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

Реферат на тему « Паралич Дежерин-Клюмпке»

Выполнила:

Ординатор 1 года обучения

Кафедры нервных болезней с курсом ПО

Специальности 31.08.42 неврология

Протасюк Екатерина Николаевна

Красноярск, 2020

Содержание

1)Ведение

2) Этиология и патогенез

3)Клинические проявления

4) Диагностика

5) Лечение

6)Список литературы

Введение

Под синдромом Дежерина подразумевают заболевание, которое встречается достаточно редко. Оно основано на генетической предрасположенности. Синдром Дежерина также называют гипертрофической невропатией. Можно сразу сказать, что заболевание неизлечимо, потому что все заболевания, причиной которых являются различные мутации и изменения в генах вылечить невозможно.

Первое описание заболевания принадлежит французскому неврологу Дежерину, который изначально предполагал, что заболевание корнями своими уходит глубоко в генетику. Он заметил, что заболевание передается из поколения в поколение, наблюдается в пределах одной семьи. Он также провел экспериментальные исследования, которые позволили заключить, что за передачу заболевания отвечают доминантные гены. Таким образом, в генетической консультации можно заранее просчитать, родится ли ребенок здоровым, или у него будет развиваться синдром Дежерина.

Разновидностей синдромов Дежерина в настоящее время наблюдается множество. Однако все они имеют сходные черты – проявляются в возрасте от рождения до 7 лет. При этом на первом году жизни проявляется примерно 20 % случаев заболевания. На втором году жизни заболевание дает о себе знать в 16% случаев.

По частоте встречаемости преобладает синдром Дежерина-Сотта. Он регистрируется примерно в 43% случаев. Примерно в 96% случаев заканчивается полной инвалидностью, человек прикован к инвалидному креслу.



Второе место принадлежит синдрому Дежерина-Клюмпке, он встречается примерно в 31% случаев. Третье место отводится синдрому Дежерина – Руссо, частота встречаемости которого составляет примерно 21% случаев. При этом для синдрома Дежерина - Русси свойственно формирование устойчивых симптомов в течение года у тех пациентов, которые перенесли инсульт, или другое нарушение мозгового кровообращения в острой форме.

Болевой синдром формируется неравномерно. Примерно у 50% пациентов боль возникает в течение 1-го месяца после перенесенного инсульта, у 37% - в период от 1 месяца до 2 лет, в 11% случаев – по истечении 2-х летнего периода. У 71% пациентов зарегистрированы парестезии и аллодиния.

Этиология и патогенез

Существуют определенные факторы риска, которые способны провоцировать заболевание. Люди, подверженные воздействию этих факторов, сильнее подвержены заболеванию, чем другие. К факторам риска относят также некоторые заболевания, которые сопровождают патологию.

К группе риска принадлежат пациенты, страдающие опухолями мозга. Фактором риска можно считать опухоль, которая оказывает давление на продолговатый мозг. Также в эту группу относятся различные туберкулемы, повреждения сосудов, а также саркоидозы. Повреждение мозга происходит в результате давления на головной мозг. Повреждение сосудов головного мозга может иметь различный характер. Прежде всего, это касается геморрагических поражений, эмболий, тромбозов, аневризмов, мальформаций.

Также одним из факторов, способствующих развитию синдрома Дежерина, являются такие сопутствующие заболевания, как полиэнцефалит, рассеянный склероз, полиомиелит. Опасность могут представлять и те заболевания, которые сопровождаются нарушением нормального функционирования головного мозга, нарушением его кровоснабжения. В первую очередь следует опасаться нарушений тока крови в артериальном русле. К группе риска относят также пациентов, подверженных нарушению кровоснабжения двенадцатого нерва, его ядра, медиальной петли, пирамиды.

Развитию заболевания также способствуют сирингобульбии, бульбарные параличи. Эти факторы представляют собой большой риск, поскольку им свойственно постоянное прогрессирование.

Также в качестве фактора риска можно рассматривать опухоли мозжечка различного характера.

Главная причина синдрома Дежерина – генная мутация, которая передается по аутосомно-генетическому типу. Вместе с тем, многочисленные генетические факторы могут оказывать воздействие на формирование патологии. Они влияют на человека, его головной мозг. К числу основных причин заболевания относят:

* травмы, повреждения, другие негативные воздействия. Особенно это касается черепно-мозговых нервов. Также заболевание может быть следствием сотрясений мозга;
* переломы костей, расположенных у основания черепа;
* воспаление мозговых оболочек, которое проявляется в острой форме. Воспаление может быть различной природы. Может быть обусловлено инфекционными агентами, воспалением, аллергической реакцией. Также развитие синдрома может быть следствием травмы;
* воспаление мозговых оболочек различной природы, перешедшее в хроническую форму;
* повышенное внутричерепное давление.

Патогенез заболевания обусловлен генной мутацией.

Она способствует нарушению строения оболочек стволовых нервов. При развитии заболевания отмечается чрезмерное разрастание соединительных оболочек, которые входят в состав нервной ткани. В результате соединительная ткань гипертрофируется, между нервными соединениями откладывается мукозное вещество. Это приводит к существенному утолщению стволов нервов, спинномозговых корешков и мозжечковых путей. Меняется их форма. Дегенеративные процессы охватывают нервную ткань и спинномозговые нервы.

Клинические проявления

В большинстве случаев заболевание уже в полной мере проявлено в дошкольном возрасте. Однако первые его признаки можно заподозрить практически с рождения ребенка. Если ребенок развивается медленнее, чем его сверстники, это может быть первым тревожным признаком. Нужно обратить особое внимание на ребенка, который в положенном возрасте еще не сидит, поздно делает первый шаг, начинает самостоятельно передвигаться.

Внешний вид ребенка также может о многом сказать. Обычно у ребенка опущены мышцы лица. Руки и ноги постепенно начинают деформироваться. Они становятся менее чувствительными, практически ни на что не реагируют. Это состояние может все время усугубляться, вплоть до тех пор, пока мышцы не атрофируются.

* Стадии

Различают легкую (начальную) стадию, среднюю, тяжелую. На начальной стадии появляются первые признаки заболевания. Эта стадия приходится обычно на младенческий возраст.

Средняя стадия – ярко выраженная задержка речевого и двигательного развития, различные двигательные расстройства, нарушение чувствительности, выпадение некоторых рефлексов, нарушение зрительных реакций.

Тяжелая стадия – нейросенсорная тугоухость, скелетные деформации, нарушение тонуса мышц, нистагмы. Прогрессирование болезни. Заканчивается инвалидностью.

* Формы

Существует огромное множество разновидностей синдрома Дежерина, в зависимости от типа и тяжести поражения. Наиболее часто встречаются альтернирующий синдром, синдром Дежерина Сотта, синдром Дежерин Клюмпке, синдром Дежерина Руссе.

* Альтернирующий синдром Дежерина

Если у ребенка альтернирующий синдром, у него в первую очередь парализуется язык. Причем поражается не весь язык, а только часть его. На противоположной стороне развивается гемипарез. Чувствительность к вибрации достигает глубинных слоев. Тактильные ощущения ребенок практически не различает. Причиной является тромбоз или окклюзия базилярной артерии. Именно это нарушает иннервацию и кровоснабжение продолговатого мозга.

### Синдром Дежерин Клюмпке

При синдроме Дежерина Клюмпке парализуются нижние ветви плечевого соединения. Параличу подвергается не вся конечность, а только ее часть. Постепенно развивается парез и паралич кистей. Резко снижается чувствительность соответствующих участков. Изменяется состояние сосудов. Зрачковые реакции неправильны. Паралич постепенно распространяется и на глубинные слои мышечного каркаса. Наблюдается сильное онемение. Сначала немеют кисти, потом предплечья, локти. В тяжелых случаях может поражаться даже грудной нерв. Также развиваются многочисленные птозы и миозы.

### Синдром Дежерина Русси

Для этого синдрома свойственно поражение перфорирующих артерий. Также повреждаются участки вокруг артерии, и те зона головного мозга, которые иннервируются пораженной артерией. Также этот синдром называют синдромом хронической боли, или синдромом таламической (постинсультной) боли.

Это название объясняется тем, что синдром сопровождается интенсивной болью, постоянной, пронизывающей. Боли часто бывают невыносимые. Также заболевание сопровождается чувством ломоты, выкручивания всего тела. Также наблюдается гиперпатия, в результате которой одни мышцы приходят в чрезмерный тонус. Однако чувствительность при этом резко снижается. Также для болезни свойственны приступы панического, неестественного плача, крика, или смеха.

При этом повреждениям подлежит преимущественно одна сторона. Это может быть одна нога, или одна рука. В пораженных участках в первую очередь наблюдается сильная боль, ощущение жжения. Боль изматывает пациента. Может усиливаться под действием различных факторов. Боль усиливать могут как положительные, так и отрицательные эмоции. Под действием тепла, холода, различных движений также боль может усиливаться.

Часто заболевание бывает сложно дифференцировать, отделить от других заболеваний. Оно имеет множество признаков, сходных с другими невралгическими поражениями. Иногда окончательно установить можно только после того, как полностью сформировался болевой синдром.

* Синдром Дежерина Сотта

Синдром Дежерина Сотта – разновидность заболевания. Заболевание генетическое. В ходе этого заболевания нарушается толщина стволовых нервов. Заболевание можно диагностировать на самых ранних этапах беременности при помощи генетического консультирования. При рождении ребенок ничем не отличается от здорового ребенка. Потом, по мере роста и развития, становится заметно, что ребенок очень медленно развивается. Скудные движения, речь несформирована. Мышцы очень расслаблены, ребенок не способен держать голову, шею, туловище. Нарушены зрительные реакции. Ребенок очень отстает в развитии от сверстников. Прогрессирует снижение чувствительности, мышцы постепенно атрофируются. Полноценного развития не происходит. Постепенно атрофия переходит на костную систему. Заканчивается инвалидностью.

* Синдром Нери Дежерина

При синдроме Нери Дежерина постоянно раздражаются задние корешки спинного мозга. Причиной этому становится остеохондроз, различные опухоли, которые поражают головной мозг, и давят на него. Грыжи, защемления, травмы также способствуют давлению на корешки. Кроме того, это может происходить из-за сильных костных разрастаний. Основным проявлением является сильная боль в том месте, где происходит давление на мозг и его корешки.

В большинстве случаев этот синдром является не основным, а сопутствующим, при различных других патологиях и заболеваниях. Например, традиционно сопровождает остеохондроз. Отличительной чертой является резкая боль в зоне поясницы, и тянущая боль в области шеи, головы, которая не дает возможности человеку поднять полностью голову из лежачего положения. Постепенно эта зона затвердевает, чувствительность постепенно утрачивается. Также наблюдается мышечный спазм. Постепенно конечности подвергаются патологическим изменениям.

* Синдром Ландузи Дежерина

Синонимом является миопатия. Название заболевания указывает на ослабление мышц, которое все время прогрессирует. Параллельно наблюдается развитие различных патологий в мышцах, дистрофические процессы. Можно сказать, что это не отдельное заболевание, а целая группа болезней. Поражается плечевая, лопаточная и лицевая сторона. Заболевание является генетической патологией, передается из поколения в поколение.

Развивается в несколько этапов. На первом этапе развивается мимическая слабость, в результате которой мышцы лица не только ослабляют, но и теряют форму, искажаются. В результате лицо приобретает неправильные, искаженные черты. Чаще всего распознать заболевание можно по округленному рту и опущенной нижней и верхней губе.



Постепенно заболевание настолько прогрессирует, что человек уже не может закрыть рот. Он оставляет рот открытым сначала во время сна, потом даже в дневное время. Постепенно мышечная слабость затрагивает мышцы плечевого пояса.

В редких случаях может ослабляться мускулатура глоточных мышц, языка. Но этот признак не имеет диагностического значения и выражен не настолько ярко, как остальные признаки.

На самом тяжелом этапе у человека развивается слабость скелетных мышц. В первую очередь ослабевают руки, потом ноги. Прогноз неутешительный – инвалидность.

Диагностика

Для дифференциального диагноза большое значение могут иметь рентгенография, исследование спинномозговой жидкости, анализ крови на реакцию Вассермана.

* **Основные диагностические мероприятия:**

1. Общий анализ крови.

2. Общий анализ мочи.

3. Логопед.

4. Психолог.

5. Окулист.

6. Ортопед.

7. ЭМГ.

8. Врач ЛФК.

9. Физиотерапевт.

10. Протезист.

* **Перечень дополнительных диагностических мероприятий:**

1. Нейросонография.

2. ЭЭГ.

3. Протезист.

4. ЭКГ.

5. Кардиолог.

6. УЗИ органов брюшной полости.

7. Гастроэнтеролог.

8. ЛОР.

9. Нейрохирург.

* Дифференциальная диагностика:
1. Полиомиелит

Острое начало, «утренние параличи» на фоне общеинфекционных проявлений.

Клиника: Вялые парезы и параличи имеют асимметричное «мозаичное» расположение, преимущественно проксимальные; чувствительные; тазовые нарушения и пирамидная симптоматика отсутствует. Трофические нарушения выражаются только атрофией мышц без нарушения целостности тканей. Чаще страдают нижние конечности, отставание пораженной конечности в росте, остеопороз, костные деформации.

ЭМГ: ЭМГ ΙΙ тип. В парализованной мышце возникают потенциалы, но они отличаются очень низкой амплитудой (20-50 мкВ) и очень редким ритмом (6-10 Гц). При парезах средней тяжести сохраняется урежение ритма, но вольтаж осцилляций повышается. При субклинических парезах удается выявить характерное для переднероговой патологии урежение ритма лишь у 40-50% больных.

Прогноз: Плохо восстанавливается или не восстанавливается.

1. Родовые травмы

Сразу после родов

Клиника : Паралич Эрба - преимущественно нарушается функция проксимальных групп мышц руки. Нарушается функция мышц отводящих плечо, ротирующих его кнаружи и поднимающих плечо выше горизонтального уровня, сгибателей и супинаторов предплечья.
При параличе Дежерин - Клюмпке отсутствуют движения в предплечье и кисти, кисть свисает или находится в положении «когтистой» лапы. Движения в плечевом суставе сохранены. Наблюдаются трофические расстройства - отек, гиперемия, бледность кисти, дистрофические изменения ногтей.

ЭМГ: Стимуляционная электромиография выявляет снижение скорости распространения возбуждения по двигательным волокнам периферических нервов.

Прогноз: Хорошо восстанавливается или с остаточными явлениями.

Лечение

Схемы лечения могут быть абсолютно разными. Все зависит от того, какой симптом преобладает, что беспокоит пациента на данный момент. Для того чтобы обеспечить снятие симптомов и одновременно профилактику дальнейшего прогрессирования болезни, применяют комплексную терапию.

В состав комплексной терапии обычно входят обезболивающие средства, поскольку почти всегда синдром сопровождается болезненными ощущениями. Если же боли нет (что бывает достаточно редко), такие препараты можно исключить.

Обязательно должна присутствовать метаболическая терапия, которая улучшает обменные процессы, способствует улучшению питания тканей, выведению метаболитов. В основном этот вид лечения направлен на поддержание мышечной ткани, поскольку она очень сильно подвержена дегенеративным процессам, и впоследствии может атрофироваться. Основной целью этой терапии является предотвращение атрофии.

Также нужно применять препараты для улучшения нервной проводимости. Они позволяют нормализовать обменные процессы в нервной ткани, восстановить или поддержать чувствительность нервных окончаний, предотвратить отмирание рецепторов.



Кроме медикаментозного лечения, может дополнительно назначаться физиотерапия. Может понадобиться курс массажа, мануальной терапии, различные средства нетрадиционной терапии. В настоящее время есть много различных ортопедических изделий, которые дают возможность предупредить развитие заболеваний скелета. Также можно предупредить развитие деформации стоп. Контрактуры суставов также можно предупредить при помощи ортопедических изделий.

* **Немедикаментозное лечение:**

1. Массаж.

2. ЛФК.

3. Физиолечение: СМТ, озокеритовые аппликации, электрофорез с прозерином, кондуктивная педагогика, иглорефлексотерапия.

* **Медикаментозное лечение:**

1. Нейропротекторы: церебролизин, актовегин, пирацетам, пиритинол, гинкго-билоба, гопантеновая кислота, глицин.

2. Ангиопротекторы: винпоцетин, инстенон, сермион, циннаризин.

3. Витамины группы В: тиамина бромид, пиридоксина гидрохлорид, цианкобаламин, фолиевая кислота.

4. Антихолинэстеразные препараты: прозерин, галантомин, оксазил, нейромидин.

* **Профилактические мероприятия:**

- предупреждение контрактур, патологических поз;

- профилактика вирусных и бактериальных инфекций.

* **Дальнейшее ведение:**

регулярные занятия ЛФК, обучение родителей навыкам массажа, ЛФК, уход за больными детьми. Диспансерное наблюдение: в течение первого года 1 раз в 2 месяца, в течение 2 года 1 раз в 3 месяца, затем до 5 лет 2 раза в год.

Список литературы

Протоколы диагностики и лечения заболеваний МЗ РК (Приказ №239 от 07.04.2010)

Л.О. Бадалян. Детская неврология. Москва 1998. 2. А.Ю. Ратнер. Родовые повреждения спинного мозга у детей. Казань 1978. 3. А.Ю. Ратнер. Родовые повреждения нервной системы. Казань 1985. 4. А.Ю. Петрухин. Детская неврология. Москва 2004.

Марулина В.И. Клинический случай особой формы демиелинизирующей полиневропатии: наследственная невропатия с предрасположенностью к параличам от сдавления / В.И. Марулина, О.В. Князева, Т.А. Большакова // Вестник современной клинической медицины. — 2016.

Барашнев, Ю. И. Перинатальная неврология / Ю. И. Барашнев. М. : Триада-Х, 2001.

. Бадалян, Л. О. Руководство по неврологии раннего детского возраста / Л. О. Бадалян, Л. Т. Журба, Н. М. Всеволжская. Киев : Здоров, я, 1980.