

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ПАЦИЕНТОВ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НА КЛИНИЧЕСКОМ УРОВНЕ

Нервно-мышечные заболевания — это нарушения функции моторных (двигательных) единиц, а также чувствительных (сенсорных) и вегетативных периферических нервов. Каждая моторная единица представлена:

- 1) телом клетки моторного нейрона, локализующейся либо в переднем роге (для мышц, иннервируемых из спинного мозга) или в ядре черепного нерва (для лицевой, глазной и бульбарной мускулатуры);
- 2) аксоном моторного нейрона в периферическом нерве;
- 3) нервно-мышечным соединением;
- 4) мышечными волокнами, иннервируемыми моторным нейроном.

В сенсорном периферическом нерве различают:

- 1) тело клетки сенсорного нейрона в ганглии заднего спинномозгового корешка;
- 2) центральный аксон, входящий в спинной мозг в составе заднего корешка;
- 3) дистальный аксон в периферическом нерве;
- 4) окончание (терминал) чувствительного нерва в коже, мышце, суставной капсуле и т. д.

Вегетативные нервы представлены симпатическими и парасимпатическими. Симпатические преганглионарные волокна начинаются из тел клеток, локализующихся в интермедиолатеральных столбах спинного мозга и вступающих в симпатические ганглии, из которых начинаются постганглионарные волокна, иннервирующие кровеносные сосуды и внутренние органы. Парасимпатические преганглионарные нейроны локализуются в стволе мозга и крестцовом отделе спинного мозга, а аксоны оканчиваются во внутренних органах, в которых располагаются постганглионарные нейроны и их нервные окончания.

Основными симптомами заболевания моторных единиц являются мышечная слабость, быстрая мышечная утомляемость, судороги, боли в мышцах и их напряженность.

К симптомам поражения периферических нервов относятся также (в дополнение к вышесказанному) сниженная чувствительность (гипестезия или гипалгия), извращенная чувствительность (дизестезия) или болезненная чувствительность (парестезия)

Симптомы поражения вегетативной нервной системы включают постуральное (зависящее от положения тела) головокружение, функциональные расстройства со стороны сердца, глаз и нарушения потоотделения.

Мышечная слабость и быстрая утомляемость. Если мышечная слабость развивается постепенно, больной очень долго может ее не замечать. Это подчеркивает значимость известной аксиомы «признаки мышечной слабости предшествуют жалобам на нее». Свои жалобы больной может описывать как онемение мышц, мышца как бы мертвая, очень быстро утомляется. С другой стороны, жалобы на слабость могут быть результатом не столько нервно-мышечного расстройства, сколько общего, системного заболевания. У таких пациентов мышечная сила может оставаться нормальной или лишь незначительно снижаться, так как по сути имеется жалоба на потерю стеничности, снижение толерантности к физическим усилиям. Совсем другое дело, когда больной жалуется на то, что он не может поднять ту или другую вещь, не может ее нести или сдвинуть с места. Чтобы оценить течение болезни и выраженность мышечной слабости, пациента необходимо расспросить об изменениях его функциональных возможностей. Например, если начать сбор анамнеза с вопроса о функционировании нижних конечностей, нужно узнать, может ли больной самостоятельно подняться со стула или стульчика, или из положения на корточках; может ли подниматься или опускаться по лестнице; часто ли задевает при ходьбе окружающие предметы, спотыкается, падает. Вопрос о вовлеченности в процесс мышц проясняется, когда больной отвечает, испытывает ли он трудности в положении сидя. О возможностях рук можно судить по тому, не трудно ли больному мыть волосы во время купания, открывать банки, застегивать пуговицы или ставить те или иные предметы на полку.

Выявление отклонений в чувствительной сфере. Симптомы сенсорных расстройств обычно предполагают заболевание периферической нервной системы, однако также, как и жалобы на слабость, расстройства чувствительности могут сопровождать неврологические поражения на любом уровне нервной системы. В отличие от того, что было сказано в отношении жалоб на слабость, в данном случае в качестве аксиомы можно принять положение «сенсорные жалобы предшествуют объективным признакам сенсорных расстройств».

Жалоба на боль в мышцах. Жалоба на боль в мышцах может свидетельствовать о ее воспалении или каком-либо метаболическом нарушении, но чаще причиной боли оказывается поражение кости или сустава или неврологическое заболевание. Устойчивая боль в мышце при нормальной ее силе обычно бывает не связанной с миопатией. С другой стороны, перемежающаяся мышечная боль, особенно провоцируемая напряжением мышц, может свидетельствовать о каком-либо дефекте в потреблении энергетического мышечного субстрата, т. е. миопатии, обусловленной нарушением депонирования в мышце гликогена или липидов, дефектом в биохимическом цикле нуклеотидов, содержащих пурин, или недостаточностью миоаденилатдеаминазы. При этом необходимо уточнить, не провоцируется ли возникновение мышечной боли голоданием и не приобретает ли моча темную окраску (признак миоглобинурии).

Нарушения со стороны вегетативной нервной системы. Чаще всего больные жалуются на «головокружение», временное потемнение в глазах при резком переходе из положения сидя в положение стоя, на внезапный понос, сменяющийся запором, частичную задержку мочи, снижение потенции у мужчин.

Исследование мышечной силы. Тестирование (формальное) мышечной силы осуществляют по 5-балльной шкале MRC (Медицинского научно-исследовательского совета Великобритании):

- 5 — норма;
- 4 — способность противостоять нагрузке и сопротивляться насильственному сгибанию — разгибанию;
- 3 — способность к полному свободному движению с преодолением нагрузки, но не насильственного сопротивления;
- 2 — способность к движению после удаления нагрузки;
- 1 — способность к движению минимальна;
- 0 — больной не способен совершать движения.

Оценка объема (массы) мышцы. Выявить атрофию или гипертрофию мышц часто довольно трудно из-за большой вариабельности этого показателя у здоровых лиц. Еще труднее обнаружить это у детей младшего возраста и у лиц с ожирением из-за наличия покрывающего мышцы слоя жировой ткани. Атрофию мышцы легче установить при наличии асимметрии. Увеличение объема мышцы, их гипертрофия характерны для физически тренированных лиц. В отдельных же случаях, например у лиц с длительным спастическим состоянием отдельных мышц или при нарушениях мышечного тонуса, это служит признаком болезни. Следует помнить о так называемой псевдогипертрофии мышц, когда мышечная ткань замещается соединительной или жировой тканью, что бывает достаточно ярко выражено при некоторых мышечных дистрофиях, при спинальной мышечной атрофии и прочих денервационных процессах. Иногда у таких больных также отмечают истинную гипертрофию мышечных волокон. Масса мышцы может увеличиваться в связи с инфильтрацией ее такими субстанциями, как амилоид, или при инвазии паразитами (цистицеркоз).

Локализованное увеличение мышцы. Очаговое припухание мышцы может быть обусловлено воспалительным инфильтратом, отложениями кальция, разрывом сухожилия. При спинальной мышечной атрофии и при некоторых формах мышечной дистрофии иногда возникает ложная картина очагового «припухания мышцы» в результате того, что часть мышцы атрофируется, а другая ее часть остается нормальной, что особенно хорошо видно при сокращении мышцы. Одиночные или множественные мышечные уплотнения могут быть проявлением неопластического процесса. К другим причинам, вызывающим увеличение размеров той или иной мышцы, относятся очаговый миозит, саркоидоз, эктопическую оссификацию и разрыв сухожилия.

Патологическая утомляемость мышц. Патологическую утомляемость обнаруживают у больных с нарушением нервно-мышечной передачи возбуждения, как, например, при миастении. Так, длительный взгляд вверх может вызвать постепенный птоз века («симптом шторы»); движения глазных яблок становятся несодружественными при упорном взгляде вперед (в горизонтальной плоскости); при длительной речи голос постепенно становится охрипшим, а речь смазанной или гнусавой; улыбка может быстро смениться усмешкой из-за того, что больной не в состоянии удерживать лицевую мускулатуру в активном состоянии. Количественно оценить способность больного

удерживать конечности в состоянии мышечной активности несколько труднее, поскольку он может быть просто ослабленным по каким-то иным причинам, которые снижают выносливость мышц к напряжению.

Сенсорное тестирование. У больных с периферической невропатией обычно наблюдают и сенсорные нарушения. Характер их распределения, а также качественные особенности часто имеют большое диагностическое значение.

Исследование вегетативной нервной системы. Снижение систолического артериального давления при переходе из положения лежа в вертикальное положение более чем на 20 мм от. ст. свидетельствует о нарушении вегетативной регуляции периферических кровеносных сосудов. Еще большее его падение может возникнуть во время выполнения физических упражнений. В положении стоя также возможно снижение АД, причем более значительное. При вегетативной невропатии частота пульса не увеличивается соответственно этому падению артериального давления. При выполнении же феномена Вальсальвы пульс не замедляется,

При осмотре больного необходимо обратить внимание на наличие фасцикуляций, миокимии (непроизвольное сокращение пучка мышечных волокон) и других проявлений спонтанной мышечной активности. Некоторые болезни, такие как миотоническая дистрофия и плече-лопаточно-лицевая дистрофия, характеризуются патогномоничными проявлениями в области лица. Менее характерными, но достаточно очевидными признаками слабости лицевой мускулатуры отличаются другие миопатии и миастении. Наличие контрактур суставов, в особенности в области ахиллова сухожилия и тазобедренных суставов, а также сколиоза свидетельствует о том, что мышечная слабость существует уже долгое время.

Дифференциальный

диагноз

Участок моторной единицы, вовлеченной в патологический процесс, можно определить на основании клинических данных. **Поражение моторного нейрона** подозревают у тех больных, у которых мышечная слабость сопровождается выраженной атрофией мышц и фасцикуляциями при отсутствии сенсорных нарушений. В случае изолированного поражения передних рогов рефлексы могут быть резко угнетены, но при одновременном поражении верхнего мотонейрона, как это бывает при амиотрофическом боковом склерозе, их сила может быть патологически увеличена. Слабость дистальной мускулатуры в сочетании с потерей чувствительности свидетельствует о **периферической невропатии**. У подобных больных наблюдают угнетение сухожильных рефлексов. Если же рефлексы сохранены, то причина выраженной мышечной слабости, вероятно, кроется в другом. О поражении **нервно-мышечного соединения** свидетельствует выраженная мышечная слабость глазной и бульбарной мускулатуры, особенно если степень ее изменяется в течение суток: обычно мышечная слабость усиливается к вечеру.

Характерна также патологическая утомляемость мышц. При поражениях нервно-мышечных соединений у большинства больных, особенно с миастенией, рефлексы сохранены.

Миопатия в сопоставлении с другими нервно-мышечными заболеваниями. Клинически **миопатия** в отличие от других поражений моторной единицы обычно проявляется мышечной слабостью проксимальной локализации, при этом объем пораженной мышцы не изменен или лишь незначительно увеличен, рефлексы сохранены. Слабость проксимальных мышц, столь характерная для миопатий, может быть обнаружена также при острой и хронической воспалительной полиневропатии, при поражениях нервно-мышечного соединения и клеток передних рогов спинного мозга. Дело в том, что многие заболевания обозначают термином «миопатия» только на основании симптома проксимальной мышечной слабости. Так, к «миопатиям» относят и мышечную слабость при гипертиреозе и гиперпаратиреозе, при лечении кортикостероидами. Однако патофизиологическая основа перечисленных выше мышечных нарушений так и не определена окончательно.

Клинические проявления нервно-мышечных заболеваний

Область поражения	Клетки переднего рога	Периферический нерв	Нервно-мышечное соединение	Мышцы
Пример	Спинальная мышечная атрофия	Алиментарная невропатия	Миастения	Полимиозит
Распределение мышечной слабости	Асимметрично, с вовлечением конечностей или бульбарной мускулатуры	Дистально и симметрично	Экстракулярная, бульбарная, проксимальная мускулатура конечностей	Симметрично, проксимальная мускулатура конечностей, бульбарная мускулатура
Атрофия мышц	Выраженная и ранняя	Умеренная	Нет	Выражена нерезко
Сенсорные поражения	Нет	Парестезия, гипестезия	Нет	Болевые ощущения в мышцах
Характерные проявления	Фасцикуляции, судороги, тремор		Выраженность проявлений колеблется в течение дня	
Рефлексы	Вариабельны	Ослаблены несоответственно мышечной слабости	В пределах нормы	Изменяются параллельно мышечной силе



