня відзначаються значні коливання рівня свідомості від порівняльно ясного до спутаного, коли хвора дезорієнтована в місці і часі (феномен «включення і виключення свідомості»).

1. Неврологічні синдроми?
2. Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
4. Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

8. У чоловіка, який страждає на хронічний гломерулонефрит та хронічну ниркову недостатність, скарги на зниження пам'яті, хиткість ходи, слабкість в ногах. У неврологічному статусі: у свідомості, орієнтований в місці і в часі, MMSE 24 бали, сила м'язів кінцівок ослаблена до 3-х балів в дистальних відділах, м'язовий тонус знижений, втрачені всі сухожилльні рефлекси, гіпоестезія по типу «рукавичок» і «шкарпеток», сенситивная атаксія.

1. Неврологічні синдроми?
2. Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
4. Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

9. У приймальне відділення доставлено жінку, 68 років, у зв'язку з розвиненими, протягом дня, загальною слабкістю, сплутаністю свідомості і зниженням сили в лівих кінцівках. З анамнезу: 20 років страждає на цукровий діабет другого типу, три роки проводить терапію інсуліном, в останні кілька днів відзначаються коливання рівня цукру в крові, і хвора самотійно, без консультації з лікарем, збільшила дозу прийнятого інсуліну. У неврологічному статусі: шкірні покриви бліді, підвищена їх пітливість, артеріальний тиск 150/90 мм рт.ст., пульс - 90 ударів на хвилину. Сплутаний стан свідомості, дезорієнтована в місці і в часі, на запитання відповідає коротко, швидко виснажується, менінгеальних симптомів немає, черепні нерви без патології, лівобічний геміпарез з об'ємом активних рухів до 3-х балів з поживленням сухожилльних рефлексів і симптому Бабинського. При дослідженні глюкози в крові її рівень склав 1,5 ммоль / л.



1. Неврологічні синдроми?
- 2.Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

10. Пацієнт, 56 років, пред'являє скарги на болі в ногах, відчуття «печіння і поколювання» в пальцях стоп. Протягом 10 років страждає на цукровий діабет другого типу, приймає діабетон, зазначені раніше скарги турбують протягом півроку і поступово наростають. У неврологічному статусі: гіпоалгезія по типу «шкарпеток», гіпералгезія в пальцях стоп, втрата ахілових рефлексів, інших неврологічних порушень немає.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

11. У пацієнтки, 65 років, двоїння перед очима. Протягом 15 років страждає на цукровий діабет, приймає діабетон, близько 5 років турбують періодичні болі і оніміння в ногах. У неврологічному статусі: сходяща косоокість зліва, двоїння предметів при погляді вліво, зіниці звичайної величини, реакція на світло збережена, гіпоалгезія по типу «шкарпеток», зниження ахілових рефлексів.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?
- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

12. Жінку, 56 років, близько 6 років турбують біль і оніміння в руках і ногах, хиткість ходи. Більше 20 років працювала на заводі, була пов'язана з виробництвом ртутних термометрів. У неврологічному статусі: гіпоалгезія по типу «рукавичок» і «шкарпеток», промахування при виконанні пальце-носової і п'яtkово-колінної проб з закритими очима, нестійкість в позі Ромберга і при ходьбі при закритті очей.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Топічний діагноз?
3. Передбачуваний діагноз?

- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

13. У чоловіка, 26 років, що приймає кокаїн, раптово розвинулися слабкість в лівих кінцівках і порушення свідомості. Зі слів родичів протягом останніх 3 місяців спостерігалися три напади з втратою свідомості і тоніко-клонічними судомою в кінцівках, до лікарів не звертався. Неврологічний статус: сопор, ригідність шийних м'язів і симптом Керніга з обох сторін, очні яблука повернуті вправо, симптом «вітрила» лівої щоки, лівостороння геміплегія кінцівок, з підвищеними патологічними рефлексамі.

1. Неврологічні синдроми?
2. Локалізація ураження?
3. Передбачуваний діагноз?
- 4.Доподаткові методи обстеження?
5. Лікування та прогноз захворювання?

14. Жінка, 56 років, відчув спочатку біль в правій нозі, а потім протягом місяця наростаючу слабкість в ній. Протягом 10 років страждає на цукровий діабет, намагається дотримуватися дієти, лікарських препаратів не приймає, рівень цукру в крові коливається від 6 до 7 ммоль / л. У неврологічному статусі: гіпотрофія і слабкість до 2 балів у проксимальних відділах лівої ноги, відсутній лівий колінний рефлекс, інших неврологічних порушень немає.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Локалізація ураження?
3. Передбачуване захворювання і його ймовірний патогенез?
4. Тактика ведення?
5. Лікування?

15. Чоловік, 30 років, скаржиться на порушення пам'яті: забуває заплановані справи, імена людей. Протягом останніх трьох років вживає героїн. На тлі його вживання розвинулися епізоди порушення свідомості з дихальними розладами, які потребували проведення ШВЛ. Порушення пам'яті розвинулися після вищевказаного епізоду. В даний час ураження черепних нервів, рухових і чутливих розладів немає. Нейропсихологічне дослідження виявляє виражені порушення пам'яті на поточні події при збереженні мови, праксису, гнозису, інтелекту та інших вищих психічних функцій.

1. Неврологічні синдроми?
- 2.Локалізація ураження?
3. Передбачуване захворювання і його ймовірний патогенез?

4. Тактика ведення?

5. Лікування?

16. Чоловік, 26 років, протягом трьох місяців внутрішньовенно вводив собі «внутрішній героїн», як наркотичний засіб. Це викликало поступовий розвиток скутості і сповільненості рухів, порушення мови, часті падіння. Під час обстеження виявлено бідність міміки, сповільненість рухів, нечіткість мови, підвищення м'язового тону по пластичному типу, пропульсія, латеропульсія.

1. Неврологічні синдроми?

2. Локалізація ураження?

3. Передбачуване захворювання і його ймовірний патогенез?

4. Лікування?

17. Чоловік, 65 років, скаржиться на болі, слабкість і схуднення в правій кисті, біль і слабкість в лівій гомілці, а також на порушення пам'яті на поточні події. Три роки тому перенесла операцію часткового видалення щитовидної залози з приводу вузлового зоба. В подальшому приймала L-тироксин, однак протягом останнього року самостійно скасувала його прийом через гарне самопочуття. У неврологічному статусі: відзначаються виражені щільні набряки кінцівок, слабкість і гіпотрофія м'язів великого пальця кисті праворуч, гіпоалгезія на внутрішній поверхні перших трьох і латеральної сторони четвертого пальця кисті праворуч, слабкість і гіпотрофія перонеальної групи м'язів зліва, неможливість ходьби на лівій п'яті, гіпоалгезія по зовнішній поверхні гомілки і тильній поверхні стопи, знижені сухожилкові рефлекси. Нейропсихологічне дослідження MMSE 18 балів.

1. Неврологічні синдроми?

2. Локалізація поразки?

3. Передбачуване захворювання і його ймовірний патогенез?

4. Тактика ведення?

5. Лікування?

18. Чоловіка, 52 роки, протягом останніх кількох років турбують задишка, біль у грудній клітці, прискорене серцебиття. У нічний час на тлі порушення сну відзначаються епізоди дезорієнтації в місці і в часі, сплутаність свідомості, зорові галюцинації. Обстеження: діагностика легенів – осередкових змін не виявлено. На ЕКГ ознаки перевантаження правих відділів серця, синусова тахікардія. При сцинтиграфії легенів - порушення перфузії в декількох легеневих сегментах при нормальній легеневій вентиляції. У неврологічному

статусі: дрібноамплітудний горизонтальний ністагм, симетричне поживлення сухожильних рефлексів.

1. Неврологічний синдроми?
2. Передбачуване захворювання і його ймовірний патогенез?
3. Тактика ведення?
4. Лікування?

19. Вагітна 25 років, у третьому триместрі вагітності скаржиться на упорний головний біль, нудоту, порушення зору. Об'єктивно: АТ 180/100 мм рт. ст., набряк обличчя, верхніх та нижніх кінцівок, періодично з'являються фібриляції в м'язах обличчя, клонічні та тонічні судоми в кінцівках. У клінічному аналізі сечі - білок 3,5 г/л.

1. Неврологічний синдроми?
2. Передбачуване ускладнення і його ймовірний патогенез?
3. Тактика ведення, диференціальна діагностика?
4. Лікування?

**ШКАЛА КОМИ ГЛАЗГО (GLASGOW COMA SCALE)**  
*по G. Teasdale B. Jennet, 1974)*

Параметри	Бали	Деталізація
<i>Розплющення очей</i>		
-Немає	1	Не відкриває очі ні на які подразнення, навіть на біль при натисканні на супраорбікулярну ділянку
-На біль	2	Больові подразнення грудини, кінцівок, супраорбікулярної ділянки
- На мову	3	Не обов'язково на команди <input type="checkbox"/>
- Спонтанне	4	Очі відкриває не обов'язково свідомо
<i>Рухова реакція</i>		
- Немає	1	Немає жодних рухових реакцій ні на які больові подразники;
- Разгибальні	2	Кінцівки залишаються «млявими»
- Патологічні сгибальні	3	«Децеребраційна» ригідність; плече приведене і ротоване досередини, передпліччя проноване «Декортрикація»; рука зігнута і приведена
- Відсмикування	4	У відповідь на больове подразнення рука відсмикує, плече відводиться
- Локалізація болю	5	У відповідь на больове подразнення в області грудей або в суборбітальної області рука тягнеться, щоб прибрати джерело болю <input type="checkbox"/>
- Виконання команд	6	Виконує прості команди
<i>Мовна реакція</i>		
- Немає	1	Жодних мовних звуків ні на які подразнення
- Нерозбірливі	2	Незрозумілі нерозбірні звуки у відповідь на подразнення і спонтанні
- Неадекватні	3	Окремі слова у відповідь на подразнення, стимуляцію або спонтанно
- Спутані	4	Доступний мовному контакту, але мова сплутана
- Орієнтовані	5	Орієнтація в місці, часі, власній особі <input type="checkbox"/>

**Усього:** 15 балів - ясна свідомість, 13-14 балів - оглушення, 9-12 балів - сопор, 4-8 балів - кома, 3 бали - смерть мозку

**ГЛАЗГО - ПІТТСБУРГСЬКА ШКАЛА ОЦІНКИ ГЛУБИНИ КОМИ**  
(за G. Teasdale, P. Safar и соавт., 1984)

Шкала Глазго оцінки коми (ШГОК) на момент обстеження	Піттсбургська шкала оцінки стану стовбуру мозку (ПШОССМ) на момент обстеження
<p><b>А. Розплющення очей:</b>  Самостійно =4  у відповідь на прохання =3  у відповідь на біль =2 <input type="checkbox"/>  відсутність здатності =1 <input type="checkbox"/></p> <p><b>Б. Виражена рухова реакція</b> (кінцівки менш ураженої сторони)  по команді =6  локалізація =5  відсмикування =4  патологічне згинання =3  розгинання =2 <input type="checkbox"/>  відсутність реакції =1 <input type="checkbox"/></p> <p><b>В. Мовна реакція</b> (при інтубації ставимо вищий бал)  орієнтований =5  сплутана мова =4  слова невлад =3  звуки =2  відсутність реакції =1 <input type="checkbox"/></p> <p>Сума балів за ШГОК <input type="checkbox"/> (вищий бал- 15, нижчий- 3)</p>	<p>Додати до ШГОК (А,Б,В)  <b>Наявність</b> війкового рефлексу (на будь-якій стороні)  так = 2  ні = 1</p> <p><b>Збереження</b> рефлексу рогівки (на будь-якій стороні)  так = 2  ні = 1</p> <p><b>Наявність</b> окулоцефалічного («очі ляльки») або окуловестибулярного (холодового) рефлексу (на будь-якій стороні)  так = 2  ні = 1</p> <p><b>Права зіниця:</b> реакція на світло <input type="checkbox"/>  так = 2  ні = 1</p> <p><b>Ліва зіниця:</b> реакція на світло <input type="checkbox"/>  так = 2  ні = 1</p> <p><b>Наявність</b> блювотного або кашлевого рефлексу  так = 2 <input type="checkbox"/>  ні = 1 <input type="checkbox"/></p> <p>Сума балів за ПШОССМ <input type="checkbox"/> (вищий - 15, нижчий - 6)</p> <p><i>Стан хворого на момент обстеження:</i>  <input type="checkbox"/> Анестезія, вираж. <input type="checkbox"/> Інтубація  <input type="checkbox"/> седативн. ефект  <input type="checkbox"/> Параліч (частк. або повна нейро-м'яз. блокада)  <input type="checkbox"/> Жодного з переліченого</p>

Загальний бал:

Примітка: 30 балів - ясна свідомість, 9- смерть мозку

# Шкали та опитувальники для пацієнтів з больовим синдромом.

Додаток

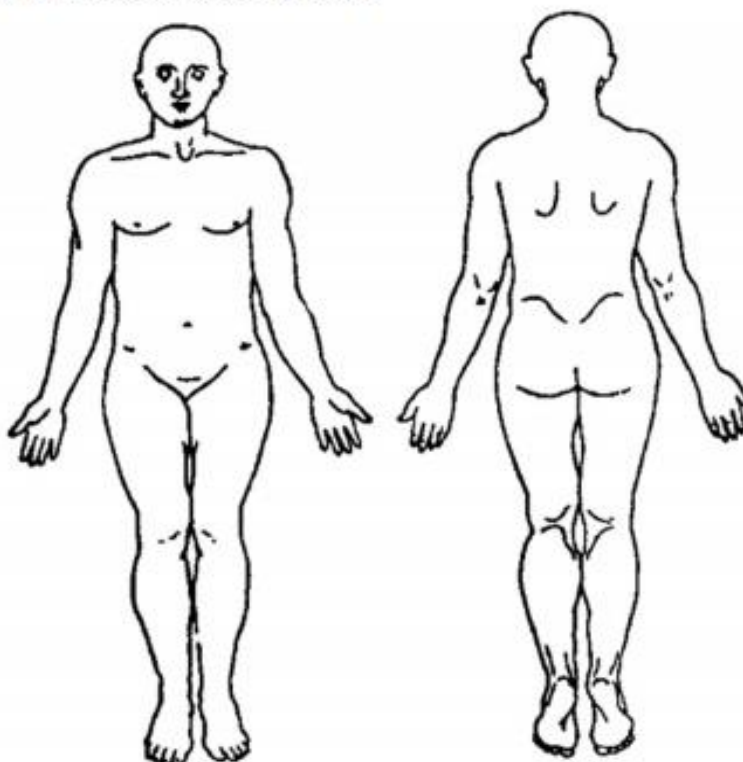
## КОРОТКА ШКАЛА ОЦІНКИ БОЛЮ (ВРІ)

ПІБ \_\_\_\_\_ Дата \_\_\_\_\_

1. Протягом життя більшість людей потерпає від відчуття повсякденного чи періодичного болю, наприклад, незначного головного, зубного болю чи болю внаслідок травмування. Чи відчуваєте ви більш виражений біль, аніж той, що відчували протягом минулого тижня?

ТАК  НІ

2. На наведеній нижче діаграмі позначте одну чи більше ділянок, де ви відчуваєте біль. Поставте відмітку «X» на ділянці, де біль є найвиразнішим.



3. Оцініть ступінь відчуття болю, обвівши колом одну із цифр, яка найточніше описує найсильніші прояви вашого болю протягом минулого тижня.

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Немає болю												Біль такий сильний, як можна тільки уявити

4. Оцініть ступінь відчуття болю, обвівши колом одну із цифр, яка найточніше описує найслабші прояви вашого болю протягом минулого тижня.

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Немає болю												Біль такий сильний, як можна тільки уявити

5. Оцініть ступінь відчуття болю, обвівши колом одну із цифр, яка найточніше описує помірний прояв вашого болю.

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Немає болю												Біль такий сильний, як можна тільки уявити

6. Оцініть ступінь відчуття болю, обвівши колом одну із цифр, що найточніше описує біль, який ви відчуваєте в даний момент.

Немає болю	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Біль такий сильний, як можна тільки уявити

7. Обведіть одну із цифр, яка найточніше описує, як протягом минулого тижня біль позначився на наступних показниках:

• загальна активність

Не чинив впливу	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Цілком впливав

• настрої

Не чинив впливу	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Цілком впливав

• можливість ходити

Не чинив впливу	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Цілком впливав

• звичайна робота (як удома, так і поза ним)

Не чинив впливу	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Цілком впливав

• взаємовідносини з іншими людьми

Не чинив впливу	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Цілком впливав

• сон

Не чинив впливу	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Цілком впливав

• задоволення життям

Не чинив впливу	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Цілком впливав

8. Чи отримували ви адекватне лікування болю (зокрема психотерапію) чи будь-яку постійну знеболюючу терапію щодо зниження інтенсивності болю (наприклад, знеболюючі) протягом останнього тижня?

ТАК  НІ

9. Якщо ви отримували адекватне лікування болю чи постійну знеболюючу терапію болю протягом минулого тижня, то який рівень полегшення відчули? Обведіть один із варіантів відсоткового значення, що найбільше характеризує рівень полегшення, яке відчули.

Без змін	0%	10%	20%	30%	40%	50%	60%	70%	80%	90%	100%	Повне полегшення



## ОПИТУВАЛЬНИК ЗДОРОВ'Я EuroQoL-5D

ПІБ \_\_\_\_\_ Дата \_\_\_\_\_

В одному квадраті відмітьте позначкою найбільш вдале визначення, що характеризує ваш загальний стан здоров'я натеper:

### Рухливість

- Я не маю проблем із ходьби
- Я маю певні проблем під час ходьби
- Я прикутий до ліжка

### Самообслуговування

- Я не маю жодних проблем зі щоденною діяльністю
- Я маю певні проблеми зі щоденною діяльністю
- Я не маю можливості здійснювати щоденну діяльність

### Біль/дискомфорт

- Я не відчуваю болю чи дискомфорту
- Я відчуваю помірний біль чи дискомфорт
- Я страждаю від надмірного болю чи дискомфорту

### Тривога/депресія

- Я не відчуваю тривогу чи депресію
- Я відчуваю помірну тривогу чи депресію
- Я відчуваю виражену тривогу чи депресію

Для розуміння того, на скільки хороший чи поганий стан має людина, подано шкалу, де найкращий стан, що ви можете собі уявити, відповідає позначці 100, а найгірший — 0.

Зазначте на цій шкалі рівень, який, на вашу думку, найбільш характерний для вас сьогодні. Зобразіть лінію в будь-якій точці, що відповідає рівню, як добре чи погано ви себе почуваєте.

Найкращий стан, який можна уявити	100	
	90	
	80	
	70	
	60	
	50	
	40	
	30	
	20	
Найгірший стан, який можна уявити	10	
	0	

**Шкала загального враження щодо змін стану пацієнта  
(застосовують для подальшого оцінювання на первинному  
та вторинному рівнях)**

ПІБ \_\_\_\_\_ Дата \_\_\_\_\_

Зазначте, як змінився ваш рівень болю та якість життя, коли ви розпочали лікування. Поставте позначку у відповідному квадраті:

**Рівень болю та якість життя**

- Дуже виразне покращення
- Значне поліпшення
- Сталися мінімальні зміни
- Змін не помітили
- Відбулося незначне погіршення
- Суттєве погіршення
- Вкрай значне погіршення

**Шкала загального враження щодо змін стану пацієнта для лікарів  
(застосовують для подальшого оцінювання на первинному  
та вторинному рівнях)**

ПІБ \_\_\_\_\_ Дата \_\_\_\_\_

Зазначте, як ви оцінюєте зміни рівня інтенсивності болю та якості життя пацієнта, коли він розпочав лікування. Поставте позначку у відповідному квадраті:

**Рівень болю та якість життя**

- Дуже виразне покращення
- Значне поліпшення
- Сталися мінімальні зміни
- Змін не помітили
- Відбулося незначне погіршення
- Суттєве погіршення
- Вкрай значне погіршення

**МОДИФІКОВАНА ШКАЛА СПАСТИЧНОСТІ АШФОРТ**  
**MODIFIED ASHWORTH SCALE OF MUSCLE SPASTICITY**  
*(no R. Bohannon, V. Smith, 1987; D. Wade, 1992)*

<b>Бали</b>	<b>М'язовий тонус</b>
<b>0</b>	Немає підвищення
<b>1</b>	Легке підвищення тону, що відчувається при згинанні або розгинанні сегменту кінцівки у вигляді незначного опору у кінці руху
<b>2</b>	Незначне підвищення тону у вигляді опору, що виникає після виконання не менше половини об'єму руху
<b>3</b>	Помірне підвищення тону, що виявляється впродовж усього руху, але не утруднює виконання пасивних рухів
<b>4</b>	Значне підвищення тону, утруднює виконання пасивних рухів
<b>5</b>	Уражений сегмент кінцівки фіксований в положенні згинання або розгинання

## СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Болезни нервной системы: руководство для врачей. В 2-х т. Т. 1/ под ред. Н. Н. Ясно, Д. Р. Штурмана - 2-е изд., перерос и доп. - М. Медицина. 2007 год - с. 744
2. Мумменталер М. Дифференциальный диагноз в неврологии / М. Мумменталер, К. Бассетти, К. Дэтвайлер - 4-е изд. - М. : МЕДпресс-информ, 2014. - 359 с.
3. Медицина невідкладних станів: Екстрена (швидка) медична допомога: підручник (ВНЗ IV р. а.) / І. С. Зозуля, В. І. Боброва, Г. Г. Роцін на ін.; за ред. І. С. Зозулі – 3-є вид., перероб. і допов. Київ, 2017. – 960с
4. Передерій В.Г., Ткач С.М. Основи внутрішньої медицини.: Підручник для ВНЗ IV р.а. В 3-х т. Том 1- 3 Винница: Нова Книга, 2008. — 640, 784, 1006 с.: ил.
5. Погорелов О.В. Гострі та невідкладні стани в неврології: навчальний посібник для студентів вищих медичних навчальних закладів МОЗ України / Погорелов О.В., Школьник В.М., Бараненко О.М., Юдіна Т.В., Кальбус О.І., Петров О.С. - Київ: Медкнига. – 2017. – 140с.
6. Соматоневрология : руководство для врачей / под ред. А. А. Скоромца. — С61 СПб. : СпецЛит, 2009. — 655 с.: ил.
7. Localization in clinical neurology : Sixth edition. / Brazis, Paul W.; Masdeu, Joseph C.; Biller, José. Wolters Kluwer Health Adis (ESP), 2012. 668 p.
8. Biller J. Practical Neurology // USA, Lippincott Williams and Wilkins – 2017, 962 p
9. Mummentaler M. Neurology / M.Mummentaler, H.Mattle. – 4th ed. – Thieme, 2004. – 992p.
10. Weiner W. Emergent and urgent Neurology / W.Weiner, L.Shulman. – 3td ed. – Lippincott Williams & Wilkins, 2003. – 283p.