

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«ГОМЕЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

Кафедра неврологии и нейрохирургии

НЕВРОЛОГИЯ И НЕЙРОХИРУРГИЯ

Учебно-методическое пособие
к практическим занятиям для студентов 4 курса лечебного факультета,
факультета по подготовке специалистов для зарубежных стран
и 5 курса медико-диагностического факультета медицинских вузов

Гомель
ГомГМУ
2014

УДК 616.8+616.8-089(072)(076.5)

ББК 56.1я73

Н 91

Авторы:

*В. Я. Латышева, В. И. Курман, Н. В. Галиновская, М. В. Олизарович,
Н. Н. Усова, Е. В. Сереброва, Ю. В. Табанькова*

Рецензенты:

доктор медицинских наук, доцент,
заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии
Гродненского государственного медицинского университета

С. Д. Кулеш;

кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник
Республиканского научно-практического центра
радиационной медицины и экологии человека

А. Н. Цуканов

Неврология и нейрохирургия: учебно-методическое пособие к практи-
Н 91 ческим занятиям для студентов 4 курса лечебного факультета, фа-
культета по подготовке специалистов для зарубежных стран и 5 курса
медико-диагностического факультета медицинских вузов / В. Я. Ла-
тышева [и др.]. — Гомель: ГомГМУ, 2014. — 152 с.

ISBN 978-985-506-630-0

Учебно-методическое пособие составлено в соответствии с типовой программой по неврологии и нейрохирургии для студентов медицинских вузов, утвержденной Министерством образования Республики Беларусь.

Утверждено и рекомендовано к изданию научно-методическим советом учреждения образования «Гомельский государственный медицинский университет» 19 февраля 2014 г., протокол № 2.

УДК 616.8+616.8-089(072)(076.5)

ББК 56.1я73

ISBN 978-985-506-630-0

© Учреждение образования
«Гомельский государственный
медицинский университет», 2014

СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АВМ	— артериовенозная мальформация
АД	— артериальное давление
АХЭП	— антихолинэстеразные препараты
ВИЧ	— вирус иммунодефицита человека
ДНК	— дезоксирибонуклеиновая кислота
ЗЧЯ	— задняя черепная ямка
ИВЛ	— искусственная вентиляция легких
КТ	— компьютерная томография
КФК	— креатинфосфокиназа
МРТ	— магнитно-резонансная томография
НМСН	— наследственные моторно-сенсорные полиневропатии
НПВС	— нестероидные противовоспалительные средства
НФТО	— нарушение функции тазовых органов
ОНМК	— острые нарушения мозгового кровообращения
ПНС	— периферическая нервная система
ПЦР	— полимеразная цепная реакция
РОА	— рефлекс орального автоматизма
РНК	— рибонуклеиновая кислота
СПИД	— синдром приобретенного иммунодефицита
УЗИ	— ультразвуковое исследование
ЦНС	— центральная нервная система
ЧМТ	— черепно-мозговая травма
ЭКГ	— электрокардиография
ЭНМГ	— электронейромиография
ЭхоЭС	— эхоэнцефалоскопия
ЭЭГ	— электроэнцефалография
n.	— nervus
nucl.	— nucleus

ТЕМА 1. ДВИГАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА И СИНДРОМЫ ЕЕ ПОРАЖЕНИЯ

1. Введение (актуальность темы)

Большинство заболеваний нервной системы сопровождается повреждением структур, отвечающих за произвольные и непроизвольные движения, которые формируются с участием пирамидной, экстрапирамидной системы и мозжечка. Причем самые тяжелые заболевания, такие как инсульты, травмы нервной системы, рассеянный склероз, амиотрофический боковой склероз, как правило, сопровождаются расстройствами двигательных функций, приводящими к инвалидизации пациентов. Поражение экстрапирамидной системы (базальные ядра) вызывает развитие гипертонически-гипокинетического (акинетико-ригидного) и гипотонически-гиперкинетического синдромов.

Знание симптоматики, развивающейся при поражении структур, отвечающих за двигательный акт, является одной из фундаментальных основ топической диагностики заболеваний нервной системы.

Без понимания анатомии и физиологии систем управления движениями лечение двигательных расстройств невозможно.

2. Цель:

- освоение студентами топической диагностики поражения пирамидной и экстрапирамидной систем, отвечающих за двигательный акт, методики исследования двигательной сферы человека.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности организации двигательной сферы человека, строение пирамидной системы;
- методику исследования функции двигательной сферы (исследование объема активных и пассивных движений, определение мышечной силы и тонуса, изучение глубоких и поверхностных рефлексов, исследование патологических рефлексов);
- классификацию рефлексов;
- принципы топической диагностики поражений различных отделов пирамидной системы;
- методику исследования экстрапирамидной системы. Синдром паркинсонизма и виды гиперкинезов.

Студент должен уметь:

- определять объем активных и пассивных движений;
- исследовать мышечную силу конечностей;
- исследовать мышечный тонус;
- исследовать глубокие и поверхностные рефлекссы;
- определять патологические рефлекссы;

- определять симптомы, характеризующие экстрапирамидную систему в норме и при нарушениях ее функции.

Студент должен владеть:

- методикой специального опроса и обследования пациентов с поражением пирамидной и экстрапирамидной системы.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Двигательная сфера — взаимодействие системы произвольных движений, экстрапирамидной системы и системы координации движений.

- Строение корково-мышечных путей системы произвольных движений.

- Рефлексы, классификация (поверхностные, глубокие), уровни замыкания, варианты изменений.

- Симптомы центрального паралича. Симптомы периферического паралича.

- Терминология нарушений произвольных движений: парез, плегия, моно-, геми-, тетра- и парапарезы.

- Синдромы двигательных нарушений при поражении полушарий, ствола мозга, спинного мозга, корешков и сплетений, периферических нервов.

- Синдромы поражения экстрапирамидной системы (базальных ядер, красного ядра, черной субстанции и других образований).

- Роль электродиагностики в определении центрального и периферического паралича.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;

- наборы учебных таблиц по общей неврологии;

- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса;

- методические рекомендации для преподавателей по общей неврологии;

- компьютерная программа для проведения тестового контроля студентов по топической диагностике пирамидной и экстрапирамидной системы;

- тексты лекций по общей неврологии;

- учебно-методическое пособие к практическому занятию для студентов;

- компьютерные и магнитно-резонансные томограммы пациентов с патологией головного и спинного мозга.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по симптоматике поражения двигательной системы (пирамидной и экстрапирамидной).

- Ситуационные задачи по неврологии и нейрохирургии.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Бецевская и внебецевская системы.

2. Гамма-петля как основное звено произвольных движений.

3. Нарушение передвижения при вялом и спастическом парезе нижних конечностей.

4. Состояние когнитивной функции у пациентов с паркинсонизмом.

5. Характеристика двигательных нарушений при поражении пирамидного пути и передних рогов спинного мозга.

8. Реферат занятия

Анатомия проводящих путей произвольных движений

Движение — универсальное проявление жизнедеятельности, обеспечивающее возможность активного взаимодействия как составных частей тела, так и целого организма с окружающей средой. Все движения человека можно разделить на рефлекторные (непроизвольные) и произвольные.

Рефлекторные непроизвольные двигательные реакции являются безусловными и возникают в ответ на болевые, световые, звуковые и другие раздражения, включая и растяжение мышц. Непроизвольные движения представляют собой автоматические движения по типу простого рефлекторного акта, которые выполняются за счет сегментарного аппарата спинного мозга и мозгового ствола.

Произвольные целенаправленные движения — акты двигательного поведения человека, которые осуществляются пирамидной системой при участии коры головного мозга, экстрапирамидной системы и сегментарного аппарата спинного мозга, мозжечка.

Под *пирамидной системой* подразумевают комплекс нервных клеток с их аксонами, посредством которых образуется связь коры с сегментарным аппаратом спинного мозга.

Главным двигательным путем, осуществляющим произвольные движения, является пирамидный путь, соединяющий прецентральную извилину коры лобных долей (моторную кору) с поперечнополосатой мускулатурой противоположной стороны. Этот путь двухнейронный, состоит из центрального (коркового, верхнего) и периферического (переднерогового, нижнего) мотонейронов. Центральный мотонейрон залегает в 5 слое коры прецентральной извилины (гигантские пирамидные клетки Беца). Имеется ее определенная соматотопическая организация: в верхней трети залегают нейроны, иннервирующие ногу, в средней трети — тело и руку, в нижней трети — лицо и язык. В связи с большой функциональной нагрузкой для кисти, и особенно большого пальца, им отводится большая площадь.

Часть кортико-спинального пути, начинающаяся в верхних двух третях прецентральной извилины и идущая через переднероговые мотонейроны к мышцам туловища и конечностей, называется пирамидным (кортико-спинальным) путем, а часть, начинающаяся в нижней трети и идущая через двигательные ядра ствола мозга к мышцам лица, головы, языка и глотки, — кортико-нуклеарным.

Аксоны первого мотонейрона проходят через внутреннюю капсулу, причем кортико-спинальный путь расположен в передних двух третях задней ножки внутренней капсулы, а кортико-нуклеарный — в колене.

Волокна кортико-спинального пути проходят транзитом через ствол мозга и на границе со спинным мозгом совершают перекрест. При этом большая часть (80 %) переходит на противоположную сторону, где ложится в боковые канатики спинного мозга, образуя боковой кортико-спинальный (пирамидный) путь, оканчивающийся в передних рогах спинного мозга на всем его протяжении. Меньшая часть (20 %) не перекрещиваясь, спускается в передних канатиках спинного мозга своей стороны, формируя передний кортико-спинальный (пирамидный) путь, также заканчивающийся в передних рогах спинного мозга.

Волокна кортико-нуклеарного пути, подходя к соответствующим двигательным ядрам ствола, осуществляют неполный перекрест, поэтому при одностороннем поражении кортико-нуклеарных волокон не наблюдается симптоматики центрального паралича соответствующих мышц. Исключением являются VII и XII пары: к верхней части ядра VII пары перекрест не полный, а к нижней — полный, к ядру XII пары перекрест полный.

Рефлексы

Рефлекс — реакция организма на воздействие факторов внешней среды, осуществляемая с помощью нервной системы. Рефлексы разделяют на безусловные, т. е. врожденные реакции, и условные, т. е. новые временные связи, вырабатываемые на основе безусловных рефлексов в процессе индивидуального развития.

Поверхностные рефлексы:

- роговичный рефлекс — смыкание век при прикосновении к роговице — V–VII пары черепных нервов;
- конъюнктивальный рефлекс — смыкание век при прикосновении к конъюнктиве — V–VII пары черепных нервов;
- рефлекс с мягкого нёба — поднятие мягкого нёба и язычка при прикосновении к нему свернутой в трубочку бумажкой или шпателем (IX, X пара черепных нервов);
- глоточный рефлекс — кашлевые или рвотные движения, возникающие при прикосновении к стенке глотки свернутой в трубочку бумажкой либо шпателем — блуждающий и языкоглоточный нервы (IX, X пара черепных нервов);
- брюшные рефлексы (верхний, средний и нижний) — сокращение мышц одноименной половины брюшной стенки при раздражении ее острием рукоятки молоточка ниже края реберной дуги, на уровне пупка и выше паховой складки — Th₇–Th₈, Th₉–Th₁₀, Th₁₁–Th₁₂;
- подошвенный рефлекс — сгибание пальцев стопы при штриховом раздражении подошвенной поверхности стопы концом спички или рукояткой молоточка — L₅–S₁ (седалищный нерв);
- кремастерный рефлекс — приподнимание яичка при раздражении (легкий укол, штриховое раздражение) кожи внутренней поверхности бедра — L₁–L₂ (бедренно-половой нерв);
- анальный рефлекс — сокращение сфинктера заднего прохода при легком уколе кожи вблизи него — S₄–S₅ (срамной нерв).

Глубокие рефлексy:

- нижнечелюстной рефлекс — сокращение жевательной мускулатуры при ударе молоточком по пальцу, приложенному к подбородку — V пара черепных нервов;
- запястно-лучевой (карпорадиальный) рефлекс — легкое сгибание руки в локтевом суставе и пронация предплечья, в ответ на удар по шиловидному отростку лучевой кости — C₅–C₈ сегменты спинного мозга;
- бицепитальный рефлекс — сгибание предплечья при ударе по сухожилию двуглавой мышцы плеча — C₅–C₆ сегменты спинного мозга (мышечно-кожный нерв);
- трицепитальный рефлекс — разгибание полусогнутого предплечья при ударе по сухожилию трехглавой мышцы плеча — C₇–C₈ сегменты спинного мозга (лучевой нерв);
- коленный рефлекс — разгибание голени при ударе по связке надколенника — L₂–L₄ сегменты спинного мозга (бедренный нерв);
- ахиллов рефлекс — подошвенное сгибание стопы при ударе по ахиллову сухожилию — S₁–S₂ сегменты спинного мозга (большеберцовый нерв).

Расстройства рефлекторной деятельности

Выделяют:

- гипорефлексию — снижение рефлексов;
 - арефлексию — утрата рефлексов;
 - анизорефлексию — неравномерность рефлексов на симметричных участках тела;
 - гиперрефлексию — повышение рефлексов. Крайняя степень их повышения (коленная чашечка, стопа) проявляется клонусом, средняя степень — клонусоидом;
 - патологические рефлексы: орального автоматизма, стопные и кистевые.
- РОА наблюдаются при хронической ишемии сосудов головного мозга и нейродегенеративных заболеваниях головного мозга (болезни Альцгеймера, Пика и др.).

К ним относятся:

- хоботковый рефлекс — сокращение круговой мышцы рта при легком ударе молоточком по верхней губе;
- назолабиальный рефлекс (Аствацатурова) — сокращение мышц губ при постукивании молоточком по кончику носа;
- сосательный рефлекс — сосательные движения губ при легком штриховом их раздражении;
- ладонно-подбородочный рефлекс (Маринеску–Радовичи) — сокращение подбородочной мышцы при штриховом раздражении кожи в области тенара;
- дистанс-оральный рефлекс Карчикяна — сокращение мышц губ при слежении глазами за приближающимся к носу молоточком.

Патологические стопные рефлексы могут быть разгибательные и сгибательные.

К разгибательным рефлексам относятся:

- рефлекс Бабинского — разгибание I пальца стопы в ответ на раздражение наружного края подошвы рукояткой молоточка, при этом остальные пальцы сгибаются или расходятся «веером»;
- рефлекс Оппенгейма — разгибание большого пальца стопы в ответ на скользящее и давящее движение I и II пальцев врача сверху вниз по переднему краю большеберцовой кости;
- рефлекс Гордона — разгибание I пальца стопы при сжатии икроножной мышцы;
- рефлекс Шеффера — разгибание I пальца стопы при сдавлении ахиллова сухожилия.

К сгибательным рефлексам относятся:

- рефлекс Россолимо — сгибание II–V пальцев стопы в ответ на короткие и быстрые удары по подушечкам ногтевых фаланг пальцами исследователя;
- рефлекс Бехтерева–Менделя — сгибание II–V пальцев в ответ на поколачивание молоточком в области III–IV плюсневых костей;
- рефлекс Жуковского–Корнилова — сгибание пальцев в ответ на поколачивание молоточком по передним отделам подошвы.

Кистевые патологические рефлексы:

- верхний рефлекс Россолимо — сгибание пальцев кисти при быстром касательном ударе по подушечкам пальцев;
- рефлекс Якобсона–Ласка — сочетанное сгибание предплечья и пальцев кисти в ответ на удар молоточком по шиловидному отростку лучевой кости;
- рефлекс Жуковского — сгибание пальцев кисти при ударе молоточком по ее ладонной поверхности;
- рефлекс Бехтерева — сгибание пальцев руки при перкуссии молоточком тыла кисти.

Для исследования двигательной сферы человека, наряду с проверкой рефлексов, необходимо определить объем активных и пассивных движений в конечностях, изучить силу и тонус мышц.

Расстройства произвольных движений

Главные проявления поражения пирамидной системы — это паралич (парез) и спастичность.

Расстройства произвольных движений могут проявляться в виде снижения мышечной силы и объема активных движений — пареза, либо в виде полной утраты мышечной силы и активных движений — плегии (паралича). В случае поражения одной конечности говорят о монопарезе, при поражении одноименных конечностей (двух рук или двух ног) — о парапарезе (верхнем или нижнем), половины тела — о гемипарезе, если пострадали все конечности — это тетрапарез. В случае полного исчезновения

активных движений речь идет соответственно о моноплегии, параплегии, гемиплегии и тетраплегии.

Сила мышц (в баллах) определяется по сопротивлению, которое оказывает пациент исследующему при попытке согнуть или разогнуть руку, свести разведенные пальцы и т. п. В норме сила равна 5 баллам, 4 балла — легкий парез, 3 балла — умеренный, 2 балла — выраженный, 1 балл — резко выраженный, 0 баллов — снижение объема движений (паралич, плегия).

Мышечный тонус определяется по степени напряжения и сопротивления пассивному движению со стороны расслабленных мышц. Различают снижение мышечного тонуса (гипотония) вплоть до его отсутствия (атония) и повышение — гипертония.

Гипертония может быть спастической (сопротивление максимально в начале исследования и затем постепенно ослабевает — симптом «складного ножа») и пластической (сопротивление пассивному движению осуществляется прерывисто — симптом «зубчатого колеса») Первая характерна для поражения пирамидной системы, вторая — для экстрапирамидной.

В зависимости от уровня поражения кортико-спинальных путей различают центральный и периферический парез или паралич.

Симптомы поражения центрального двигательного нейрона:

- снижение объема активных движений;
- снижение объема пассивных движений;
- снижение силы мышц в сочетании с утратой тонких движений;
- спастическое повышение мышечного тонуса (гипертонус);
- повышение глубоких рефлексов с возникновением клонуса или без него;
- снижение или отсутствие поверхностных рефлексов;
- появление патологических рефлексов;
- появление защитных произвольных (спинальных) рефлексов;
- отсутствие атрофий, фибрилляций;
- отсутствие реакции перерождения мышц при электродиагностике.

При поражении периферического мотонейрона развивается периферический паралич, для которого характерны:

- снижение объема активных движений;
- увеличение объема пассивных движений;
- снижение мышечной силы в зоне иннервации соответствующего нейрона;
- снижение мышечного тонуса (гипотония);
- снижение глубоких рефлексов вплоть до арефлексии;
- сохранение поверхностных рефлексов;
- через несколько дней или недель наступает атрофия мышц;
- определяются фибриллярные и фасцикулярные подергивания при поражении передних рогов спинного мозга;
- в мышцах наблюдается реакция частичного или полного перерождения.

Экстрапирамидная система. Симптомы поражения

В обеспечении произвольной моторики человека значительную роль играют многочисленные рефлекторные механизмы, действующие автоматически. Этот большой комплекс нервных структур получил название экстрапирамидной системы.

К экстрапирамидной системе относят: бледный шар и полосатое тело, состоящее из скорлупы и хвостатого ядра. Хвостатое ядро со скорлупой составляют вместе неостриатум, в то время как бледный шар является палеостриатумом. Кроме этого, к экстрапирамидной системе относят субталамические ядра Льюиса, черную субстанцию, красные ядра, зрительные бугры, сетевидное образование, вестибулярные ядра Дейтерса, зубчатое ядро мозжечка, нижние оливы, ядра Даркшевича. В настоящее время к экстрапирамидной системе относят обширные участки коры головного мозга (особенно лобных долей), которые тесно связаны с указанными выше образованиями. Перечисленные составляющие экстрапирамидной системы имеют многочисленные связи.

Экстрапирамидная система. Ее волокна начинаются от премоторной зоны коры головного мозга. Они переключаются на спинальные мотонейроны посредством полисинаптических путей, проходящих через красное ядро (руброспинальный путь) и ретикулярную формацию моста и продолговатого мозга (ретикулоспинальный путь). Вестибулоспинальный путь — это третий компонент экстрапирамидной системы. Он начинается от вестибулярного ядра Дейтерса, в которое поступает афферентация от вестибулярного аппарата, ретикулярной формации и мозжечка. Выделяют также оливоспинальный, тектоспинальный путь, а также медиальный продольный пучок.

Коррекцию движений обеспечивает мозжечок, в основном через влияние на вестибулоспинальный путь, а также (с переключения в ядрах таламуса) на моторные зоны коры и базальные ядра.

Экстрапирамидная система участвует в формировании мышечного тонуса и позы, как бы предуготовляя скелетную мускулатуру в каждое мгновение воспринимать возбуждительные и тормозные импульсы. Нарушение в одном из звеньев, регулирующих деятельность экстрапирамидной системы, может привести к ригидности, развитию гипо- или гиперкинезов.

Топический диагноз устанавливают на основании анализа комплекса расстройств различных функций экстрапирамидной системы.

Синдромы поражения экстрапирамидной системы

1. *Болезнь Паркинсона* (гипертонически-гипокинетический или акинетико-ригидный синдром).

Болезнь Паркинсона — двигательное расстройство различной этиологии, в основе которого лежит первичное поражение пигментсодержащих дофаминергических нейронов черной субстанции. В результате усиливаются облегчающие влияния, идущие из премоторной коры и бледного шара к мотонейронам спинного мозга, что сопровождается повышением тонуса.

Для этого заболевания характерны:

- малая двигательная активность пациента — олигокинезия (лицо имеет маскообразный вид (гипомимия), взор неподвижен, бедная жестикация). Туловище наклонено вперед, руки слегка согнуты в локтевых суставах, прижаты к туловищу. Имеется склонность застыть в одной, даже неудобной, позе;

- активные движения совершаются очень медленно — брадикинезия (пациент ходит мелкими шагами, отсутствуют содружественные движения рук при ходьбе — ахейрокинезия);

- пропульсии, ретропульсии, латеропульсии;
- пластическая мышечная ригидность (симптом «зубчатого колеса»);
- наличие гиперкинеза в виде дрожания (ритмичный тремор в пальцах рук, напоминающий счет монет или катание пилюль);
- изменение почерка (микрография), речи (тихая, монотонная);
- возможны парадоксальные кинезии.

2. *Экстрапирамидные гиперкинезы* (гипотонически-гиперкинетический синдром).

Хорея характеризуется непрерывными неритмичными хаотичными мультифокальными произвольными движениями с выраженным локомоторным эффектом, которые возникают в различных частях тела как в покое, так и во время произвольных двигательных актов и усиливаются под влиянием эмоций. Эти периодически наступающие мышечные спазмы чаще всего локализуются в дистальных отделах рук.

Атетоз может быть двусторонним. От хореи атетоз отличается замедленностью движений и обычно меньшей распространенностью и амплитудой.

Торсионная дистония выражается тем, что при ходьбе в туловище и конечностях появляются штопорообразные насильственные движения. Торсионно-дистонический гиперкинез может ограничиваться какой-либо частью мышечной системы, например при спастической кривошее, писчем спазме, блефароспазме, лицевом гемиспазме, миоклонус-эпилепсии. Торсионная дистония возникает при поражении различных участков экстрапирамидной системы (базальные ганглии, клетки мозгового ствола).

Гемибаллизм. Этот редкий тип гиперкинеза локализуется на одной стороне тела, больше страдает рука. Проявляется гиперкинез быстрыми размахистыми движениями большого объема, напоминающими бросание или толкание мяча. Эта клиническая картина описывается при поражении Льюисова ядра.

Миоклонии — беспорядочные сокращения быстрого темпа различных мышц или их участков.

Тик — быстрые произвольные сокращения мышц. В отличие от функциональных (невротических), тики экстрапирамидного генеза отличаются постоянством и стереотипностью.

ТЕМА 2. ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ И ЕЕ НАРУШЕНИЯ. МОЗЖЕЧОК

1. Введение (актуальность темы)

Рецепция является одной из важнейших функций организма. Сенсорные расстройства сопровождают большинство заболеваний нервной системы и являются важным критерием топической диагностики. Знание симптоматики, развивающейся при поражении структур, отвечающих за чувствительность, необходимо для правильной постановки диагноза и дальнейшей терапевтической тактики.

Выполнение произвольных и автоматизированных движений невозможно без нормального функционирования мозжечка, который отвечает за равновесие, поддержание мышечного тонуса и координацию. Поражение мозжечка вызывает разнообразные нарушения, знание которых необходимо в подготовке студентов. Дифференциальная диагностика различных видов атаксии является необходимым знанием для специалиста любого профиля.

2. Цель:

- обучение студентов основам топической диагностики поражений нервной системы, сопровождающихся нарушениями чувствительности и патологией мозжечка, методике исследования чувствительности, мозжечковых нарушений, а также дифференцировке различных форм атаксий.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические принципы организации чувствительной сферы человека;
- симптомы натяжения для определения степени выраженности болевого синдрома;
- принципы топической диагностики поражений различных отделов проводящих путей глубокой и поверхностной чувствительности;
- строение мозжечка, его восходящие и нисходящие связи;
- синдромы поражения полушарий и червя мозжечка;
- виды атаксий.

Студент должен уметь:

- исследовать различные виды поверхностной чувствительности (болевую, температурную, тактильную);
- исследовать глубокомышечное чувство и вибрационную чувствительность;
- определять симптомы натяжения (Ласега, Нери, Вассермана, Мацкевича);
- исследовать мышечный тонус;
- исследовать симптомы поражения полушарий и червя мозжечка.

Студент должен владеть:

- методикой опроса и исследования поверхностной чувствительности и глубокомышечного чувства;

- методикой специального опроса и обследования пациентов с поражением мозжечка.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Определение чувствительности.
- Схема строения чувствительного анализатора.
- Классификация (поверхностные, глубокие, сложные виды чувствительности).

- Проводники системы поверхностной чувствительности.
- Проводники системы глубокой чувствительности.
- Виды и типы чувствительных расстройств.
- Синдромы расстройств чувствительности при поражении периферических нервов, сплетений, спинномозговых корешков, сегментов спинного мозга, ствола мозга, полушарий.

- Симптомы натяжения при заболеваниях, травмах и других повреждениях нервных стволов.

- Строение мозжечка.

- Функциональное значение связей мозжечка с другими структурами нервной системы.

- Симптомы поражения мозжечка, признаки атаксии.

- Варианты атаксии: мозжечковая, статическая, динамическая, статико-локомоторная, сенситивная, вестибулярная, корковая, истерическая.

- Симптомы поражения червя мозжечка.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;

- наборы учебных рентгенограмм, ангиограмм, миелограмм, компьютерных томограмм по основным разделам частной неврологии;

- таблицы и схемы строения нервной системы;

- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (кисточка, иголочка, наборы гирек, пробирки с теплой и холодной водой);

- методические рекомендации для преподавателей по общей и частной неврологии;

- учебные задачи для студентов по курсу общей неврологии;

- тексты лекций по общей неврологии;

- компьютерная программа для проведения тестового контроля студентов по топической диагностике заболеваний нервной системы;

- учебно-методическое пособие к практическому занятию для студентов;

- компьютерные и магнитно-резонансные томограммы пациентов с сенсорными и координаторными нарушениями при заболеваниях и травмах головного и спинного мозга.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по симптоматике нарушений чувствительности и патологии мозжечка.

- Ситуационные задачи по симптоматике поражения чувствительности и мозжечка.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Таламус как коллектор всех видов чувствительности.
2. Координаторные нарушения у пациентов с алкогольным поражением мозжечка.
3. Медиальная петля, симптомы поражения.

8. Реферат занятия

Чувствительность — способность организма воспринимать раздражения, исходящие из окружающей среды или от собственных органов и тканей. В физиологии вся совокупность афферентных систем объединяется понятием — рецепции. Чувствительность — это частный случай рецепции, когда афферентные импульсы приводят к формированию ощущений. Не все, что подвергается рецепции, ощущается (например, пути Говерса и Флексига).

Раздражители внешней среды воспринимаются человеком с помощью специфичных функциональных систем-анализаторов.

Анализаторы — это функциональные объединения структур ПНС и ЦНС, осуществляющие восприятие и анализ информации из внешней и внутренней среды. В структурном отношении анализаторы разделяют на три основных отдела.

1. Рецепторные образования, воспринимающие и трансформирующие специфические раздражения (периферический отдел).

2. Проводниковую систему с переключающимися нейронами, передающими центростремительно импульс (кондуктивный отдел).

3. Кортикальный конец анализатора, в котором происходит высший анализ и синтез полученных возбуждений (корковый отдел).

Рецепторы (и в соответствии с ними чувствительность) разделяют на общие и специальные (связанные с органами чувств). Первые в свою очередь подразделяются на:

- экстерорецепторы — болевые, температурные (луковицы Краузе, тельца Руффини), тактильные (тельца Фатера–Пачини, тельца Мейснера, Меркеля, Гольджи–Маццони) — поверхностная чувствительность;

- проприорецепторы, расположенные в мышцах, сухожилиях, связках, суставах — глубокая чувствительность;

- сложные формы чувствительности: чувство локализации, двухмерно-пространственное чувство (написание букв, цифр, знаков) и др.;

• интерорецепторы, расположенные во внутренних органах — баро- и хеморецепторы — интероцептивная чувствительность, т. е. ощущение, обусловленное раздражением рецепторов внутренних органов.

Проводящие пути поверхностной и глубокой чувствительности

Проводники болевой, температурной и частично тактильной чувствительности (спиноталамический путь)

Первый псевдоуниполярный нейрон расположен в спинальных ганглиях. Периферический отросток в составе заднего чувствительного корешка, спинномозгового нерва, сплетения, периферического нерва идет к рецепторам соответствующего дерматома, откуда поступают по экстрорецепторам болевые, температурные и тактильные раздражения. Аксоны, войдя через задний корешок в вещество спинного мозга, в основании заднего рога образуют синапс со вторым нейроном. Аксон второго нейрона идет косо и вверх, на 1–2 сегмента выше и в области передней серой спайки переходит на противоположную сторону, а войдя в боковой канатик противоположной стороны, направляется вверх вместе с аналогичными волокнами, вступившими в боковой канатик ниже. Образуется пучок, проходящий через весь спинной мозг и мозговой ствол.

В мосту и среднем мозге он с дорсальной стороны примыкает к *lemniscus medialis* и заканчивается в вентролатеральном ядре таламуса. По месту начала и окончания этот путь получил название спиноталамического. Аксоны третьего нейрона (таламического) через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы в составе таламокортикального пути направляются в постцентральный извилин и верхнюю теменную долю.

Волокна бокового спиноталамического пути распределены определенным образом: от дерматомов, расположенных ниже (например, ноги), волокна ложатся кнаружи, а от расположенных более высоко (руки) — кнутри. Такая закономерность расположения длинных проводников, или закон эксцентрического расположения длинных проводников (закон Ауэрбаха–Флаттау), имеет значение для топической диагностики.

При экстрамедуллярной опухоли зона расстройства поверхностной чувствительности начинается с дистальных отделов ног, а при дальнейшем росте распространяется вверх (восходящий тип расстройств чувствительности). При интрамедуллярной опухоли зона расстройств чувствительности, наоборот, распространяется сверху вниз (нисходящий тип).

Проводники глубокой, вибрационной и частично тактильной чувствительности (пути Голля и Бурдаха)

Первый нейрон этого пути представлен клетками спинномозгового ганглия. Аксон вступает в задний канатик своей стороны, отдавая ветвь для образования дуги сегментарного рефлекса, затем поднимается вверх до продолговатого мозга. Совокупность этих восходящих волокон образует тонкий и клиновидный пучки (пучки Голля и Бурдаха). В ходе волокон задних кана-

тиков имеется следующая особенность — вновь пришедшие волокна ложатся кнаружи от имеющихся. Поэтому в медиально расположенном тонком пучке (Голля) проходят волокна от нижней конечности, а в латеральном клиновидном (Бурдаха) — от туловища и руки, начинаясь на уровне Th₅ позвонка.

Аксоны первых нейронов на уровне каудальных отделов продолговатого мозга заканчиваются в одноименных ядрах. Здесь находятся тела вторых нейронов. Их аксоны переходят на противоположную сторону и принимают восходящее направление. По месту начала и окончания второго нейрона этот путь получил название бульботаламического. Соединяясь после перехода на противоположной стороне со спиноталамическим путем, он образует медиальную петлю. Третий нейрон этого бульботаламического пути находится в вентролатеральном ядре таламуса, его аксон через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы направляется к постцентральной извилине и верхней теменной дольке.

Синдромы сенсорных расстройств

Виды расстройств чувствительности:

- анестезия — утрата того или иного вида чувствительности. Существуют анестезия тактильная, тепловая (термоанестезия), болевая (анальгезия);
- гипестезия — неполная утрата, снижение чувствительности и/или ее отдельных видов;
- гиперестезия — повышенная чувствительность;
- гиперпатия — характеризуется повышением порога восприятия;
- дизестезия — извращение восприятия раздражения: прикосновение воспринимается как боль, холод как тепло;
- полиэстезия — одиночное раздражение воспринимается как множественное;
- синестезия — ощущение раздражения не только в месте его нанесения, но и в какой-либо другой области;
- аллохейрия — раздражение локализуется не там, где оно было нанесено, а на противоположной стороне тела, обычно на симметричном участке.

Характеристика чувствительных феноменов, возникающих без нанесения внешних раздражителей — боли и парестезии

Парестезии — патологические ощущения, испытываемые без раздражения извне, могут быть чрезвычайно разнообразными (ползание мурашек, жар или холод, покалывание, жжение).

Боль — это реальное субъективное ощущение, обусловленное наносимым (слишком интенсивным) раздражением или патологическим процессом в организме. Боли бывают местные, проекционные, иррадирующие и отраженные.

Типы чувствительных расстройств

Периферический вариант:

- невралный тип при поражении ствола периферического нерва характеризуется нарушением всех видов чувствительности в области зоны кожной иннервации нерва;

- полиневритический — чувствительность нарушается в дистальных отделах рук и ног по типу «перчаток и носков»;
- плексусный — наблюдается расстройство всех видов чувствительности в соответствующей территории, иннервируемой нервами данного сплетения;
- ганглионарный — боль и нарушение чувствительности по ходу корешка. Часто встречается при опоясывающем лишае или при поражении ганглия (спинального, тригеминального);
- корешковый тип — парестезии, боль, нарушение всех видов чувствительности в соответствующих дерматомах.

Сегментарный тип характеризуется расстройством поверхностной чувствительности в соответствующем данному сегменту дерматоме на стороне поражения. Поражение передней серой спайки вызывает расстройство чувствительности с двух сторон по типу «куртки».

Проводниковый тип возникает при поражении спинного мозга и характеризуется расстройством чувствительности на 1–2 дерматома ниже уровня поражения.

Корковый тип характеризуется расстройством чувствительности на противоположной стороне тела по типу моногипестезии или моноанестезии, а при раздражении участка коры проявляется сенсорными джексоновскими припадками.

Расстройство глубокомышечной (проприоцептивной) чувствительности проявляется в виде сенситивной атаксии. При этом у пациентов появляются затруднения и шаткость при ходьбе, которые значительно усиливаются в темноте и с закрытыми глазами, вследствие чего пациенты вынуждены ходить под контролем зрения. Классическим примером заболеваний, сопровождающихся сенситивной атаксией, являются фуникулярный миелоз при В₁₂-дефицитной анемии и спинная сухотка — при нейросифилисе.

Методика исследования

Для выявления сенсорных расстройств иглой, пробиркой с холодной и теплой водой, кисточкой проверяют болевую, температурную и тактильную чувствительность.

Глубокомышечное чувство проверяют, совершая пассивные движения в суставах конечностей, при этом испытуемый с закрытыми глазами должен указать локализацию и направление движения. Вибрационная чувствительность исследуется камертоном, устанавливая его на костные структуры (в норме звучание камертона 15 с).

Мозжечок

Мозжечок (вес 120–150 г) располагается в ЗЧЯ. Средняя часть мозжечка называется червем. По сторонам от него лежат полушария мозжечка — правое и левое. Параллельными дугообразными бороздами мозжечок разделяется на извилины. Мозжечок имеет три пары ножек: верхняя пара соединяет мозжечок со средним мозгом, средняя — с варолиевым мостом и

нижняя — с продолговатым мозгом. В глубине мозжечка серое вещество образует ядра: зубчатое, пробковидное, шаровидное и ядро шатра.

Мозжечок выполняет *функцию автоматической координации движений*, участвует в *регуляции мышечного тонуса и равновесия тела*. Мозжечок получает афферентные импульсы от всех рецепторов, раздражающихся во время движения (от проприоцепторов, вестибулярных, зрительных, слуховых и др.). Получая информацию о состоянии двигательного аппарата, мозжечок оказывает влияние на красные ядра и ретикулярную формацию, которая посылает импульсы к гамма-мотонейронам спинного мозга, регулирующим тонус мышц. Кроме того, часть афферентных импульсов через мозжечок поступает в двигательную зону коры головного мозга.

Эфферентные импульсы от ядер мозжечка регулируют проприоцептивные рефлекс на растяжение.

Основные афферентные и эфферентные связи мозжечка: путь Флексига (задний спиноцеребеллярный), неперекрещенный; путь Говерса (передний спиноцеребеллярный), дважды совершающий перекрест; лобно-мосто-мозжечковый путь; затылочно-височно-мозжечковый путь.

Эфферентный путь — нисходящий, от мозжечка проходит через красное ядро, совершая два перекреста. Первый из них осуществляется в верхнем мозговом парусе (перекрест Верникинга — надъядерный перекрест), после чего аксоны подходят к красному ядру и переключаются на следующий нейрон. Аксоны его формируют tractus rubrospinalis, совершая подъядерный перекрест, или перекрест Фореля, после чего ложатся в боковой канатик спинного мозга, непосредственно перед tractus corticospinalis lateralis. Последним нейроном этого пути является малый γ -мотонейрон передних рогов спинного мозга.

Таким образом, полушария мозжечка получают чувствительную информацию от своей половины тела и координируют движения одноименной стороны.

Существующие перекресты мозжечковых афферентных и эфферентных систем приводят к гомолатеральной связи одного полушария мозжечка и конечностей. Поэтому при поражении полушария мозжечка или боковых столбов спинного мозга мозжечковые расстройства наблюдаются на своей половине тела.

Полушария головного мозга соединены с противоположными гемисферами мозжечка. В связи с этим, при страдании головного мозга или красных ядер мозжечковые расстройства наблюдаются на противоположной половине тела.

В мозжечке существует определенная соматотопика. Считается, что червь мозжечка принимает участие в регуляции мускулатуры туловища, а кора полушарий — дистальных отделов конечностей. Вследствие этого различают статическую и динамическую атаксию.

Симптомы поражения

Статическая атаксия обусловлена функцией червя мозжечка. Расстраиваются в основном стояние и ходьба. Походка напоминает походку пьяного. Особенно затруднены повороты. В позе Ромберга пациент покачивается или вообще не может стоять со сдвинутыми стопами. Появляется асинергия (проба Бабинского, синдром отсутствия «обратного толчка» Стюарта–Холмса).

Виды атаксии: сенситивная, мозжечковая (статическая и динамическая), вестибулярная, лобная, истерическая (астазия-абазия).

Динамическая атаксия зависит, в основном, от поражения полушарий мозжечка. При выполнении пальценосовой пробы наблюдается промахивание и интенционный тремор. При пяточно-коленной пробе пациент не попадает пяткой в колено, пятка соскальзывает в сторону при проведении по голени. Наблюдается адиадохокинез и гиперметрия.

При поражении мозжечковых систем расстраиваются и другие простые и сложные акты: речь (брадилалия, скандированная речь), почерк (мегалография), нистагм.

У пациентов с поражением мозжечка наблюдается также гипотония мышц.

Методика исследования

Для выявления мозжечковых нарушений выполняется исследование ходьбы, проверка устойчивости в позе Ромберга, проба Бабинского, проба Стюарта–Холмса, координаторные пальценосовая и пяточно-коленная пробы, проба на адиадохокинез, гиперметрию, выявление нарушения речи, почерка, нистагма, исследование мышечного тонуса.

ТЕМА 3. ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ (I–VI ПАРЫ). МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

1. Введение (актуальность темы)

Поражение черепных нервов может сопровождать различные заболевания головного мозга. Так, нарушение функции обонятельного нерва (I пара черепных нервов) позволяет на ранних стадиях определить процессы в передней черепной ямке. Знание особенностей топической диагностики поражения зрительного анализатора (II пара черепных нервов) на разных уровнях позволяет топически локализовать очаг поражения головного мозга. Симптомы поражения группы глазодвигательных нервов (III, IV, VI пары) сопровождают ряд патологических состояний, например сдавление и отек головного мозга. Зоны чувствительной иннервации, обеспечение функции жевательных и височных мышц определяет тройничный нерв (V пара).

Таким образом, определение симптомов поражения черепных нервов и умение выявлять их является основой топической диагностики заболеваний нервной системы.

2. Цель:

- обучение студентов основам топической диагностики поражения I–VI пар черепных нервов, методике исследования их функций, распознаванию симптомов поражения среднего мозга (альтернирующие синдромы).

3. Задачи:

Студент должен знать:

- топографическую анатомию ствола головного мозга;
- анатомию и физиологию I–VI пары черепных нервов;
- синдромы поражения разных отделов ствола головного мозга.

Студент должен уметь:

- исследовать функции обонятельного нерва (I пара);
- исследовать функции зрительного нерва (II пара);
- исследовать функций глазодвигательных нервов (III, IV, VI пары);
- исследовать функции тройничного нерва (V пара);
- распознавать альтернирующие синдромы среднего мозга.

Студент должен владеть:

- методикой специального опроса и обследования пациентов с поражением I–VI пар черепных нервов и среднего мозга.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Анатомия I, II, III, IV, V, VI пар черепных нервов.
- Методы исследования функции I–VI пар черепных нервов.
- Синдромы поражения I–VI пар черепных нервов.
- Альтернирующие синдромы среднего мозга.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- таблицы и схемы строения нервной системы;
- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;
- наборы учебных рентгенограмм, компьютерных, рентгеновских и магниторезонансных томограмм пациентов с поражением I–VI пары черепных нервов;
- наборы учебных таблиц по I–VI парам черепных нервов;
- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, пипетки, неврологические молоточки, иглы);
- методические рекомендации для студентов по общей неврологии;
- учебные задачи для студентов по курсу частной неврологии;
- тексты лекций по общей и частной неврологии;
- учебно-методическое пособие к практическому занятию для студентов.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по анатомии и клинике черепных нервов.
- Ситуационные задачи по неврологии и нейрохирургии.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Диагностика офтальмоплегии при различных нозологических формах поражения глазодвигательных нервов.
2. Прозопалгии (лицевые боли).
3. Исследование функций глазодвигательных черепных нервов у пациентов, находящихся в коматозном состоянии.

8. Реферат занятия

Клиническая анатомия и физиология черепных нервов:

I пара — обонятельный нерв (n. olfactorii)

Чувствительный нерв, обеспечивающий восприятие запахов. Клетки первых нейронов обонятельного пути располагаются в слизистой оболочке верхнего носового хода в области верхней раковины и носовой перегородки. Дендриты образуют рецепторы, а аксоны группируются в *fila olfactoria*, которые в виде тонких нитей входят через продырявленную пластинку решетчатой кости в полость черепа и заканчиваются в обонятельной луковице, где находятся тела вторых нейронов обонятельного пути. Аксоны вторых нейронов формируют обонятельный тракт и заканчиваются у клеток третьего нейрона в первичных обонятельных центрах. Аксоны третьих нейронов совершают частичный перекрест, проходят через *fasciculus uncinatus et commissura anterior* к корковому анализатору обоняния (парагипокамповой извилине) своей и противоположной стороны.

Одностороннее поражение обонятельных структур в полушариях головного мозга не дает симптомов выпадения обоняния. При раздражении

коркового конца обонятельного анализатора возникают обонятельные галлюцинации. Аносмия чаще возникает при заболеваниях слизистой оболочки носа при ЛОР-патологии. Односторонняя аносмия может наблюдаться при опухоли базальных отделов лобной доли, вследствие компрессии обонятельной луковицы или обонятельного тракта.

Симптомы поражения:

Нарушение восприятия запаха — аносмия (отсутствие обоняния).

Гиперосмия — повышенное обоняние (чаще при истерии).

Паросмия — извращенное ощущение запаха (шизофрения, поражение крючка парагиппокампальной извилины).

Обонятельные галлюцинации — поражается крючок парагиппокампальной извилины.

Обонятельный нерв может служить входными воротами для криптогенных инфекций мозга и менингеальных оболочек.

Методика исследования: при помощи набора пробирок с ароматическими веществами (камфора, ментол, сосновый экстракт, одеколон, туалетное мыло) исследуют обоняние в отдельности с каждой стороны. Нельзя использовать вещества резко раздражающие слизистую носа (нашатырный спирт, уксусная кислота), которые одновременно воздействуют и на окончания тройничного нерва.

II пара — зрительный нерв (n. opticus)

Чувствительный нерв. Являясь, по существу, редуцированной долей головного мозга, зрительный нерв по своему строению стоит ближе к проводникам ЦНС, чем к черепным нервам. Волокна зрительных нервов начинаются от ганглиозных клеток сетчатки; аксоны через зрительное отверстие вступают в полость черепа, идут на основании мозга и впереди от турецкого седла подвергаются частичному перекресту. Перекрещиваются только волокна, идущие от носовых половин сетчатки; волокна же от височных половин проходят хиазму неперекрещенными латерально. После хиазмы зрительные пути носят название зрительных трактов. В каждом из зрительных трактов проходят волокна от одноименных половин сетчаток. В дальнейшем зрительный тракт огибает снаружи ножки мозга и входит в так называемые первичные или подкорковые зрительные центры, где расположены тела очередных нейронов зрительного пути. В подкорковый отдел зрительного пути входят: подушка зрительного бугра, латеральное колленчатое тело и передние бугры четверохолмия (центр пупиллярного рефлекса). От наружного колленчатого тела волокна проходят через внутреннюю капсулу в заднем отделе заднего бедра в составе пучка Грациоле и заканчиваются в корковых зрительных областях — шпорной борозде, *sineus et g. lingualis*. В передних буграх четверохолмия заканчиваются пупиллярные волокна зрительных нервов, представляющих собой первое звено рефлекторной дуги реакции зрачка на свет. От передних бугров следующие аксоны идут к ядрам Якубовича как своей, так и противоположной сторо-

ны; от ядер Якубовича по глазодвигательному нерву к цилиарному ганглию и далее к мышце, суживающей зрачок.

При полном перерыве зрительного нерва наступает слепота (амавроз) на данный глаз с утратой прямой реакции зрачка на свет. Понижение остроты зрения называется амблиопией. При полном разрушении хиазмы — амавроз на оба глаза. При поражении внутренних отделов хиазмы развивается битемпоральная гемианопсия, наружных — биназальная (гетеронимная). При поражении зрительного тракта — гомонимная гемианопсия, которая сопровождается простой атрофией зрительных нервов, гемианопсической реакцией зрачка на свет, асимметричностью дефектов полей зрения.

Признаки повреждения зрительной лучистости: центральная гемианопсия, атрофии зрительных нервов нет, гемианопсической реакции зрачков на свет нет, дефекты поля зрения в виде верхнеквадрантной гемианопсии или гомонимной гемианопсии.

При поражении корковой проекционной зоны развиваются квадратные гемианопсии: при локализации очага в язычной извилине — верхняя квадратная гемианопсия, клина — нижняя квадратная гемианопсия. Симптомами раздражения коркового конца зрительного анализатора являются фотопсии, зрительные галлюцинации. При поражении коры наружных отделов затылочной доли возникает зрительная агнозия (душевная слепота).

Методики исследования: острота зрения проверяется с помощью таблиц Сивцева–Головина. Исследование цветоощущения проводится по таблицам Рабкина. Полей зрения могут проверяться ориентировочными методиками — с помощью неврологического молоточка и пробы с полотенцем, а также проведением периметрии. Обязательно исследование глазного дна.

III пара — глазодвигательный нерв (n. oculomotorius)

Глазодвигательный нерв — n. oculomotorius является смешанным.

Ядро глазодвигательного нерва расположено в дне сильвиева водопровода, на уровне передних бугров четверохолмия, в ножке мозга. Из черепа нерв выходит вместе с отводящим, блоковым и первой ветвью тройничного нерва через верхнюю глазничную щель. Иннервирует пять наружных (поперечнополосатых) и две внутренние (гладкие) мышцы глаза.

Ядра глазодвигательного нерва состоят из пяти клеточных групп: два наружных крупноклеточных ядра, два мелкоклеточных ядра (Якубовича) и одно внутреннее, непарное, мелкоклеточное ядро Перлиа. Из парного наружного крупноклеточного ядра исходят волокна для следующих наружных мышц глаза: поднимающей верхнее веко, верхней, нижней и медиальной прямой мышц, нижней косой. Из парного мелкоклеточного (парасимпатического) ядра Якубовича идут волокна к гладкой внутренней мышце глаза — m. Sphincter pupillae (суживающей зрачок). Из непарного внутреннего мелкоклеточного (аккомодационного) ядра выходят парасимпатические волокна к цилиарной мышце.

Двигательные ядра глазодвигательного нерва располагаются спереди от центрального, окружающего водопровод, серого вещества, а вегетативные — в пределах центрального серого вещества. Они получают импульсы от коры нижнего отдела прецентральной извилины. Импульсы передаются через корково-ядерные пути, проходящие в колене внутренней капсулы.

Симптомы поражения:

- птоз — глаз закрыт опущенным верхним веком;
- расходящееся косоглазие — глазное яблоко повернуто кнаружи и слегка вниз;
- ограничены движения глазного яблока медиально, вверх, вниз, прямо;
- диплопия при поднятом верхнем веке;
- мидриаз — расширен зрачок;
- паралич аккомодации — ухудшается зрение на близком расстоянии;
- нарушена конвергенция;
- экзофтальм — глаз несколько выстоит из орбиты вследствие потери тонуса наружных мышц глаза;
- отсутствуют прямая и содружественная реакции зрачка на свет.

IV пара — блоковый нерв (n. trochlearis)

Ядро расположено в дне сильвиева водопровода на уровне задних бугров четверохолмия. Волокна из ядра совершают полный перекрест в переднем мозговом парусе. Блоковый нерв выходит из полости черепа через верхнюю глазничную щель. Иннервирует в орбите верхнюю косую мышцу, поворачивающую глазное яблоко кнаружи и вниз.

Симптомы поражения: сходящееся косоглазие, диплопия только при взгляде вниз (симптом лестницы).

VI пара — отводящий нерв (n. abducens)

Двигательное ядро данного нерва лежит в задней части покрышки варолиева моста, на дне ромбовидной ямки. Выходит из полости черепа через верхнюю глазничную щель в орбиту, где иннервирует наружную прямую мышцу, поворачивающую глазное яблоко кнаружи.

Симптомы поражения: нарушается движение глазного яблока кнаружи, диплопия при взгляде в сторону пораженной мышцы, сходящееся косоглазие, иногда головокружение и вынужденное положение головы.

Методика исследования функции глазодвигательных нервов

Исследуется ширина глазных щелей, движения глазных яблок во все стороны, состояние зрачков (их величина, форма), реакция зрачков на свет, конвергенция и аккомодация, выстояние глазных яблок (энофтальм, экзофтальм). При наличии скрытой недостаточности (жалобы на диплопию при полной сохранности подвижности глазного яблока) исследование с красным стеклом (консультация нейроофтальмолога, окулиста).

При поражении коркового центра взора пациент не может произвольно отвести глазные яблоки в сторону противоположную очагу поражения — наблюдается парез взора («глаза смотрят на очаг»). Поражение мостового центра

взора ведет к парезу взора в сторону патологического очага — «глаза повернуты в сторону противоположную очагу». При полной офтальмоплегии движения глазного яблока отсутствуют, и зрачковых реакций нет на фоне стойкого мидриаза. Офтальмоплегия наружная — движения глазного яблока отсутствуют, но зрачковые реакции сохранены, а при внутренней офтальмоплегии движения глазного яблока не нарушены, а зрачковые реакции отсутствуют.

V пара — тройничный нерв (n. trigeminus)

Смешанный черепной нерв, выполняющий в основном чувствительную и частично двигательную функции, который передает чувствительные импульсы с кожи лица, слизистых оболочек полости рта, носа, глаза и иннервирует жевательную и височную мускулатуру.

Ядра тройничного нерва лежат в варолиевом мосту.

В строении тройничного нерва много общего со спинальными нервами. Он состоит из двух корешков: чувствительного и двигательного. Чувствительный корешок — это совокупность аксонов клеток гассерова узла, расположенного на передней поверхности пирамидки в толще твердой мозговой оболочки, а три ветви тройничного нерва (глазничная, верхнечелюстная, нижнечелюстная) составлены дендритами этих клеток.

Места выхода ветвей тройничного нерва из полости черепа:

- глазничный нерв — верхняя глазничная щель;
- верхнечелюстной нерв — круглое отверстие;
- нижнечелюстной нерв — овальное отверстие.

Точками выхода этих ветвей на лицо являются: надглазничная вырезка, подглазничное отверстие верхней и подбородочное отверстие нижней челюсти соответственно.

Волокна чувствительного корешка вступают в варолиев мост и заканчиваются у чувствительных ядер, где заложены клетки вторых нейронов чувствительного пути.

Аксоны вторых нейронов, перейдя на другую сторону, присоединяются частью к медиальной петле (волокна глубокой чувствительности), частью к спиноталамическому тракту (волокна болевой и температурной чувствительности) и доходят до вендролатерального ядра таламуса, где расположены тела третьих нейронов. Чувствительное ядро делится на три участка: мезенцефалическое ядро (находится в среднем мозге и верхней половине моста), nucl. pontinus (на границе средней и нижней трети моста) и tractus spinalis n. trigemini, которое начинается в мосту, опускается вдоль всего продолговатого мозга и заканчивается в верхних шейных сегментах, вызывая расстройство чувствительности по луковичному типу.

Чувствительные волокна тройничного нерва отвечают за проприоцептивную чувствительность жевательных, глазных и мимических мышц. В составе нижнечелюстной ветви идут вкусовые волокна к слизистой передних $\frac{2}{3}$ языка (от лицевого нерва). Волокна двигательного корешка тройничного

нерва являются аксонами клеток двигательного ядра, идут на периферию в составе третьей ветви и иннервируют жевательные мышцы. Клетки центральных нейронов двигательного пути к жевательной мускулатуре расположены в нижней трети прецентральной извилины, аксоны их составляют часть кортико-нуклеарных волокон, переход которых на другую сторону далеко не полный, в результате чего каждое полушарие посылает импульсы к жевательному ядру как своей, так и противоположной стороны.

Симптомы поражения

Поражение ядра спинномозгового пути тройничного нерва проявляется расстройством чувствительности по сегментарному типу и диссоциированным расстройством чувствительности.

Поражение двигательных волокон III ветви или двигательного ядра ведет к развитию паралича жевательной мускулатуры. При двустороннем поражении возникает отвисание нижней челюсти.

При раздражении развивается тоническое напряжение жевательной мускулатуры (тризм).

Двигательные ядра V пары имеют двустороннюю корковую иннервацию, поэтому поражение кортико-нуклеарного пути с одной стороны нарушения жевания не вызывает.

Методика исследования: состояние нижнечелюстного, роговичного и надбровного рефлексов, исследование кожной чувствительности в зонах иннервации всех трех ветвей, а также по зонам сегментарной иннервации. Исследование чувствительности (общей) на передних $\frac{2}{3}$ языка, состояние жевательных и височных мышц.

ТЕМА 4. ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ (VII–XII ПАРЫ). СТВОЛ МОЗГА. АЛЬТЕРНИРУЮЩИЕ СИНДРОМЫ

1. Введение (актуальность темы)

Ствол мозга является важной структурой головного мозга, в которой проходят проводящие пути, соединяющие спинной мозг с головным мозгом и мозжечком. В нем расположены большинство ядер черепных нервов и важные для жизни человека центры. Поражение ствола головного мозга часто влечет за собой расстройство витальных функций.

В мосту и продолговатом мозге находятся ядра VI–XII пар черепных нервов. Знание топической диагностики и уровней поражения лицевого нерва позволяет локализовать место расположения патологического очага, составить дифференцированную программу лечебных мероприятий. Бульбарный синдром, возникающий при поражении IX, X, XII пар черепных нервов, является состоянием, угрожающим жизни пациента.

Таким образом, знание синдромов поражения черепных нервов моста и продолговатого мозга является одной из основ топической диагностики ряда заболеваний нервной системы.

2. Цель:

• обучение студентов основам топической диагностики поражения VII–XII пары черепных нервов, методике исследования их функций, распознаванию симптомов поражения моста и продолговатого мозга (альтернирующие синдромы), дифференциальной диагностике бульбарного и псевдобульбарного синдромов.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- топографическую анатомию ствола мозга;
- анатомию и физиологию VII–XII пар черепных нервов;
- симптомы поражения VII–XII пар черепных нервов;
- синдромологию альтернирующих синдромов моста и продолговатого мозга;
- симптоматику бульбарного и псевдобульбарного синдрома.

Студент должен уметь:

- исследовать функции лицевого нерва (VII пара);
- исследовать функции преддверно-улиткового нерва (VIII пара);
- исследовать функции нервов бульбарной группы (IX, X, XII);
- исследовать функции добавочного нерва (XI пара);
- диагностировать псевдобульбарный синдром;
- распознавать альтернирующие синдромы моста, продолговатого мозга.

Студент должен владеть:

- методикой специального опроса и обследования пациентов с поражением VII–XII пар черепных нервов, моста и продолговатого мозга, с наличием бульбарного и псевдобульбарного синдромов.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Анатомия VII–XII пар черепных нервов.
- Методы исследования функции VII–XII пар черепных нервов.
- Синдромы поражения VII–XII пар черепных нервов.
- Симптомы поражения моста и продолговатого мозга (альтернирующие синдромы).
- Бульбарный и псевдобульбарный параличи.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- таблицы и схемы строения ствола головного мозга;
- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного мозга;
- наборы учебных рентгенограмм, компьютерных рентгеновских и магнитно-резонансных томограмм пациентов с поражением VII–XII пар черепных нервов;
- наборы учебных таблиц по VII–XII парам черепных нервов;
- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования вкуса, камертоны, шпатели, неврологические молоточки, иглы);
- методические рекомендации для студентов по общей неврологии;
- учебные задачи для студентов по курсу частной неврологии;
- тексты лекций по общей и частной неврологии;
- учебно-методическое пособие к практическому занятию для студентов.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по анатомии и клинике черепных нервов.
- Ситуационные задачи по неврологии и нейрохирургии.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Прозопалгии (лицевые боли).
2. Исследование функций черепных нервов у пациентов, находящихся в коматозном состоянии.
3. Особенности исследования функции черепных нервов у новорожденных и детей.

8. Реферат занятия

Клиническая анатомия черепных нервов:

VII пара — лицевой нерв (n. facialis)

Лицевой нерв является смешанным. *Ядра лицевого нерва:* двигательное — nucl. n. facialis; чувствительное вкусовое — nucl. tractus solitarii (общее с IX); секреторные парасимпатические верхнее слюноотделительное — nucl. salivatorius superior.

Двигательное ядро нерва располагается в мосту, аксоны клеток огибают ядра отводящего нерва, образуя внутреннее колено лицевого нерва.

Парасимпатическим ядром, является *nucl. salivatorius sup.*, осуществляющее иннервацию подчелюстной и подъязычной слюнных желез, а также слезной железы. Чувствительная порция нерва представлена отростками клеток коленчатого узла (гомолог спинальных ганглиев), дендриты которых через *chorda tympani* анастомозируют с ветвями тройничного нерва и заканчиваются вкусовыми рецепторами на передних $\frac{2}{3}$ языка. Аксоны клеток коленчатого узла в составе лицевого нерва входят в ствол мозга и направляются к *nucl. tractus solitarii* от языкоглоточного нерва. На основании мозга нерв выходит в мостомозжечковом углу и далее направляется через внутренний слуховой проход в фаллопиев канал. Здесь нерв образует наружное колено. Из полости черепа он выходит через шилососцевидное отверстие и, пройдя сквозь околоушную слюнную железу, иннервирует мимические мышцы лица, некоторые мышцы головы и шеи (околоушные мышцы, заднее брюшко двубрюшной мышцы, плятизму своей стороны).

Центральные нейроны для лицевого нерва располагаются в нижнем отделе прецентральной извилины. Для иннервации верхней мимической мускулатуры лица кортико-нуклеарные волокна подходят к ядру своей и противоположной стороны, а нижней — только с противоположной.

Симптомы поражения

При поражении ядра или нерва (периферический паралич) парализуются все мимические мышцы одноименной половины лица (не морщит лоб, не скалит зубы, лагофтальм, феномен Белла, сглаженность носогубной складки, слабость круговой мышцы рта, асимметрия оскала, не вытягивает губы в трубочку, не может свистнуть, подуть на свечу, прикусывает щеку, западает пища за щеку, наличие изменений электровозбудимости). Кроме того, в зависимости от уровня поражения (отошли или нет большой каменистый нерв, стремечковый нерв и барабанная струна) могут наблюдаться сухость глаза (ксерофтальмия), гиперракузия, нарушение вкуса на передних $\frac{2}{3}$ языка.

При поражении центральных нейронов (центральный паралич) развивается паралич не всей, а только нижней мимической мускулатуры лица, противоположной очагу поражения стороны. Наблюдается сглаженность носогубной складки, опущен угол рта.

Методы исследования

Осмотр лица: пациенту предлагают наморщить лоб, закрыть глаза, оскалить зубы, надуть щеки, подуть на свечу и т. д.

VIII пара — преддверно-улитковый нерв (n. vestibulocochlearis)

Ядра VIII пары: слуховые — *nucl. ventralis*, *nucl. dorsalis* (в мосту и частично в продолговатом мозге); вестибулярные (латеральное Дейтерса, верхнее Бехтерева, медиальное Швальбе и нижнее Роллера).

Это два функционально различных чувствительных нерва — кохлеарный (слуховой) и вестибулярный.

Звуки воспринимаются кортиевым органом — особыми рецепторами, к которым подходят дендриты спирального узла. Аксоны этого узла идут во внутреннем слуховом проходе вместе с вестибулярным нервом. Выйдя из пирамидки височной кости, нерв входит в ствол мозга в мостомозжечковом углу и заканчивается в двух слуховых ядрах: вентральном и дорсальном. Аксоны вентрального ядра делятся на два пучка: большая часть их переходит на противоположную сторону и заканчивается в трапециевидном теле и верхней оливе; меньшая часть заканчивается в этих же образованиях своей стороны. Аксоны клеток верхней оливы и ядра трапециевидного тела формируют боковую петлю, которая поднимается вверх и оканчивается в нижнем двуххолмии и внутреннем коленчатом теле. Аксоны клеток дорсального ядра как своей, так и противоположной стороны присоединяются к боковой петле. От клеток внутреннего коленчатого тела аксоны проходят в составе заднего бедра внутренней капсулы и оканчиваются в извилинах Гешля височной доли.

Рецепторы вестибулярного нерва расположены внутри ампул трех полукружных каналов и преддверия. Отолитовые приборы являются окончанием дендритов клеток узла Скарпа, аксоны которых, образуя вестибулярный нерв, идут вместе с кохлеарным, проникают в ствол мозга и оканчиваются в 4 ядрах: Бехтерева, Роллера, Швальбе и Дейтерса. Аксоны ядра Дейтерса формируют вестибулоспинальный пучок. От ядер Швальбе и Роллера аксоны подходят к ядрам противоположной стороны, к ядру отводящего нерва, а от ядра Бехтерева — к ядру глазодвигательного нерва своей стороны. Эти волокна входят в состав заднего продольного пучка и заканчиваются у ядер Даркшевича и Кахаля. Аксоны нейронов этих ядер передают вестибулярные импульсы в зрительный бугор, в височную, частично теменную и лобную доли.

Симптомы поражения: снижение остроты слуха, шум в ушах, слуховые галлюцинации, системное головокружение, нарушение ориентировки в пространстве, расстройство равновесия и походки.

Методика исследования остроты слуха, нистагма, координации движений: калорическая, вращательная и гальваническая пробы, аудиометрия, пробы Ринне и Вебера, поза Ромберга.

IX пара — языкоглоточный нерв (n. glossopharyngeus)

Ядра этого нерва: двигательное соматическое двойное ядро — nucl. ambiguus (общее с X парой); чувствительное nucl. alae cinereae (общее с X парой); чувствительное вкусовое — nucl. tractus solitaries (общее с VII и X парами); парасимпатическое слюноотделительное — nucl. solivatorius inferior.

Это смешанный нерв, в основном чувствительный. Двигательные клетки его располагаются в «объединенном» ядре (общем с X парой), которое находится в продолговатом мозге. Аксоны этих клеток покидают полость черепа через яремное отверстие и подходят к шилоглоточной мыш-

це. Центральные двигательные нейроны расположены в нижних отделах прецентральной извилины, аксоны их идут в составе пирамидного пути и заканчиваются у двигательных ядер с обеих сторон.

Первые чувствительные нейроны расположены в двух яремных узлах — верхнем и нижнем. Дендриты этих клеток разветвляются в задней $\frac{1}{3}$ языка, мягком нёбе, зеве, глотке, передней поверхности надгортанника, слуховой трубе и барабанной полости. Аксоны заканчиваются в чувствительном и вкусовом ядрах в продолговатом мозге. От вышеуказанного ядра переходят на противоположную сторону и присоединяются к медиальной петле, в составе которой направляются к зрительному бугру, где заложены клетки 3-го нейрона. Волокна 3-го нейрона заканчиваются в коре височной доли, при этом вкусовые импульсы достигают обеих корковых зон.

В составе IX пары черепных нервов содержатся секреторные (вегетативные) волокна для околоушной железы. Слюноотделительное ядро (общее с X парой) находится в продолговатом мозге.

Симптомы поражения: затруднение при глотании твердой пищи, расстройство вкуса и чувствительности на задней трети языка (агевзия, гипогевзия, парагевзия). Кроме того, наблюдается сухость полости рта, невралгия в зоне иннервации IX пары.

X пара — блуждающий нерв (n. vagus)

Блуждающий нерв является смешанным нервом. Он осуществляет не только иннервацию поперечнополосатых мышц в начальном отделе пищеварительного и дыхательного аппарата, но является и парасимпатическим нервом для большинства внутренних органов. С точки зрения неврологической диагностики имеют значение расстройства иннервации мягкого нёба, глотки, гортани, сердечной деятельности, дыхания, функции желудочно-кишечного тракта (атония) и мочевого пузыря.

Ядрами X пары являются: двигательное двойное ядро (nucl. ambiguus), общее с IX и XI парами; чувствительное ядро — nucl. alae cinereae (общее с IX), парасимпатическое ядро (nucl. dorsalis n. vagi), чувствительное вкусовое — nucl. tractus solitarius.

Двигательные волокна начинаются от клеток объединенного ядра. Аксоны этих клеток в составе X пары покидают полость черепа через яремное отверстие и иннервируют мышцы мягкого нёба, глотки, гортани, надгортанника, верхней части пищевода, голосовых связок (возвратный нерв). Центральные двигательные нейроны располагаются в нижнем отделе прецентральной извилины, отростки их проходят в составе кортиконуклеарного пути и заканчиваются у обоих объединенных ядер.

В составе X пары содержатся двигательные волокна для гладкой мускулатуры внутренних органов и секреторные для железистой ткани внутренних органов. Они начинаются от nucleus dorsalis n. vagi (парасимпатическое ядро). Парасимпатическое двигательное висцеральное — nucl. dorsalis лежит на дне ромбовидной ямки продолговатого мозга.

Периферические чувствительные нейроны располагаются в двух узлах — верхнем и нижнем, которые находятся на уровне яремного отверстия. Дендриты клеток этих узлов заканчиваются в затылочных отделах мягкой мозговой оболочки, наружном слуховом проходе, на задней поверхности ушной раковины, в мягком нёбе, глотке и гортани. Некоторые из дендритов достигают и более дистальных отделов дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта и других внутренних органов.

Симптомы поражения:

- изменение голоса (гнусавый оттенок, хрипота и ослабление силы фонации вплоть до афонии);
- нарушение глотания (попадание пищи и слюны в гортань и трахею, что сопровождается поперхиванием, выливанием жидкой пищи через нос);
- отклонение язычка в здоровую сторону, снижение чувствительности мягкого нёба, глотки, гортани, снижение нёбного и глоточного рефлексов;
- нарушение сердечного ритма, расстройство дыхания и другие вегетативно-висцеральные функции, а также нарушение функции тазовых органов.

Полный перерыв нервов с двух сторон не совместим с жизнью пациента.

XI пара — добавочный нерв (n. accessorius)

Добавочный нерв является в основном двигательным нервом. Ядрами XI пары являются: nucl. n. accessorius и nucl. ambiguous (общее с IX и X парами). Тела периферических двигательных нейронов расположены в основании передних рогов I–VI шейных сегментов. Аксоны этих клеток выходят на боковую поверхность спинного мозга, поднимаются вверх и через большое отверстие затылочной кости входят в полость черепа. В полости черепа волокна XI пары присоединяют к себе чувствительные волокна от блуждающего нерва (церебральная часть этого нерва) и выходят из полости черепа через яремное отверстие, после чего делятся на две ветви: наружную и внутреннюю.

Внутренняя присоединяется к блуждающему, а наружная ветвь иннервирует грудино-ключично-сосцевидную и трапециевидную мышцы.

Центральные нейроны располагаются в средней части кортиконуклеарного пучка, совершают частичный перекрест и спускаются до клеток ядра (nucl. spinalis) XI пары.

Симптомы поражения:

- атрофия грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц;
- затруднение поворота головы в здоровую сторону;
- плечо на больной стороне опущено;
- лопатка нижним углом отходит от позвоночника кнаружи и вверх;
- ограничена подвижность руки выше горизонтальной линии.

Двустороннее поражение этого нерва вызывает опускание головы вниз («свисающая» голова).

При раздражении ядра XI пары у пациентов наблюдается подергивание головы в противоположную сторону, тикообразное подергивание плеча, кивательные движения головы. Тоническая судорога в вышеуказанных мышцах вызывает кривошею.

Подъязычный нерв — XII пара (n. hypoglossus)

Двигательный нерв. Ядро XII пары (nucl. n. hypoglossi) располагается в продолговатом мозге. Аксоны клеток этого ядра сливаются в общий ствол, который выходит из черепа через канал подъязычного нерва затылочной кости. Иннервирует мышцы языка. Центральные двигательные нейроны заложены в нижней части прецентральной извилины. Аксоны этих нейронов проходят в составе кортико-нуклеарного пучка через колесо внутренней капсулы, ножки мозга, мост и на уровне продолговатого мозга переходят на противоположную сторону к ядру подъязычного нерва, осуществляя полный перекрест.

Симптомы поражения

При одностороннем повреждении ядра или нерва наблюдается периферический паралич языка (атрофия мышц одноименной половины языка, фибриллярные подергивания, язык при высовывании отклоняется в больную сторону). При поражении ядра может страдать, в легкой степени, функция круговой мышцы рта. Это связано с тем, что часть аксонов клеток ядра XII пары переходит в лицевой нерв и участвует в иннервации этой мышцы.

При двухстороннем поражении подъязычного нерва наблюдается глоссоплегия.

При поражении кортико-нуклеарного пучка развивается центральный паралич подъязычного нерва, для клиники которого характерна девиация языка в сторону, противоположную очагу поражения.

Бульбарный и псевдобульбарный паралич

1. Бульбарный паралич.

Характерной особенностью топографии мозгового ствола является скопление на небольшом пространстве ядер IX, X, XII пар черепных нервов. В связи с этим, все эти ядра могут вовлекаться в патологический процесс при сравнительно небольшом очаге поражения в продолговатом мозге, в результате чего развивается бульбарный паралич, клиника которого складывается из следующих симптомов:

- нарушается артикуляция (дизартрия);
- нарушается голос (дисфония);
- нарушается глотание (дисфагия);
- мягкое нёбо на стороне поражения свисает;
- при фонации мягкое нёбо перетягивается в здоровую сторону;
- снижается чувствительность на задней трети языка и на мягком нёбе;
- исчезают рефлекссы с глотки и мягкого нёба.

2. Псевдобульбарный паралич.

При поражении центральных нейронов IX, X, XII пар черепных нервов с двух сторон развивается псевдобульбарный паралич, который клинически проявляется следующими симптомами:

- расстройством глотания;
- изменением фонации и артикуляции речи;
- у пациентов не бывает атрофии и фибриллярных подергиваний мышц языка;
- глоточный рефлекс и рефлекс мягкого нёба сохранены;
- нет чувствительных расстройств;
- появляются РОА (хоботковый, Маринеску–Радовичи и др.);
- развивается лобная психика (насильственный смех и плач).

Краткая клиническая анатомия и физиология мозгового ствола

К стволу мозга относится средний мозг (пластинка четверохолмия, ножки мозга), задний мозг (варолиев мост и продолговатый мозг). Нижняя часть ствола является продолжением спинного мозга. В мозговом стволе выделяют сегментарный и проводниковый аппарат. Ядра черепных нервов, ретикулярная формация, красные ядра, черная субстанция относятся к сегментарному аппарату, проводниковый отдел представлен отдельными пучками восходящих и нисходящих волокон.

В стволе принято различать три этажа:

- нижний (вентральный) называется основанием. В нем расположены преимущественно нисходящие проводники (пирамидный путь и др.);
- участок мозга между основанием ствола, сильвиевым водопроводом, четвертым желудочком называют покрывкой. Здесь расположены ядра черепных нервов, восходящие (чувствительные, мозжечковые) пути и часть нисходящих пучков, клеточные скопления сетевидного образования экстрапирамидной системы;
- структуры над четвертым желудочком и сильвиевым водопроводом (пластинка четверохолмия, мозжечок, передний и задний мозговой парус) относятся к крыше.

Поражение всего поперечника ствола мозга несовместимо с жизнью. В клинике приходится встречать пациентов с очагом поражения в одной половине ствола. Почти всегда при этом в процесс вовлекаются ядра или корешок какого-либо из черепных нервов. Кроме того, повреждаются проходящие по соседству проводящие пути (пирамидный, спиноталамический и др.), то есть возникают альтернирующие синдромы.

Альтернирующие синдромы

Педункулярные альтернирующие синдромы:

1. *Синдром Вебера* — патологический процесс в ножке мозга: признаки паралича глазодвигательного нерва, спастический паралич противоположных конечностей.

2. *Синдром Клода* — поражение глазодвигательного нерва на стороне очага и мозжечковые симптомы — на противоположной.

Мостовые альтернирующие синдромы:

1. *Синдром Мийяра–Гюблера* — возникает в том случае, если поражаются ядра и корешки лицевого нерва в процесс вовлекается расположенный рядом пирамидный путь, поэтому возникает периферический паралич мимической мускулатуры на стороне поражения и центральный паралич конечностей на противоположной.

2. *Синдром Фовилля* — паралич отводящего и лицевого нервов на стороне очага и паралич противоположных конечностей (патологический процесс в варолиевом мосту).

Бульбарные альтернирующие синдромы:

1. *Синдром Валленберга–Захарченко* — характеризуется на стороне патологии поражением тройничного нерва с нарушением чувствительности по сегментарному типу на лице (анестезия зева, гортани, гипестезия на лице по луковичному типу), блуждающего нерва (парез мягкого нёба и голосовой связки), мозжечковыми расстройствами в виде гемиатаксии и синдромом Горнера, а гетеролатерально — потерей поверхностной чувствительности по гемитипу на противоположной половине тела.

2. *Синдром Шмидта* — паралич голосовых связок, мягкого нёба, трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц на стороне очага, гемипарез противоположных конечностей.

3. *Синдром Джексона* — возникает периферический парез подъязычного нерва на стороне очага и гемиплегия — на противоположной.

Очаг в самом нижнем отделе продолговатого мозга может вызвать перекрестную гемиплегию (*hemiplegia cruciata*): паралич руки на стороне очага и паралич противоположной ноги.

ТЕМА 5. ПОЛУШАРИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА И ВЫСШИЕ МОЗГОВЫЕ ФУНКЦИИ. КРОВΟΣНАБЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

1. Введение (актуальность темы)

Теория динамической локализации функций в коре (движения, чувствительность, речь, гнозис, праксис, внимание, мышление и др.) зародилась еще в середине XVIII века, когда впервые эмпирическим путем была определена различная неврологическая симптоматика при повреждении разных участков серого и белого вещества. Знание основ поражения долей (лобной, височной, теменной, затылочной) головного мозга, а также умение ее выявлять является фундаментальной основой топической диагностики заболеваний ЦНС.

Согласованная работа корковых и подкорковых центров определяет такую сложную структуру функционирования нервной системы, как сознание. Определение его уровня и возможной степени качественных и количественных нарушений является одним из основополагающих умений врача любой специальности.

Кровообращение головного и спинного мозга существенно отличается от системного в связи с тем, что потребление кислорода составляет 50 % от общего в организме, а уровень кровоснабжения определен как 100–80 мл/100 г мозгового вещества/мин, что превосходит энергопотребление других тканей организма. В связи с этим крайне важно владеть знанием особенностей кровоснабжения нервной системы.

2. Цель:

• обучение студентов основам топической диагностики поражения коры головного мозга, формированию представлений о локализации функций в коре и полушариях головного мозга, кровоснабжении головного и спинного мозга.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- анатомические особенности строения и кровоснабжения головного и спинного мозга;
- локализацию функций в коре головного мозга;
- симптоматику поражения разных долей головного мозга;
- симптомы нарушения высших корковых функций;
- виды нарушения сознания;
- шкалу комы Глазго.

Студент должен уметь:

- определять симптомы поражения лобной доли;
- определять симптомы поражения теменной доли;
- определять симптомы поражения височной доли;

- определять симптомы поражения затылочной доли;
- определять симптомы поражения внутренней капсулы;
- проводить исследование речи, письма, чтения, счета;
- проводить исследование праксиса, гнозиса;
- проводить поражение моста;
- проводить поражение ножек мозга;
- проводить поражение гипоталамо-гипофизарной области;
- проводить поражение рогов и канатиков спинного мозга на различных уровнях;
- проводить оценку состояния сознания.

Студент должен владеть:

- методикой специального опроса и обследования пациентов с поражением коры головного мозга и нарушением высших корковых функций.

4. Основные вопросы

• Структурно-функциональная организация высших мозговых функций. Локализация функций в коре головного мозга. Понятие о функциональной асимметрии полушарий.

• Речь как высшая функция нервной системы человека. Локализация центров речи. Участие различных отделов нервной системы в реализации речевых функций. Речь импрессивная и экспрессивная.

- Сущность афазии и ее варианты.
- Классификация и диагностика нарушений сознания.
- Структурное и функциональное обеспечение памяти. Амнезия и ее варианты.

• Синдромы поражения долей головного мозга.

• Алексия, аграфия, акалькулия.

• Функциональная организация спинного мозга.

• Кровоснабжение головного и спинного мозга.

5. Вспомогательные материалы по теме:

• муляж головного мозга, макеты черепа, муляжи топических срезов головного мозга;

• краниограммы, КТ и МРТ пациентов с поражением долей головного мозга и нарушением высших корковых функций;

• наборы учебных таблиц по всем разделам общей и частной неврологии;

• приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, пипетки, неврологические молоточки, иглы);

• методические рекомендации для студентов по общей неврологии;

• учебные задачи для студентов по курсу неврологии и нейрохирургии;

• тексты лекций по общей неврологии;

• учебно-методическое пособие к практическому занятию для студентов.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по синдромам поражения долей головного мозга.

- Ситуационные задачи по неврологии и нейрохирургии.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Виды памяти. Способы ее улучшения.
2. Дифференциальный диагноз мозговых ком.
3. Характеристика амнестической и семантической афазий.

8. Реферат занятия

Анатомия коры головного мозга

Анатомически кора больших полушарий представляет собой пластинку серого вещества, выстилающую их поверхность. Складчатость коры обуславливается наличием большого количества мозговых извилин, разделенных бороздами. Значительно меньшая часть серого плаща находится на поверхности, а большая — в глубине борозд.

Различают наружную (конвекситальную), внутреннюю (медиальную) поверхность полушарий и основание. На конвекситальной поверхности центральная роландова борозда отделяет лобную долю от теменной. Ниже нее расположена сильвиева борозда, отделяющая лобную и теменную доли от височной. Затылочная доля отграничена теменно-затылочной бороздой.

Таким образом, на выпуклой поверхности каждого полушария выделяют четыре доли: лобную, теменную, височную и затылочную. Дополнительной пятой долькой считается островок Рейли, прикрытый сверху височной долей.

Микроскопически кора состоит из ряда слоев. Основной тип строения мозговой коры — шестислойный. Различают: молекулярный слой, наружный зернистый, слой малых и средних пирамидных клеток, внутренний зернистый, слой больших пирамидных клеток (*клетки Беца*) и слой полиморфных клеток.

Локализация функций в коре головного мозга

Проекционные и ассоциативные центры

Представление о двигательных, чувствительных и других проекционных центрах (передней и задней центральных извилинах, зрительных, слуховых центрах и др.) связано с понятием об ограниченной локализации в данной области коры той или иной функции. Примером такого центра и его проводника является прецентральная извилина и пирамидный путь.

Ассоциативные центры, в отличие от проекционных, непосредственной связи с нижележащими отделами нервной системы и периферией не имеют; они связаны только с другими участками коры, в том числе и с проекционными центрами. Примером ассоциативного центра может служить центр стереогноза в теменной доле.

Проекционные области коры головного мозга

Двигательные проекционные области для мускулатуры противоположной стороны тела расположены в прецентральной извилине. Проекция

для отдельных мышечных групп представлена здесь в порядке, обратном расположению их на теле (обратная соматотопическая проекция).

Проекционные зоны поворота головы и глаз в противоположную сторону соответствуют заднему отделу средней лобной извилины.

Чувствительные проекционные области находятся в постцентральной извилине. Проекция кожных рецепторов сходна с соматотопическим представителем в прецентральной извилине.

Зрительная проекционная область расположена в затылочных долях, на внутренней поверхности полушарий, по краям и в глубине шпорной борозды. В каждом полушарии представлены поля зрения обоих глаз, причем область, расположенная над шпорной бороздой (клин), соответствует нижним, а область под ней (язычная извилина) — верхним квадрантам полей зрения.

Слуховая проекционная область коры находится в височных долях, в верхней височной извилине и в извилинах Гешля (на внутренней поверхности височной доли).

Обонятельная проекционная область расположена в височной доле, в парагиппокамповой извилине, особенно в ее переднем отделе (крючке).

Все проекционные области коры головного мозга являются двухсторонними, симметрично расположенными в каждом полушарии. Часть из них связана только с противоположной стороной (пре- и постцентральные извилины, зона поворота глаз и головы, зрительная область). Кортиковые слуховые, обонятельные и вкусовые территории каждого полушария связаны с соответствующими рецепторными полями на периферии с обеих сторон.

Симптомокомплексы поражения отдельных долей головного мозга

1. Поражение прецентральной извилины:

- моноплегия, монопарез. Могут наблюдаться гемипарезы с явным преобладанием поражения ноги или руки и лица. Тонус может оставаться нормальным;

- при раздражении возможны эпилептические припадки с фокальным началом из места расположения патологического процесса и постепенным распространением на соседние области в порядке соматотопического представительства с возможной вторичной генерализацией. Клинически наблюдается распространение судорог по одной половине тела от лица к ноге.

2. Поражение постцентральной извилины:

- расстройство чувствительности на противоположной половине тела;
- при раздражении возможны эпилептические припадки в виде распространяющихся по одной половине тела парестезий с последующей генерализацией или без нее.

3. Поражение лобной доли головного мозга:

- центральный парез на противоположной очагу поражения стороне;
- моторная афазия (поражение центра Брока);
- паралич взора в противоположную очагу сторону, отклонение глаз в сторону очага;

- адверсивные припадки с поворотом головы и глаз в противоположную очагу сторону;

- лобная атаксия — расстройство стояния и ходьбы на противоположной стороне;

- астазия (падает) и абазия (не может ходить);

- хватательный феномен Янишевского;

- феномен противодействия–противоудержания (симптом Кохановского);

- расстройство психики («лобная» психика: эйфория, мория, расторможенность, неопрятность, нарушение самообслуживания);

- лобная апраксия.

4. Поражение теменной доли головного мозга:

- сенсорные расстройства на противоположной половине тела;

- астереогноз;

- аутотопагнозия — расстройство «схемы тела», неузнавание частей собственного тела, искаженное восприятие его;

- псевдополимерия — ощущение наличия дополнительных конечностей (при поражении субдоминантного полушария);

- анозогнозия — отрицание собственного дефекта (паралича, пареза) при поражении субдоминантного полушария;

- моторная, конструктивная, идеаторная апраксия;

- семантическая афазия;

- акалькулия (нарушение счета):

- алексия — утрата способности чтения.

5. Поражение височной доли головного мозга:

- сенсорная афазия (центр Вернике);

- нижнеквадрантная гемианопсия при поражении медиобазальных отделов;

- различные виды вегетативных расстройств;

- слуховая агнозия, амузия (при поражении субдоминантного полушария);

- слуховые, обонятельные, вкусовые, зрительные, вегетативные галлюцинации, часто — панорамные галлюцинации с включением всех модальностей с последующей вторичной генерализацией эпилептического припадка или без нее;

- синдром «уже виденного» и «никогда не виденного»;

- состояние измененного сознания (транс) с нарушением восприятия времени и пространства, возможно — собственной личности;

- аффективные расстройства настроения;

- нарушения памяти по типу фиксационной амнезии;

- приступы вестибулярнокоркового головокружения.

6. Поражение затылочной доли головного мозга:

- гомонимная контрлатеральная гемианопсия;

- гомонимная верхне- или нижнеквадрантная контрлатеральная гемианопсия;

- зрительная агнозия;

- метаморфопсия (искаженное восприятие контуров предметов);
- простые (фотомы) и сложные (кадры из прошлой жизни) зрительные галлюцинации.

Праксис и гнозис. Их расстройства

Праксис — способность к выполнению программированных целенаправленных сложных действий.

Апраксия (утрата способности проводить планомерные и целенаправленные действия) может возникать при локализации процесса как в лобных, так и в теменных долях. Различают идеаторную, моторную и конструктивную формы апраксий.

При идеаторной апраксии пациент не формирует программу действий и не может оценить конечный результат, но правильно повторяет движения врача.

При моторной апраксии пациент знает, как нужно пользоваться предметами, представляет двигательный акт, но не может его выполнить (зажечь спичку, написать), нарушены движения по подражанию.

При конструктивной апраксии пациент не может последовательно сложить целое из его составляющих (из кубиков сложить домик). Выполнение действия по подражанию сохранено. Может сочетаться с семантической афазией.

Агнозия — расстройство способности узнавания предметов при сохранности восприятия отдельных свойств.

Агнозия поверхностной и глубокой чувствительности является расстройством стереогностического чувства (астереогнозия). В таких случаях пациент с закрытыми глазами не может узнать предметы при ощупывании их противоположной очагу рукой. Выделяют истинный и ложный астереогноз. Первый развивается при поражении теменной доли в зоне позади постцентральной извилины. Для второго характерно первичное расстройство восприятия сенсорных стимулов.

Слуховая агнозия наблюдается при поражении вторичных ассоциативных зон слухового анализатора в области конвекситальной поверхности височных долей. Нарушается способность узнавания знакомых или известных звуков (лай собаки, шум двигателя автомобиля и т. п.).

Зрительная (оптическая) агнозия или «душевная слепота» связана с поражением затылочных долей, их наружных поверхностей. Нарушается узнавание предметов при способности описания формы, размера. Такой пациент не натывается на предмет при ходьбе, но не в состоянии определить что это, и для чего предназначено.

Обонятельная и вкусовая агнозия (нарушение идентификации запахов и вкуса) встречается чрезвычайно редко.

Речевая функция, расстройства речи

Центр моторной речи (область Брока) находится в лобной доле, в заднем отделе нижней лобной извилины. При поражении центра Брока возникает *моторная афазия*, характеризующаяся нарушением экспрессив-

ной речи. Сохраняется понимание обращенной речи, осознание собственного дефекта. Фраза состоит из слов или звуков-эмболов. Интонационная характеристика сохранена. Как правило, страдают чтение и письмо.

Центр сенсорной речи (область Вернике) расположен в височной доле, в заднем отделе верхней височной извилины. При поражении наблюдается утрата способности понимания обращенной речи — *сенсорная афазия*. Фраза пациента напоминает словесный салат и состоит из звуков-эмболов, интонационная характеристика речи нарушается. Пациент не осознает свой дефект.

Амнестическая афазия — нарушение номинализации (называния) предмета или явления при возможности описания его отдельных свойств и предназначения. Наблюдается в результате поражения теменно-височно-затылочного стыка.

Семантическая афазия — затруднение в понимании сложных грамматических конструкций. Например: отец брата и брат отца. Отмечается при поражении конвекситальной поверхности теменной доли. Часто сочетается с конструктивной апраксией.

Нарушение сознания

Нарушение сознания — расстройство интегративной деятельности головного мозга, выражающееся в нарушении способности адекватно воспринимать, осмысливать и реагировать на окружающую обстановку, ориентироваться в ней, запоминать происходящие события, вступать в речевой контакт, выполнять произвольные целесообразные поведенческие акты.

Выделяют количественные и качественные нарушения сознания.

К качественным нарушениям сознания относятся помрачения сознания и спутанность сознания. Вариантами помрачения сознания являются делирий, онейроид, сумеречное расстройство сознания, аментивное состояние.

Делирий характеризуется сочетанием оглушенности, повышенной активности симпатической нервной системы (тахикардии, повышенного потоотделения, тремора, расширения зрачков и артериальной гипертензии), галлюцинаций или бреда.

Онейроид — состояние, при котором сохраняется частичное восприятие окружающего пространства, и это восприятие вплетается в панорамно-бредовое представление. Пациент ощущает себя участником представляемых событий.

Помимо качественной оценки нарушения сознания, важна и количественная оценка, которую можно провести с помощью ***шкалы комы Глазго***.

Количественное нарушение сознания, или угнетение сознания, характеризуется прежде всего уменьшением реактивности пациента, выражающимся в снижении речевых и двигательных реакций на внешние стимулы. К нему относится:

1. *Оглушение* — утрата связности мыслей или действий. В основе оглушения лежит нарушение уровня активации сознания и внимания — способности отбирать необходимую информацию и координировать ответные реакции таким образом, чтобы не нарушалась логическая последовательность мыслей и поступков.

2. *Сопор* — пациент при оставлении в покое пребывает в состоянии сна или дремоты, разбудим, однако легко истощается. Способен отвечать на простые вопросы и выполнять элементарные инструкции.

3. *Кома*:

- умеренная — болевое раздражение вызывает лишь простейшие, беспорядочные движения. Разбудить пациента не удастся. Витальные функции не требуют вспомогательных действий;

- глубокая — отсутствует реакция даже на интенсивные болевые стимулы;

- терминальная — атония, арефлексия, витальные функции требуют применения вспомогательного оборудования.

4. *Смерть мозга* — патологическое состояние, характеризующееся тотальной гибелью головного мозга, при сохраненной сердечной деятельности и искусственном поддержании дыхания. Клинически смерть мозга проявляется полным и необратимым выключением всех функций головного мозга, включая его ствольные структуры. При этом развивается терминальная кома, прекращается спонтанное дыхание, наблюдается предельный мидриаз с отсутствием фотореакции зрачков, отсутствуют все рефлексии со стороны черепных нервов, а также рефлексии спинального уровня; АД удается поддерживать с помощью прессорных аминов.

Характеристика количественной оценки сознания представлена в таблице 1.

Таблица 1 — Шкала ком Глазго

<i>Признак</i>	<i>Реакция</i>	<i>Баллы</i>
Открывание глаз	самопроизвольное	4
	на словесную инструкцию	3
	на боль	2
	отсутствие	1
Двигательная активность	целенаправленная на инструкцию	6
	целенаправленная на боль — «отдергивание»	5
	нецеленаправленная на боль — «отдергивание» со сгибанием конечности	4
	патологические тонические сгибательные движения в ответ на боль	3
	патологические тонические разгибательные движения в ответ на боль	2
	отсутствие движений на болевой стимул	1
Вербальная активность	быстрые и правильные ответы	5
	спутанная речь	4
	отдельные непонятные слова	3
	нечленораздельные звуки	2
	отсутствие речевой продукции	1

Количественная оценка сознания отражена в балльной оценке шкалы Глазго (таблица 2).

Таблица 2 — Определение степени нарушения сознания по шкале Глазго

<i>Состояние сознания</i>	<i>Сумма баллов</i>
Ясное сознание	15
Оглушение	13–14
Сопор	9–12
Кома	4–8
Смерть мозга	3

Суммарная оценка сознания ниже 4 баллов позволяет сделать заключение о смерти мозга.

Кровообращение

Кровоснабжение головного мозга. Понятие о перфузионном церебральном давлении

Кровоснабжение головного мозга осуществляется парными внутренними сонными и позвоночными артериями.

Внутренняя сонная артерия берет начало от общей сонной, а позвоночная — от подключичной артерии. При этом общая сонная артерия справа отходит от брахиоцефального ствола, а слева — от дуги аорты. В полости черепа от внутренней сонной артерии отходят: глазная артерия; передняя и средняя мозговые артерии; задняя соединительная и передняя ворсинчатая артерия.

Позвоночные артерии отдают задние нижние мозжечковые артерии, затем, соединяясь вместе, образуют базилярную артерию. От собственно базилярной артерии отходят передняя нижняя мозжечковая артерия, верхняя мозжечковая артерия, ветви к лабиринту, после чего общий ствол подразделяется на две задние мозговые артерии.

На основании мозга, над турецким седлом, образуется артериальный круг большого мозга, который связывает в общую систему две внутренние сонные артерии с вертебробазилярной артериальной системой, образуя замкнутую систему сосудов основания мозга (ранее — Виллизиев круг).

Церебральное перфузионное давление представляет собой физиологический показатель, характеризующий уровень кровоснабжения головного мозга. Оно равно разности среднего АД и внутричерепного давления и составляет у здоровых людей 75–90 мм рт. ст. При снижении его до 50 мм рт. ст. возникают метаболические признаки гипоксии и изменение электрической активности мозга. Падение церебрального перфузионного давления ниже 70 мм рт. ст. в течение продолжительного времени приводит к летальному исходу.

Кровоснабжение спинного мозга

В спинном мозге выделяют три перекрывающих друг друга сосудистых бассейна: верхний (шейно-грудной); средний (грудной); нижний (пояснично-грудной).

Васкуляризация самых верхних сегментов шейного отдела спинного мозга (С₁–С₃) осуществляется передней и двумя задними спинномозговыми артериями, отходящими от позвоночной артерии внутри черепа. На остальном протяжении кровоснабжение спинного мозга обеспечивают сегментарные корешково-спинномозговые артерии с их разветвлением на поверхности спинного мозга до бороздчатых артерий и пиальной сосудистой сети.

От межреберной артерии отходит короткая дорсальная артериальная ветвь. Пройдя через межпозвоночное отверстие, она делится на одну переднюю и две задние корешково-спинномозговые артерии, идущие вместе с нервными корешками. Кровь из передних корешково-спинномозговых артерий поступает в переднюю спинномозговую артерию, а из задних — в задние спинномозговые.

В шейном отделе выделяют три передние корешково-спинномозговые артерии, в верхнем и среднегрудном отделах спинного мозга — две–три, в нижнегрудном, поясничном и крестцовом отделах — одна–три. Наиболее крупная артерия (до 2 мм в диаметре), которая называется артерией поясничного утолщения (артерия Адамкевича), входит в спинномозговой канал с одним из корешков от Th₈ до L₄, чаще с 10, 11 или 12-м грудным корешком (в 75 % случаев — слева и в 25 % — справа) и кровоснабжает спинной мозг от L₁ и ниже.

От передней спинномозговой артерии под прямым углом отходят центральные, или бороздчатые, артерии, входящие в спинной мозг вблизи передней спайки и снабжающие ⁴/₅ поперечника спинного мозга. Ветви, отходящие от задних спинномозговых артерий, входят в области задних рогов, питают их, а также задние канатики и небольшую часть боковых.

В 25 % случаев в кровоснабжении эпиконуса и конуса спинного мозга участвует нижняя дополнительная артерия Депрож–Готтерона (a. Desproges–Gotteroni), которая является ветвью подвздошно-поясничной артерии и проходит с передним корешком L₅ или S₁.

ТЕМА 6. ОБОЛОЧКИ ГОЛОВНОГО МОЗГА. ЛИКВОР. МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ, СИНДРОМ ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

1. Введение (актуальность темы)

Ликвор является внутренней средой мозга. Различные варианты нарушения ликворообращения весьма часто встречаются при заболеваниях головного и спинного мозга. Менингеальный синдром является основой диагностики таких экстренных неврологических заболеваний как менингиты и субарахноидальные кровоизлияния. Знание показаний и противопоказаний к проведению, техники выполнения и осложнений люмбальной пункции является непременным условием подготовки врача-невролога. Повышение внутричерепного давления служит важным диагностическим тестом при объемных образованиях головного мозга (опухоли, гематомы и др.).

Параклинические методы диагностики: краниография, спондилография, КТ и МРТ, ангио- и вентрикулография, однофотонно-эмиссионная и позитронно-эмиссионная томография, ЭхоЭС, а также дигитальная селективная субтракционная ангиография, вызванные потенциалы, дуплексное сканирование брахиоцефальных (прецеребральных) артерий, транскраниальная доплерография, ЭНМГ способствуют проведению дифференциального диагноза заболеваний нервной системы, травм головного и спинного мозга.

2. Цель:

- обучение студентов основам топической диагностики поражения мозговых оболочек, методике люмбальной пункции, инструментальным методам диагностики в неврологии и нейрохирургии.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- особенности топографии оболочек головного и спинного мозга, субдурального, подпаутинного пространства, синусов твердой мозговой оболочки. Строение гематоэнцефалического барьера;
- секрецию, циркуляцию, резорбцию ликвора и характеристику спинномозговой жидкости в норме и при патологии;
- менингеальный синдром. Менингизм. Синдром внутричерепной гипертензии;
- методику выявления менингеального синдрома;
- методику проведения люмбальной пункции, показания, противопоказания к ее выполнению и возможные осложнения;
- алгоритм обследования ликвора у пациентов с заболеваниями и травмами нервной системы;

- основные инструментальные методы исследования в неврологии;
- схему написания карты медицинского наблюдения (истории болезни).

Студент должен уметь:

- определять менингеальные симптомы;
- проводить диагностику менингеального синдрома;
- проводить диагностику синдрома внутричерепной гипертензии;
- проводить трактовку общего анализа ликвора;
- исследовать пациента с заболеваниями и травмами нервной системы.

Студент должен владеть:

• методикой специального опроса и обследования пациентов с менингеальным, гипертензионным синдромом, методикой обследования пациента с патологией нервной системы.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Особенности топографии оболочек головного и спинного мозга.
- Субдуральное, подпаутинное пространства, синусы твердой мозговой оболочки. Строение гематоэнцефалического барьера.
- Секреция, циркуляция и резорбция ликвора.
- Характеристика ликвора в норме и при патологии.
- Синдром внутричерепной гипертензии.
- Люмбальная пункция, показания, противопоказания, осложнения.
- Инструментальные методы исследования в неврологии.
- Оформление карты медицинского наблюдения пациента неврологического профиля, согласно схемы истории болезни.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;
- наборы учебных рентгенограмм, ангиограмм, миелограмм, компьютерных томограмм по основным разделам общей и частной неврологии;
- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертон, шпатели, пипетки, неврологические молоточки, иглы);
- приспособления для демонстрации методики проведения люмбальной пункции (пункционные иглы);
- методические рекомендации для студентов по общей неврологии;
- учебные задачи для студентов по курсу общей неврологии;
- тексты лекций по общей неврологии;
- компьютерная программа для проведения тестового контроля студентов по топической диагностике заболеваний нервной системы;
- учебно-методическое пособие к практическому занятию для студентов;
- краниограммы, спондилограммы, КТ и МРТ, анализы ликвора, ЭЭГ, ЭНМГ, доплерограммы пациентов с патологией нервной системы.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по оболочкам головного мозга, ликвору, менингеальному синдрому, синдрому внутричерепной гипертензии.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Доброкачественная внутричерепная гипертензия.
2. Аномалия Арнольда–Киари.
3. Анализы ликвора: белково-клеточная и клеточно-белковая диссоциация.

8. Реферат занятия

Оболочки мозга. Ликвор. Ликворообращение

Оболочки головного и спинного мозга представляют собой как бы футляр, который покрывает мозг и состоит из: твердой, паутинной и мягкой оболочки.

Твердая мозговая оболочка имеет два листка. Наружный плотно прилегает к костям черепа и позвоночника и является их надкостницей. Внутренний листок, или собственно твердая мозговая оболочка, представляет собой плотную фиброзную пластину. В полости черепа оба листка прилегают друг к другу (в месте их расхождения образуются синусы), в позвоночном же канале между ними имеется рыхлая жировая ткань, богатая венозной сетью (эпидуральное пространство).

Паутинная оболочка выстилает внутреннюю поверхность твердой мозговой оболочки и тяжами соединена с мягкой. Она покрывает ткань мозга, но в борозды не погружается.

Мягкая мозговая оболочка плотно покрывает мозг и срастается с его поверхностью, следуя за его рельефом. Пространство между паутинной и мягкой оболочкой называется субарахноидальным и заполнено ликвором. На основании мозга субарахноидальное пространство расширяется, образуя полости, заполненные ликвором — цистерны.

Спинномозговая жидкость находится внутри головного и спинного мозга, заполняя желудочковую систему. Ликвор синтезируется сосудистыми сплетениями боковых желудочков мозга непрерывно, в количестве 600 мл в сутки. Объем же ликворных пространств — 120–150 мл, т.е. в сутки осуществляется 4-, 5-кратное его обновление. Из боковых желудочков через отверстие Монро ликвор попадает в третий, а из него через силвиев водопровод — в IV желудочек, затем через парные отверстия Люшка и непарное Мажанди — в субарахноидальное пространство, где он всасывается через систему пахионовых грануляций в венозные синусы.

Основные дуральные синусы:

- верхний сагитальный синус — проходит по верхнему краю большого серповидного отростка, впадает в поперечный синус;
- нижний сагитальный синус — находится в толще нижнего свободного края серпа большого мозга, впадает в прямой синус;

- прямой синус впадает в поперечный синус, собирает венозную кровь через вену Галена от глубоких вен мозга;
- место, где соединяются прямой, затылочный, верхний сагитальный синусы, называется синусным стоком, впадает в поперечный синус, затем в сигмовидный синус и в яремную вену;
- пещеристый синус расположен по бокам от турецкого седла.

Основные цистерны:

- мозжечково-мозговая цистерна (*cisterna cerebellomedullaris*);
- цистерна латеральной ямки большого мозга (*cisterna fossae lateralis cerebri*);
- цистерна перекреста (*cisterna chiasmatis*);
- межножковая цистерна (*cisterna interpeduncularis*).

Ликвор

Желудочковая система головного мозга состоит из *двух боковых*, непарных *третьего* и *четвертого* желудочков. У каждого бокового желудочка имеется передний, задний и нижний (или височный) рог и средняя часть (тело).

Ликвор из обоих боковых желудочков поступает в третий через межжелудочковое парное отверстие или *отверстие Монро*. Третий и четвертый желудочки соединены *сильвиевым водопроводом*. Четвертый желудочек соединяется с субарахноидальным пространством посредством трех отверстий: двумя парными боковыми отверстиями *Люшка* и одним центральным отверстием *Мажанди*.

Ликвор вырабатывается ворсинчатыми сплетениями, в основном в боковых желудочках. Общий объем ликвора составляет у взрослых около 120 мл, объем суточной секреции достигает 500–700 мл, т.е. ликвор обновляется 4–5 раз в течение суток.

Резорбция ликвора осуществляется пахионовыми грануляциями, через которые он отводится в синусы твердой мозговой оболочки.

В норме ликвор прозрачный, бесцветный, с относительной плотностью 1,005–1,007; слабощелочной реакции; количество белка 0,15–0,45 г/л; хлоридов — 200 ммоль/л, Na — 120–140 ммоль/л, K — 3,07–4,3 ммоль/л, Ca — 1,1–1,7 ммоль/л; концентрация глюкозы 2,2–3,3 ммоль/л; в 1 мкл содержится до 3–4 клеток, преимущественно лимфоцитов.

У лежащего пациента давление в поясничной цистерне составляет 150–180 мм водного столба; сидя — 250–300 мм.

Ликвор выполняет: механическую защиту мозга — «гидравлическая подушка мозга»; бактерицидную и трофическую функцию; поддерживает осмотическое давление; принимает участие в регуляции кровообращения.

Синдром белково-клеточной диссоциации — содержание белка в ликворе значительно повышено при сравнительно малом плеоцитозе. Данный тип ликворных нарушений отмечается при опухолях нервной системы и

острой демиелинизирующей полирадикулоневропатии Гийена–Барре и других заболеваниях.

Синдром клеточно-белковой диссоциации характеризуется наличием большого количества лейкоцитов, других клеточных элементов крови и нормальным, иногда незначительно повышенным содержанием белка, что чаще всего свидетельствует о воспалении мозговых оболочек.

В диагностическом плане иногда возникает необходимость проведения оценки морфологического, биохимического, бактериологического, вирусологического и иммунологического состава ликвора.

Функции ликвора:

- механическая защита («гидравлическая подушка»);
- поддержание онкотического и осмотического давления мозга;
- бактерицидное действие;
- регуляция кровообращения в полости черепа;
- выведение некоторых продуктов метаболизма.

Менингеальный синдром

При менингитах, субарахноидальных кровоизлияниях, реже при гематомах, опухолях и интоксикациях развивается клиническая картина, называемая менингеальным синдромом. Для него характерны:

- общемозговые симптомы: головная боль, рвота, возможны нарушения сознания и некоторые психические расстройства;
- оболочечные симптомы: общая гиперестезия, реактивные болевые феномены (болезненность при перкуссии черепа, скуловой дуги, при надавливании на глазные яблоки), мышечно-тонические (ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Брудзинского, Лессажа);
- изменение ликвора.

Менингеальный синдром является показанием для люмбальной пункции, и, при отсутствии изменений в ликворе, служит проявлением менингизма.

Анализ ликвора в норме: бесцветный, прозрачный; уд. вес 1,005–1,007; pH 7,4; белок 0,15–0,45 г/л; клетки — до 4 в 1 мкл; глюкоза 2,78–3,89 ммоль/л; хлор 120–128 ммоль/л; давление 150–180 мм вод. ст. в положении лежа.

Показания к люмбальной пункции: менингит; травматическое или нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние; водянка головного мозга (характерно разведение ликвора); острая демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена–Барре).

Противопоказания к люмбальной пункции:

- инфекции в месте предполагаемой пункции;
- подозрение на объемный процесс (абсцесс, опухоль, субдуральная гематома), особенно в ЗЧЯ, на который указывают нарастающие симптомы внутричерепной гипертензии, прогрессирующие очаговые симптомы.

Синдром внутричерепной гипертензии проявляется сильной диффузной головной болью, рвотой, головокружением, брадикардией, менингизмом, по-

вышением ликворного давления на фоне снижения уровня белка (при гиперпродуктивной форме) или его увеличения (при артеробтивной форме); застойными изменениями на глазное дно со снижением остроты зрения; оглушенностью; заторможенностью; вялостью; нарушением памяти и мышления; снижением интенсивности роговичных рефлексов; уплощением основания черепа; истончением спинки турецкого седла и расширением входа в него; усилением сосудистого рисунка; расширением каналов вен диплоэ; пальцевыми вдавлениями; уплощением блоуменбахова ската; симптомом Копылова (отклонение кзади клиновидных отростков основной кости).

Основные причины внутричерепной гипертензии: объемные поражения мозга (опухоль, гематома, абсцесс, эхинококк, туберкулома и др.), гидроцефалия, инфаркт мозга и кровоизлияние в мозг, менингиты, энцефалиты, черепно-мозговая травма и другие заболевания, вызывающие отек мозга.

Инструментальные методы исследования в диагностике заболеваний нервной системы

Рентгенографические методы исследования

Краниографию черепа применяют при внутричерепных заболеваниях, травмах головы, заболеваниях костей черепа.

Стандартными являются две проекции — прямая и боковая. На краниограмме обращают внимание на форму и размеры черепа, черепные швы (расхождение, обызвествление), развитие сосудистых борозд, выраженность пальцевых вдавлений, контуры турецкого седла, клиновидных отростков, пирамидки височной кости, придаточных полостей носа. У детей отдельно анализируют состояние родничков (раннее или позднее закрытие).

При анализе краниограмм учитывают возрастные особенности строения костей черепа ребенка. Толщина костей черепа у детей меньше, чем у взрослых. Полностью большой родничок закрывается к 1 году 4 месяцам. Пальцевые вдавления (отпечатки извилин) у детей в возрасте до 1 года отсутствуют.

С помощью краниограммы также устанавливают врожденные дефекты костей черепа, признаки гидроцефалии, микроцефалии, кальцинаты, при невриномах слухового нерва — расширение внутреннего слухового прохода, при опухолях гипофиза, краниофарингиоме — разрушение турецкого седла.

Спондилография (рентгенография позвоночника) является стандартным методом первичного обследования при большинстве заболеваний позвоночника и травмах позвоночника и спинного мозга.

На рентгенограммах при этом выявляются врожденные аномалии развития позвоночника: шейные ребра, незаращение дужек позвонков — *spina bifida* (чаще в области первого крестцового позвонка), деструкция тел позвонков при туберкулезном спондилите, первичных и метастатических опухолях. При деформирующем спондилоартрозе определяется разрастание суставных поверхностей, при спондилезе — краевые разрастания тел позвонков. Остеохондроз характеризуется снижением высоты межпозвонковых дисков.

Рентгеновское компьютерно-томографическое исследование

Рентгеновская КТ — современный метод исследования. Основу КТ составляет рентгеновская трубка. Узкий пучок рентгеновского излучения исходящий из нее, направленный на пациента, регистрируется после прохождения через ткани набором датчиков, определяющих уровень излучения. Исследуемая часть тела пациента помещается между трубкой и регистратором. Аппарат делает полный оборот вокруг оси тела, фиксируя изменения поглощения рентгеновских лучей последовательно на всех стадиях вращения.

Полученные данные обрабатываются компьютером, который формирует на мониторе изображение среза. Современный КТ делает до 64 срезов с интервалом в 2–3 мм.

С помощью КТ можно определить изменения плотности мозга (кровоизлияние, опухоль, инфаркт, гематома, киста, отек). Исследование можно проводить с внутривенным контрастированием, что позволяет визуализировать сосудистое русло головного мозга.

Магнитно-резонансная томография

В основе метода лежит ядерно-магнитный резонанс. Контрастность изображения тканей при МРТ обеспечивается содержанием молекул воды, так как магнитный резонанс работает по принципу определения протонной плотности ткани. При работе аппарата вычисляется T1 и T2 релаксационное время и после компьютерной обработки на мониторе отображается срез органа. МРТ более точный метод диагностики патологических изменений мягких тканей организма, при этом уступает КТ в визуализации костей.

В настоящее время МРТ является методом выбора при диагностике различных заболеваний головного и спинного мозга. Противопоказанием к его использованию является наличие у пациента металлических инородных тел, имплантов из металла, кардиостимулятора, клаустрофобии. Возможны трудности технического характера при осуществлении исследования, если, например, окружность грудной клетки превышает 120 см, а вес свыше 110 кг.

Ультразвуковые методы исследования в неврологии

Одномерная ЭхоЭС позволяет определить смещение срединных структур (третий желудочек, межжелудочковая перегородка) головного мозга (М-эхо), расширение желудочковой системы. Их смещение в одну из сторон более чем на 2 мм может говорить о наличии объемного образования в полости черепа.

Двухмерная, основанная на подвижной эхолокации, методика с перемещением луча, позволяет увидеть структуру мозга на экране монитора, подобно КТ или МРТ. Метод чаще применяется у детей (исследование через передний родничок) и взрослых при наличии трепанационного отверстия (в послеоперационном периоде).

Двухмерное УЗИ широко применяют также с целью диагностики патологии сонных артерий. Благодаря использованию эффекта Допплера возможно получать сведения о скорости движения элементов крови (клетки крови служат подвижными отражателями ультразвука), направления и характера кровотока.

Допплеровский режим основан на эффекте Допплера — при столкновении с движущимся объектом ультразвук не только отражается, но меняет также частоту, значение которого прямо пропорционально скорости объекта. В исследованиях кровеносных сосудов движущимся объектом являются эритроциты. Таким образом измеряется скорость кровотока.

Ультразвуковой сканер позволяет проводить не только доплерографию сосудов шеи и головного мозга, при которой исследуется состояние и скорость кровотока, а также дополнительно получать изображение сосудов. Это исследование называется дуплексным сканированием сосудов шеи и головного мозга. Термин «дуплекс» означает комбинацию двух ультразвуковых режимов: В-режима и доплеровского. При исследовании в В-режиме датчик прибора излучает ультразвук определенной частоты, который проникает через ткани. На границе тканей с различной плотностью ультразвук отражается и возвращается к датчику. Датчик работает в так называемом импульсном режиме, испуская ультразвук и улавливая отраженный сигнал через различные промежутки времени. Множество кристаллов ультразвукового зонда позволяют излучать сигналы под разным углом с переменной задержкой по времени.

Современные системы позволяют также выстраивать цветную картограмму потока в интересующем сосуде, при этом в цвете кодируется направление и интенсивность кровотока. Этот метод называют цветным доплеровским картированием.

При дуплексном сканировании можно изучать строение самих сосудов, выявлять атеросклероз, травматическое повреждение сосудов, их деформацию, другие сосудистые аномалии, а также воздействующие на сосуды патологические процессы окружающих тканей.

Электроэнцефалография — метод регистрации электрических потенциалов головного мозга. Функционирование головного мозга сопровождается биоэлектрическими процессами. При возбуждении в нервных клетках ионы перераспределяются, возникает разность потенциалов между заряжающимися электроотрицательно участками ткани. Разность потенциалов, возникающих в тканях мозга, позволяет после ее регистрации делать вывод о патологических внутричерепных процессах.

В настоящее время применяются компьютерные многоканальные электроэнцефалографы с цифровой записью. Регистрация потенциалов проводится с электродов, укрепляемых на коже различных отделов головы: лобных, височных, теменных, затылочных.

Основными ритмами ЭЭГ здорового взрослого человека в состоянии покоя и бодрствования являются альфа- и бета-ритмы. У альфа-волн частота 8–12 колебаний в секунду с амплитудой 40–70 мкВ. Альфа-ритм регистрируется преимущественно над затылочными долями. При подаче светового раздражения у исследуемого наблюдается депрессия альфа-ритма.

Бета-волны имеют частоту 16–30 колебаний в секунду, амплитуду 10–30 мкВ. Они выражены преимущественно в лобных долях.

На ЭЭГ могут регистрироваться патологические типы волн: тета-волны с частотой колебаний 4–7 периодов в секунду и большой амплитудой (100–250 мкВ), дельта-волны — низкочастотные (1–3 периода в секунду) и высокоамплитудные колебания (50–150 мкВ), а также комплексы, состоящие из медленной волны и высокоамплитудного острого «пика».

В норме у здорового взрослого человека тета-, дельта-волны и комплексы «пик-волна» отсутствуют.

При различных заболеваниях головного мозга на ЭЭГ наблюдаются дезорганизация нормальных ритмов и появление патологических волн. Локальные дельта- и тета-волны указывают на очаговый патологический процесс в головном мозге.

Специфических изменений ЭЭГ, характерных только для определенного патологического процесса, не существует. Исключение составляет эпилепсия, для которой патогномичным является наличие комплекса «пик-волна» (сочетание острой и медленной волны).

ЭНМГ — комплексный метод исследования, включающий:

- регистрацию и анализ параметров вызванных потенциалов мышцы и нерва (латентный период, форма, амплитуда и длительность);
- определение числа функционирующих двигательных единиц;
- определение скорости проведения импульса по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов;
- подсчет мотосенсорного и краниокаудального коэффициентов, коэффициентов асимметрии и отклонения от нормы.

В основе метода лежит применение электрической стимуляции нерва с последующим анализом параметров вызванных потенциалов, регистрируемых с иннервируемой мышцы или с самого нервного ствола. Стимуляция нерва в двух точках, находящихся на определенном расстоянии друг от друга, позволяет вычислить время, в течение которого волна возбуждения проходит между точками стимуляции. Таким образом определяется скорость проведения импульса по нерву.

Чаще всего исследуют срединный, лучевой, локтевой, большеберцовый, малоберцовый, бедренный и седалищный нервы.

Моторный ответ (М-ответ) — суммарный синхронный электрический потенциал мышцы, возникающий при одиночном электрическом раздражении двигательного или смешанного нерва. При изучении М-ответа обраба-

ют внимание на интенсивность порогового раздражения, форму вызванного потенциала, его амплитуду и длительность.

H-рефлекс (ответ чувствительных волокон) вызывается при электрической стимуляции афферентов смешанного нерва, которые моносинаптически возбуждают альфа-мотонейроны, что приводит к синхронизированному эфферентному залпу и сокращению мышц. H-рефлекс является эквивалентом ахиллова рефлекса и в норме у взрослых определяется в мышцах голени (икроножной и камбаловидной) при стимуляции большеберцового нерва в подколенной ямке, а также в четырехглавой мышце бедра — при стимуляции бедренного нерва под пупартовой связкой.

ТЕМА 7. ИНФЕКЦИОННЫЕ И ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. АУТОИММУННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

1. Введение (актуальность темы)

Несмотря на значительные успехи в борьбе с инфекционными заболеваниями в последние годы, их распространенность и опасность остаются достаточно высокими. Общими чертами нейроинфекций являются тяжесть течения, высокий уровень летальности и инвалидности. Известно, что при наиболее часто встречающемся герпетическом энцефалите умирает до 75 % пациентов.

Нередко инфекционное поражение нервной системы является вторичным и развивается на фоне соматических воспалительных заболеваний. Студент должен знать и о поствакцинальных, арбовирусных поражениях нервной системы, диагностика которых затруднена и они приводят к тяжелым последствиям. Поражение нервной системы встречается при ВИЧ-инфекции, сифилисе, токсоплазмозе, цистицеркозе.

Рассеянный склероз достаточно распространен в Республике Беларусь, развивается в молодом возрасте и приводит к ранней инвалидизации и снижению качества жизни.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении инфекционных и аутоиммунных демиелинизирующих заболеваний нервной системы.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- нозологические формы, классификацию, основные клинические проявления менингитов и изменения ликвора при них;
- гнойные менингиты: менингококковый менингит, вторичные менингиты, вызываемые гемофильной палочкой, пневмококками, стафилококками, комплексное лечение и особенности антибактериальной терапии;
- серозные менингиты: энтеровирусный менингит, паротитный менингит, туберкулезный менингит (клиника, диагностика, лечение), осложнения менингитов;
- арахноидит, эволюцию представлений, классификацию;
- нозологические формы и классификацию энцефалитов, первичные или параинфекционные энцефалиты, основные клинические проявления и изменения ликвора;
- герпетический энцефалит, клинику, диагностику, лечение;
- клещевой энцефалит, клинику, диагностику, лечение;
- эпидемический энцефалит Экономо, клинику острой и хронической стадии, дифференциальный диагноз, лечение;

- полиомиелит, полиомиелитоподобные заболевания;
- параинфекционные энцефаломиелиты, поствакцинальные поражения нервной системы;
- миелиты;
- поражение нервной системы в третичном периоде сифилиса, при ВИЧ-инфекции;
- фармакотерапию нейроинфекций;
- вопросы медицинской реабилитации при нейроинфекциях;
- демиелинизирующие заболевания нервной системы (рассеянный склероз, острый рассеянный энцефаломиелит), клинику, диагностику, лечение.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с заболеваниями и травмами нервной системы;
- проводить диагностику нарушений сознания;
- определять менингеальный синдром;
- проводить диагностику синдрома внутричерепной гипертензии;
- оценивать изменения ликвора;
- проводить дифференциальную диагностику менингитов;
- проводить дифференциальную диагностику энцефалитов;
- лечить инфекционные поражения нервной системы;
- проводить диагностику и терапию демиелинизирующих заболеваний нервной системы.

Студент должен владеть:

- методологией опроса, диагностики, дифференциальной диагностики и лечения инфекционных, инфекционно-аллергических, прионных, аутоиммунных заболеваний нервной системы.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Распространенность менингитов.
- Классификация менингитов.
- Первичный гнойный менингит (менингококковый). Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Вторичные гнойные менингиты (пневмококковый, стафилококковый, менингит, вызванный палочкой Афанасьева–Пфейффера). Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Серозные менингиты. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Туберкулезный менингит. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Распространенность энцефалитов.
- Классификация энцефалитов.
- Герпетический энцефалит. Этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.

- Эпидемический энцефалит Экономо. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Клещевой энцефалит. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Вторичные энцефалиты. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Полиомиелит, полиомиелитоподобные заболевания. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение, профилактика.
- Поражение нервной системы при сифилисе. Классификация поражения нервной системы при сифилисе. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
- Поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции, прионовые заболевания.
- Демиелинизирующие заболевания нервной системы.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- таблицы и схемы строения нервной системы;
- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;
- наборы учебных таблиц по воспалительным заболеваниям нервной системы;
- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, неврологические молоточки, иглы, таблицы для исследования остроты зрения и цветоощущения);
- приспособления для демонстрации методики проведения люмбальной пункции (пункционные иглы);
- методические рекомендации для студентов по общей и частной неврологии, ситуационные задачи для студентов по курсу частной неврологии;
- тексты лекций по общей и частной неврологии;
- компьютерная программа для проведения тестового контроля знаний студентов;
- учебно-методическое пособие и лекции к практическому занятию для студентов;
- краниограммы, КТ и МРТ-граммы, бланки общего анализа ликвора пациентов с воспалительными и демиелинизирующими заболеваниями головного мозга.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по инфекционным и инфекционно-аллергическим заболеваниям нервной системы.
- Ситуационные задачи по инфекционным и инфекционно-аллергическим заболеваниям нервной системы.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. МРТ при воспалительных и демиелинизирующих заболеваниях головного мозга.

2. Рецидивирующие гнойные менингиты.
3. Нейроборрелиоз (болезнь Лайма). Клиника, диагностика, лечение.

8. Реферат занятия

Инфекционно-воспалительные заболевания головного мозга могут развиваться преимущественно в мозговых оболочках (менингиты), в мозговом веществе (энцефалиты), в синусах (тромбоз синуса), завершаться ограниченным скоплением гноя в веществе мозга (абсцесс мозга). В их основе лежит проникновение, чаще гематогенным путем, различных экзогенных и эндогенных микроорганизмов в головной мозг.

От нейроинфекций (энцефалитов, менингоэнцефалитов и др.) еще в начале XX века умирало около 50 % населения, в настоящее время менее 2 %. На долю энцефалитов, абсцессов мозга и тромбозов синусов приходится около 6 % органических заболеваний нервной системы.

Патогенность и другие свойства возбудителей постоянно изменяются, что является результатом не только очень высокой скорости их эволюции (в течение суток у микробов происходит смена 70 поколений, а человеку для этого нужно около 1500 лет), но в известной мере и следствием успехов медицины (широкое применение антибиотиков, клеточных технологий, иммуномодуляторов, иммуносупрессоров, вакцин, сывороток и др.). Все это повысило резистентность к ряду нейроинфекций, снизило патогенность многих микроорганизмов, привело к появлению устойчивых к химиопрепаратам штаммов и даже к смене возбудителей некоторых болезней.

Клиническая картина при нейроинфекции зависит от характера возбудителя, особенностей тканей, поражаемых возбудителем, а также реакции на инфекцию иммунной системы организма. Этиология болезни определяется по результатам люмбальной пункции и анализа ликвора, серологическими и микробиологическими исследованиями.

Менингиты

Менингит (от греч. *meninx* — мозговая оболочка, синоним лептоменингит) — острое разлитое воспаление мягкой мозговой оболочки с некоторым вовлечением и других оболочек.

В зависимости от характера возбудителя и изменений ликвора менингиты разделяются на гнойные и серозные, а по локализации — на конвексимальные, базальные и менингиты ЗЧЯ.

Среди *гнойных* наибольшее распространение имеют первичный менингококковый и вторичные (пневмококковый, стрептококковый и стафилококковый) менингиты.

Среди первичных серозных менингитов чаще встречаются энтеровирусные и хореоменингит. Вторичные серозные менингиты наблюдаются при гриппе, туберкулезе, сифилисе, бруцеллезе, паротите. Реже бывают случаи менингитов при гонорее, брюшном и возвратном тифе, дизентерии, туляремии, кандидомикозе, листериозе, лептоспирозе, сибирской язве, чуме.

Источники инфекции разнообразны: больные и здоровые носители (менингококковый и энтеровирусные менингиты) или животные, чаще всего мыши (хореоменингит). При вторичных формах инфекция проникает в субарахноидальное пространство из очагов при воспалительных заболеваниях уха, придаточных пазух носа или легких (туберкулезный процесс, пневмония) и т.д. Инфекция передается от носителей воздушно-капельным способом (менингококковый менингит), с частицами пыли (лимфоцитарный хореоменингит) или фекально-оральным путем (энтеровирусный менингит).

Клиническая картина. Для менингитов типично развитие общеинфекционного, общептоксикационного, менингеального и ликворного синдромов. В начале заболевания возможны продромальные явления: головная боль, общее недомогание, насморк, боли в животе или ухе и другие симптомы.

Менингеальный синдром состоит из общемозговых симптомов, выявляющих тоническое напряжение мышц шеи, конечностей и туловища. Характерно появление рвоты без предварительной тошноты, внезапно после перемены положения, вне связи с приемом пищи, во время усиления головной боли, фоно- и фотофобия. Перкуссия черепа болезненна. Типичны мучительные боли и гиперестезия кожи. Постоянный и специфический симптом всех менингитов — изменение ликвора. Давление повышено до 250–400 мм водн. ст. Наблюдается синдром клеточно-белковой диссоциации: увеличение содержания клеточных элементов (плеоцитоз нейтрофильный — при гнойных менингитах, лимфоцитарный — при серозных) при нормальном (или относительно небольшом) увеличении содержания белка. Анализ ликвора, наряду с серологическими и вирусологическими исследованиями, имеет решающее значение при проведении дифференциального диагноза, установлении формы менингита и определении патогенетического лечения.

Бактериальные формы менингитов

Первичный гнойный менингит (менингококковый). Болезнь вызывается менингококком (грамотрицательный диплококк Вейксельбаума, *Neisseria meningitidis*) и встречается в виде эпидемических вспышек и спорадических случаев, преимущественно в холодные месяцы года. Чаще заболевают дети в организованных коллективах, причем контагиозность невелика. Инфекция может быть локализованной (менингококконосительство, острый назофаренгит, изолированные менингококковая пневмония, эндокардит, артрит, иридоциклит) или генерализованной (менингококковый сепсис — менингококкемия, менингококковый менингит и менингоэнцефалит, сочетание менингококкемии и менингита).

В зависимости от клинического течения выделяют следующие формы менингита: обычную, молниеносную, энцефалитическую.

Заболевание начинается с озноба, гипертермии (39–41 °С), сильнейшей головной боли, рвоты. В случае молниеносной формы быстро присоединя-

ются нарушение сознания, возбуждение, затем оглушение, сопор, кома, судорожные припадки, часто летальный исход. Выявляются выраженные менингеальные симптомы, парезы черепных нервов (III, VI, VII и др.), а при энцефалитической форме — и парезы конечностей. Один из нередких признаков менингококкового менингита — появление мелкоточечной геморрагической сыпи на ягодицах, бедрах, голеньях, лице, туловище. Глубокие рефлексы в первые дни болезни повышены, а в дальнейшем — снижаются.

Наиболее тяжело протекает молниеносная форма, при которой смертельный исход наступает в течение суток вследствие острого отека и набухания головного мозга с развитием дислокационного синдрома и ущемлением ствола мозга в тенториальном пространстве или большом затылочном отверстии.

Часто наблюдаются осложнения: отек мозга, острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса–Фридериксена), пневмония, миокардит, полиартриты. В ликворе определяется повышенное давление, нейтрофильный плеоцитоз (до нескольких тысяч или десятков тысяч клеток), снижение содержания сахара, а при бактериологическом исследовании выявляются менингококки (внутриклеточно или внеклеточно).

Вторичные гнойные менингиты

Вторичные гнойные менингиты развиваются на фоне имеющейся бактериальной инфекции (гнойный отит, мастоидит, синусит, пневмония, септический эндокардит, открытая ЧМТ), возбудителем которых часто являются пневмококки, гемофильная палочка Афанасьева–Пфейффера, стафилококки, стрептококки, энтеробактерии, сальмонелла, синегнойная палочка и другие.

Клиническая картина заболевания: острое развитие, гипертермия, головная боль, светобоязнь, менингеальные симптомы, изменения в ликворе — нейтрофильный плеоцитоз, гиперальбуминоз, понижение сахара и т.д. Решающим в диагностике гнойного менингита являются наличие первичного воспалительного очага (отита, гайморита, пневмонии и других), результаты бактериологического исследования (обнаружение соответствующего возбудителя в ликворе) и положительные серологические реакции, которые показывают нарастание титра антител к возбудителю, вызвавшему менингит у данного пациента.

Течение первичного менингококкового и вторичных гнойных менингитов может осложняться диссеминацией инфекции в субдуральное пространство (субдуральный выпот) и вещество мозга, что приводит к развитию грубых очаговых симптомов (парезы, афазии, нарушение высших корковых функций и других).

Лечение. При подозрении на гнойный менингит показана госпитализация пациента в специализированный стационар. Во время транспортировки проводится симптоматическая терапия (противоотечная, противосудорожная, антибактериальная, борьба с инфекционно-токсическим шоком и др.).

В стационаре необходимо срочно взять кровь для посева и при отсутствии противопоказаний (признаки отека и дислокации головного мозга, нарушение витальных функций) проводят люмбальную пункцию с выполнением общего анализа ликвора, его микроскопией и посевом с определением чувствительности микроорганизмов к антибиотикам.

Антибактериальная терапия начинается до уточнения этиологии менингита и базируется на нескольких принципах: антибиотики должны проникать через гематоэнцефалический барьер, обладать широким спектром противомикробного действия и не быть церебротоксичными. Чаще применяют бензилпенициллин, ампициллин, цефалоспорины третьего поколения — цефотаксим, цефтриаксон, аминогликозиды — гентамицин, ванкомицин.

Средняя терапевтическая суточная доза пенициллина 12–24 млн ЕД, в крайне тяжелых случаях дозу пенициллина доводят до 30–40 млн ЕД в сутки; используется внутримышечный и внутривенный способ введения препарата, можно ввести антибиотик (чаще бензилпенициллина натриевую соль) по 30–50 тыс. ЕД эндолумбально. При неэффективности используются антибиотики резерва (полусинтетические пенициллины IV, V поколения — ампициллин, карбенициллин, ампиокс, мономицин, канамицин, нитрофураны, фторхинолоны), а также комбинации антибактериальных препаратов.

Средний срок проведения антибактериальной терапии — 1–2 недели. Критерии для отмены: нормализация температуры, регресс менингеальных и общемозговых симптомов, снижение цитоза в ликворе (приблизительно до 30 клеток с преобладанием лимфоцитов при нормальном количестве белка).

Недостаточность функции надпочечников (синдром Уотерхауса–Фридериксена) купируют безотлагательным внутривенным капельным введением преднизолона (60 мг), полиглюкина (или реополиглюкина 500 мл), строфантина (0,05 % раствор 0,5–1 мг), норадреналина (1 мл). Затем в течение необходимого времени кортикостероиды назначают внутрь.

Серозные менингиты характеризуются серозным воспалением мозговых оболочек и преимущественно лимфоцитарным плеоцитозом и также делятся на первичные (острый лимфоцитарный хориоменингит и энтеровирусные менингиты) и вторичные: вирусные (герпес, паротит, корь, грипп, краснуха и др.); бактериальные (туберкулез, сифилис); грибковые и др.

Туберкулезный менингит является проявлением гематогенной диссеминации возбудителя (*Mycobacterium tuberculosis*), одна из наиболее неблагоприятных и тяжелых форм инфекционного поражения нервной системы. Развивается чаще всего постепенно, у пациентов появляются лихорадка (субфебрилитет, реже — высокая температура), головная боль, головокружение, тошнота, иногда рвота. У лиц пожилого возраста возможно развитие заболевания и при нормальной температуре. Выраженность менингеальных симптомов может быть различной. При тяжелом течении наблюдаются расстройства сознания, децеребрационная ригидность (резкая гипертензия сгиба-

телей рук и разгибателей ног), тазовые нарушения, параличи, парезы, афазия, агнозия и т.д. Ликвор прозрачный или слегка опалесцирующий, реже ксантохромный, вытекает под повышенным давлением, характерны умеренный лимфоцитарный плеоцитоз (100–300 в 1 мкл) и увеличение белка (до 5 г/л). Уровень глюкозы резко снижен. При стоянии ликвора в пробирке диаметром 2 см в течение 12 ч выпадает характерная пленка в виде «елочки» вершиной вниз. Большое диагностическое значение имеет определение в ликворе микобактерий туберкулеза. Течение туберкулезного менингита длительное.

Лечение туберкулезного менингита комплексное, его необходимо назначать как можно раньше. Применяют противотуберкулезные препараты: первый ряд — изониазид (300 мг/сут), рифампицин (600 мг/сут), пиразинамид (25 мг/кг/сут), этамбутол (15 мг/кг/сут), а по показаниям — антибиотики. В начале используют не менее трех из перечисленных препаратов, при появлении клинического эффекта через 2–3 месяца можно сократить их число до двух. Продолжительность лечения не менее 6 месяцев – 1 года с дальнейшей поддерживающей терапией изониазидом или рифампицином. Используют средства патогенетической и симптоматической терапии.

Вирусные формы менингитов

Лимфоцитарный хориоменингит (менингит Армстронга) — острое инфекционное зоонозное заболевание, вызываемое аденовирусом, передающееся воздушно-капельным, алиментарным и трансмиссивным путем. Основным резервуаром инфекции являются грызуны. Инкубационный период — от 6 до 13 дней. Заболевание начинается остро с повышения температуры, головной боли, тошноты, светобоязни. Общемозговые и оболочечные симптомы не выражены. Могут наблюдаться очаговые симптомы: аннорефлексия, поражение черепных нервов, судороги. Специфическое лечение и профилактика не разработаны. Проводят патогенетическую и симптоматическую терапию, согласно изложенным выше принципам.

Энтеровирусный менингит вызывается энтеровирусами Коксаки и ЕСНО, пути заражения — воздушно-капельный и алиментарный. Остро развивается лихорадочное состояние, головная боль, нередко тошнота. Менингеальные симптомы выражены умеренно. Характерны боли в мышцах ног, в животе, конъюнктивит, быстро проходящая пятнистая или папулезная кожная сыпь, увеличение шейных лимфатических узлов, на фоне гиперемии лица может быть выражен бледный носогубный треугольник.

Ликвор при вирусных менингитах прозрачный, отмечается лимфоцитарный плеоцитоз (100–300 в 1 мкл) при нормальном или слегка увеличенном содержании белка. Содержание глюкозы и хлоридов не изменено.

Течение лимфоцитарного и энтеровирусного менингитов доброкачественное. Температура нормализуется через 1–2 недели; затем постепенно (за 2–4 недели) исчезают менингеальный синдром и локальные симптомы. Описаны как ранние (через 2–3 недели), так и поздние (через несколько месяцев) рецидивы болезни.

Энцефалиты — воспалительное поражение вещества мозга, обусловленное инфекционным или инфекционно-аллергическим процессом.

Классификация энцефалитов:

- первичные: вирусные (арбовирусные, сезонные, трансмиссивные энцефалиты; полисезонные; вызванные неизвестным вирусом — Экономо), микробные и риккетсиозные (нейросифилис, сыпной тиф);
- вторичные: вирусные (корь, ветряная оспа, краснуха); поствакцинальные (оспенная, антирабическая вакцины); микробные и риккетсиозные (стафилококковый, стрептококковый, малярийный, токсоплазмозный);
- энцефалиты, вызванные медленными инфекциями (подострые склерозирующие панэнцефалиты).

Причиной *первичного* поражения нервной системы могут быть арбовирусы (вирусы, передающиеся членистоногими — комарами, клещами, москитами, кровососущими мухами, на всех континентах выделено более 200 видов этих вирусов), энтеровирусы (вирусы полиомиелита, ЕСНО и Коксаки), вирусы герпеса, лимфоцитарного хориоменингита, бешенства.

Общая эпидемиологическая черта энцефалитов — наличие резервуара возбудителя в природе. Это является причиной достаточно четкого регионального распространения заболеваний. Наиболее известные формы арбовирусных энцефалитов — это клещевые.

Круг болезней, которые при неблагоприятном течении могут вызвать *вторичные* энцефалиты, очень широк: туберкулез, сифилис, ревматизм, грипп и гриппоподобные инфекции, бруцеллез и др.

Способы заражения вирусными и бактериальными энцефалитами различны: трансмиссивный — через укус клещей, комаров, вшей, блох и других насекомых (арбовирусные, сыпнотифозный); алиментарный — через пищу и питье (энтеровирусные, дизентерийные, иногда арбовирусные); аспирационный — капельным путем через легкие (гриппозный, герпетический); контактный — через слизистые и кожу (бруцеллезный, туляремийный). Главный путь заражения первичными энцефалитами — трансмиссивный и алиментарный, вторичными — алиментарный и аспирационный.

Для всех форм энцефалитов характерно развитие очаговых и менингеальных симптомов на фоне лихорадки и других признаков инфекционного процесса.

Клещевой энцефалит — обусловлен нейротропными, РНК-содержащими, трансмиссивными арбовирусами, передающимися кровососущими членистоногими.

Клещевой энцефалит (восточный вариант) — острое вирусное эндемичное поражение нервной системы с преимущественным вовлечением передних рогов на шейном уровне, вызываемое нейротропным фильтрующимся арбовирусом из семейства тогавирусов, рода флавовирусов. Хозяевами являются теплокровные животные — полевые мыши, зайцы, белки, бурундуки, птицы, а также домашний скот. Переносчик заболевания —

клещ из семейства иксодовых (*Ixodes persulcatus*). Инкубационный период длится от 2 до 30 суток, чаще 2 недели. При алиментарном заражении или после множественных укусов клещей он укорачивается до 2–7 дней.

Различают следующие формы клещевого энцефалита: стертая, abortивная, полиомиелитическая и менингеальная.

В продромальном периоде наблюдаются общее недомогание, боль в мышцах. Затем повышается температура и развивается наиболее патогномичный для клещевого энцефалита симптом поражения серого вещества шейного отдела спинного мозга и ствола: вялые параличи мышц шеи («свисающая голова»), проксимальных отделов рук с арефлексией и мышечной гипотонией и парезы отдельных черепных нервов с развитием бульбарного синдрома. Клиника хронического клещевого энцефалита может протекать по типу синдрома кожевниковской эпилепсии, хронического полиомиелита и полиоэнцефаломиелита, синдрома бокового амиотрофического склероза.

Изменения ликвора в острой стадии характеризуются повышением давления и лимфоцитарным плеоцитозом, повышением содержания белка. Диагностика основана на выделении вируса из ликвора и крови, а также на четырехкратном нарастании титра антител в сыворотке крови.

Западный вариант клещевого энцефалита выявляется в Беларуси, европейской части России и имеет более легкое течение.

Источниками заболевания являются больные козы, реже коровы, овцы, собаки. Заражение происходит через укусы клещей (*Ixodes ricinus*) и при употреблении сырого козьего и коровьего молока.

Инкубационный период длится 5–30 дней, протекает остро, с высокой температурой (37–38 °С), головной болью, рвотой, болями вдоль позвоночника. Через 5–7 дней температура понижается, но пациент остается астеничным, а еще через 2–3 дня наступает вторая более тяжелая волна заболевания с развитием менингеальных и очаговых симптомов (двугорбовая температура). Формы болезни: общеинфекционная, менингеальная, менингоэнцефалитическая, менингоэнцефаломиелитическая.

Лечение клещевого энцефалита необходимо начинать как можно раньше с введения человеческого иммуноглобулина по 3 мл 2–3 раза в сутки в течение 3 дней, рибонуклеазы в/мышечно, 6 раз/сут, в разовой дозе 25–30 мг. Используют патогенетическую и симптоматическую терапию: дезинтоксикационную, противоотечную, противосудорожную, корректируют водно-солевой обмен, витальные функции. В восстановительном периоде проводят реабилитационные мероприятия. Разработаны мероприятия специфической и неспецифической профилактики клещевого энцефалита.

Боррелиоз (болезнь Лайма) — инфекционное природно-очаговое трансмиссивное заболевание, вызываемое спирохетой *Borrelia burgdorferi*. Переносчиками инфекции являются иксодовые клещи, зараженность которых достигает 12–60 %, а в некоторых регионах Беларуси, включая и Го-

мельскую область, до 90 %. Наблюдается весенне-летняя сезонность, заражение происходит при укусах и раздавливании клещей на коже. Инкубационный период колеблется от 2 до 30 дней. Выделяют ранние и поздние периоды заболевания.

1-я стадия боррелиоза (общееинфекционная) продолжается от 2 до 40 дней и проявляется кольцевидной эритемой вокруг укуса клеща. Наличие эритемы более 5 см в диаметре является достоверным признаком боррелиоза. Могут наблюдаться общееинфекционный и общееинтоксикационный синдром, миалгии, артралгии.

2-я стадия длится от 1 до 8 недель и характеризуется поражением нервной системы, миокарда, перикарда, суставов. У пациентов могут наблюдаться плекситы, полиневропатия, полирадикулоневропатия, поражение черепных нервов (часто множественное), менингиты.

3-я (поздняя) стадия длится от нескольких месяцев до 10 лет и более. При этом наблюдается хронический прогрессирующий энцефалит или энцефаломиелит, сопровождающиеся артритами с хроническим болевым синдромом, полиневропатией и деменцией.

Диагностика боррелиоза основана на эпидемиологических (укус клеща), клинических данных и подтверждается серологическими методиками.

В лечении используются антибиотики: цефалоспорины II–III поколений (цефотаксим, цефтриаксон), тетрациклины (тетрациклин, доксициклин), пенициллин, азитромицин. В первой стадии длительность курса лечения составляет 10–14 дней, прием лекарств через рот, а вторая и третья стадии лечатся внутривенным или внутримышечным введением антибиотиков в течение 3–4 недель. Также применяется патогенетическая и симптоматическая терапия.

Герпетический энцефалит — тяжелое острое инфекционное заболевание головного мозга, вызываемое чаще всего вирусами простого герпеса I и II типов, на фоне ослабления иммунной защиты. Он составляет 20 % от всех вирусных энцефалитов.

Вирусы простого герпеса являются ДНК-геномными, оказывают цитогенное действие и способны пожизненно персистировать в симпатических и чувствительных ганглиях. Инкубационный период составляет 2–26 дней. В клинической картине различают 4 стадии: раннюю стадию, стадию кульминации заболевания, обратного развития процесса и остаточных явлений.

Заболевание начинается остро, реже подостро с повышения температуры, появления менингеальных симптомов, инфекционно-токсического и гипертензионного синдромов. Наблюдаются очаговые симптомы в виде центральных парезов, гиперкинезов, нарушения речи, сознания, когнитивных функций, судорожного синдрома, бульбарных расстройств и витальных функций. В общем анализе крови наблюдаются воспалительные изменения, в анализе ликвора — лимфоцитарный (от 50 до 500 в 1 мкл) плеоцитоз, увеличение содержания белка до 2–3 г/л, нередко ксантохромия,

может выделяться вирус простого герпеса. В крови определяются противогерпетические антитела. Диагноз подтверждается результатами КТ и МРТ головного мозга: выявляются энцефалитические очаги, нередко с геморрагическим пропитыванием, в последующем — признаки атрофии мозговой ткани с расширением субарахноидальных пространств, желудочков.

В этиотропной терапии герпетического энцефалита используют ацикловир (зовиракс, виролекс) в дозе 30 мг/кг в сутки в три приема, внутривенно капельно в течение 10–14 дней. Возможны комбинации ацикловира с препаратами поливалентных иммуноглобулинов или видарабином (15 мг/кг/сут), интерфероном (500 тыс. МЕ/кг/сут не менее 5 дней). В комплексной терапии используются глюкокортикоиды, осмотические диуретики, проводится коррекция витальных функций, а также дезинтоксикационная и симптоматическая терапия.

Эпидемический энцефалит (*летаргический энцефалит, болезнь Экономо*) — остро развивающееся заболевание нервной системы, вероятно, вирусной этиологии с преимущественным поражением подкорковых узлов и ствола головного мозга.

Выделяют острую и хроническую стадию болезни. В типичных случаях заболевание начинается с лихорадки, головной боли, головокружения, развивается патологическая сонливость, глазодвигательные нарушения (параличи глазодвигательных мышц, нистагм), иногда избыточное слюноотечение, сальность лица. Наиболее характерные для эпидемического энцефалита триада симптомов: умеренная лихорадка, сонливость и глазодвигательные расстройства («триада Экономо»). Ликвор в зависимости от тяжести и остроты заболевания или не изменен, или в нем отмечается небольшой лимфоцитарный плеоцитоз и увеличение белка.

Через несколько месяцев (а иногда и лет) после острой фазы болезнь может постепенно перейти в хроническую прогрессирующую стадию с развитием *синдрома паркинсонизма*. Резидуальные состояния проявляются гидроцефалией, дизэнцефальными расстройствами, поражением глазодвигательных нервов или нарушением сна.

Этиологическое лечение не разработано, применяются патогенетические и симптоматические средства. В хронической стадии применяются противопаркинсонические средства.

Гриппозный энцефалит является осложнением гриппа, вероятно за счет гематогенного распространения вируса. Эта форма энцефалита наблюдается во время эпидемий и вспышек гриппа, реже при спорадических заболеваниях.

Начало заболевания, как правило, острое. На фоне симптомов гриппа появляются сильная головная боль, тошнота, рвота, менингеальные симптомы, патологические рефлексы, анизорефлексия. В тяжелых случаях могут быть нарушения сознания (сопор, кома), параличи, парезы, афазия.

Особенностью клиники гриппозного энцефалита является преобладание общемозговых и менингеальных симптомов над очаговыми. В тяжелых случаях наблюдаются лимфоцитарный плеоцитоз и увеличение белка в ликворе.

Диагностика энцефалитов, абсцесса мозга и тромбоза синусов основывается на данных анамнеза (пребывание в эндемичной зоне, наличие гнойного процесса в организме и т. д.), клиники (синдром «свисающей головы» при клещевом энцефалите, сонливость — при эпидемическом, боли и высыпания в пораженных сегментах — при герпетическом и т. д.) и результатов дополнительных методов исследования, главным образом спинномозговой пункции, серологического (реакция связывания комплемента, иммуноферментный анализ, ПЦР) и вирусологического (выделение возбудителя из ликвора и крови) исследований, а в случае абсцесса мозга и тромбоза синуса — результатах ЭхоЭС, ЭЭГ, сцинтиграфии, КТ и МРТ головного мозга.

Полиомиелит — острое вирусное заболевание, обусловленное специфическим нейротропным энтеровирусом — полиовирусом, характеризующееся распространенным воспалительным процессом в ЦНС с преимущественным поражением передних рогов спинного мозга и развитием вялых атрофических парезов и параличей. Возбудителем являются энтеровирусы трех типов. Заражение происходит от человека (чаще от здоровых вирусоносителей) капельным и алиментарным путем. Вирус, попадая в глотку, желудочно-кишечный тракт, внедряется в миндалины и групповые лимфатические фолликулы (пейеровы бляшки). В лимфатической системе происходит первоначальное размножение вируса, откуда он по лимфатическим путям проникает в кровь, а затем в нервную систему, преимущественно в переднероговой аппарат.

В зависимости от реакции организма на вирус выделяют 4 типа клинических проявлений:

- субклиническая форма протекает как вирусоносительство;
- abortивная — симптомы (в стадии веримии) проявляются в виде клиники неспецифической инфекции;
- беспаралитическая форма (менингеальная) протекает в виде серозного менингита и сочетает в себе общеинфекционные, общемозговые и менингеальные симптомы;
- паралитическая, включающая 2 стадии: предпаралитическая и паралитическая.

Инкубационный период длится от 2 до 25 дней, чаще 10–14 дней. После этого возникает продромальный период, сопровождающийся лихорадкой, плохим самочувствием, катаральными и диспепсическими явлениями. Предпаралитическая стадия имеет 2 фазы. Первая фаза длится 1–2 дня. На фоне высокой температуры возникают общемозговые, менингоорадикулярные синдромы, судороги, дрожание, фибриллярные подергивания, вздрагивания, изменение тонуса мышц. В ликворе в конце этого периода и начале следующего наблюдается клеточно-белковая диссоциация, сменяющаяся на второй неделе болезни белково-клеточной.

В паралитической стадии (спинальная форма), продолжающейся 2–6 дней, развиваются фасцикуляции, затем вялые парезы и параличи мышц конечностей. Летальный исход наступает от паралича дыхательной мускулатуры.

Восстановительный период продолжается около 2-х лет, в течение которых происходит обратное развитие заболевания. Резидуальный период характеризуется стойкими вялыми парезами, отставанием в росте, остеопорозом, резкими атрофиями, деформацией конечностей и туловища.

Специфического лечения нет. В остром периоде рекомендован щадящий режим, а в течение предпаралитической и паралитической стадии строгий постельный режим, при параличе дыхательной мускулатуры проводятся реанимационные мероприятия. В восстановительном периоде назначают массаж, лечебную физкультуру, профилактику деформаций опорно-двигательного аппарата, ритмическую стимуляцию пораженных мышц, санаторно-курортное лечение.

Для профилактики полиомиелита применяется живая полиомиелитная вакцина Гейна–Медина.

Нейросифилис (*neuroloues*) — поражение различных отделов нервной системы бледной спирохетой (*Treponema pallidum*), которая распространяется лимфогенным и гематогенным путем.

В течение сифилитической инфекции выделяют три клинических периода: первичный, вторичный и третичный. Нейросифилис подразделяется на ранний и поздний. Ранний нейросифилис включает мезодермальные формы с поражением оболочек головного мозга и сосудов. Поздние формы — паренхиматозные (эктодермальные) обусловлены поражением паренхимы нервной ткани.

Для диагностики нейросифилиса требуется наличие трех критериев: положительных нетрепонемных и/или трепонемных реакций в сыворотке крови, характерных неврологических симптомов и изменений ликвора (положительная реакция Вассермана и/или воспалительные изменения с положительной реакцией иммунофлюоресценции).

Лечение нейросифилиса проводится большими дозами антибиотиков (пенициллин в дозе 18–24 млн ЕД в сутки в 4–6 приемов внутривенно, тетрациклины, цефалоспорины третьего поколения). Пациенты подлежат лечению и наблюдению в кожно-венерологическом диспансере и у невролога.

Неврологические проявления ВИЧ-инфекции и СПИДа

ВИЧ-инфекция является наиболее быстро распространяющейся пандемией в истории человечества. Уже в 2000 г. на планете число инфицированных пациентов превышало 43,5 млн человек. ВИЧ является ретровирусом, который представлен несколькими типами, наиболее вирулентным из которых является первый и имеет тропность к клеткам иммунной и нервной системы, в особенности к микроглии.

ВИЧ-инфекция может протекать в виде латентного вирусоносительства и в виде СПИДа.

Степень поражения ЦНС не всегда соответствует степени тяжести соматических проявлений этого заболевания и наблюдается у 30–80 % зараженных.

Клиническая классификация ВИЧ-инфекции включает 4 стадии:

- стадия инкубации;
- стадия первичных проявлений;
- стадия вторичных заболеваний;
- терминальная стадия.

Классификация поражений нервной системы, связанных с ВИЧ-инфекцией:

1. Поражение нервной системы, обусловленное первичным действием непосредственно вируса иммунодефицита.

2. Поражение нервной системы, вызываемое оппортунистическими инфекциями.

3. Поражение нервной системы, вызываемое опухолевыми процессами.

4. Поражение нервной системы, вызываемое ассоциированными ВИЧ-инфекционными заболеваниями (сифилисом, токсоплазмозом и др.).

5. Цереброваскулярная патология, связанная с вирусом иммунодефицита (инфаркты, геморрагии, васкулиты).

Диагностика ВИЧ-инфекции и СПИДа

Программа диагностики

1. Анамнез: принадлежность к группам риска (переливание крови и ее компонентов, гемофилия, гомосексуализм, шприцевые наркоманы, новорожденные от ВИЧ-инфицированных матерей, пересадка кожи, трансплантация органов и др.).

2. Неврологическая диагностика и параклинические методы:

- исследование неврологического статуса;
- дополнительно, в зависимости от неврологических проявлений:
- КТ или МРТ для выявления очаговых поражений, лейкоэнцефалопатии, атрофии головного мозга;

- ЭЭГ для выявления очаговых и общих изменений электрической активности мозга;

- нейропсихологические тесты;

- ЭНМГ, исследование вызванных потенциалов;

- исследование ликвора: оценка цитоза; интратекальной продукции IgG, антител к ВИЧ; дополнительно определяется вирусная нагрузка; криптококковые антигены; исследование на бактериальные культуры, включая микобактерии туберкулеза, грибковые культуры;

- биопсия головного мозга (только при наличии паренхиматозного очага неясного происхождения, который сохраняется, несмотря на лечение антитоксоплазменными препаратами, в течение 3–4 недель; дифференциальная диагностика проводится с лимфомой ЦНС).

3. Лабораторная диагностика:

- выявление антител к ВИЧ методами иммуноферментного анализа (скрининг-тест), иммуноблотинга, иммунофлюоресценции, радиоиммунопреципитации, агглюцинации;
- выделение вируса методами ДНК-зондов и изоляции ВИЧ;
- определение «вирусной нагрузки» — количества копий РНК-ВИЧ в плазме методом ПЦР;
- исследование иммунограммы (определение абсолютного числа CD4, CD8, коэффициента CD4/CD8 и др.).

Герпесвирусные инфекции

Цитомегаловирус — лидер вирусной патологии при поражении ВИЧ. Частота поражения достигает 34 % от всех пациентов СПИДом. Проявляется чаще энцефалитами и миелитами.

Реже встречаются поражения вирусом простого герпеса, которые проявляются также в виде энцефалитов и миелитов. Энцефалиты могут протекать под маской объемных процессов, особенно в лобных долях. В плане диагностики помогает КТ, на которой отмечаются очаги сниженной плотности неправильной формы, преимущественно в глубинных отделах височных и лобных долей.

Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия. Довольно редкое заболевание, до 3–4 % от числа пациентов со СПИДом, так как для возникновения заболевания требуется глубокая иммунодепрессия.

Группа опухолевых поражений центральной нервной системы

К СПИД-маркерным заболеваниям относится саркома Капоши головного мозга, которая клинически проявляется как опухолевое поражение с головными болями, судорогами, нарушением сознания вплоть до комы и очаговыми проявлениями в виде афазии, гемипарезов. Неврологические проявления более чем в 70 % случаев носят множественный характер и могут сочетаться со слабоумием, обусловленным СПИДом.

Для диагностики обычно недостаточно КТ и МРТ, чаще требуется биопсия головного мозга и изучение тканей опухоли.

Итак, к СПИД-маркерным поражениям нервной системы относятся:

- энцефалопатия, связанная с ВИЧ;
- лимфома головного мозга первичная;
- саркома Капоши головного мозга (на эндотелии сосудов);
- лейкоэнцефалопатия мультифакторная прогрессирующая;
- токсоплазмоз мозга.

Рассеянный склероз

Рассеянный склероз — хроническое прогрессирующее демиелинизирующее полиэтиологическое заболевание нервной системы, развивающееся в молодом и среднем возрасте. Рассеянный склероз имеет неравномерную рас-

пространенность в разных географических широтах. Республика Беларусь относится к зоне высокого риска развития данной патологии (около 100 пациентов на 100 тыс. населения). К этиологическим факторам относят генетическую предрасположенность, инфекции, особенности клеточного и гуморального иммунитета. При этом в нервной ткани развивается аутоиммунное воспаление, направленное против белков миелина и приводящее к демиелинизации нервных волокон в белом веществе головного и спинного мозга.

Рассеянный склероз дебютирует обычно в возрасте от 18 до 45 лет. В клинической картине возможна любая очаговая неврологическая симптоматика. Выделяют преимущественно церебральную и спинальную формы, которые в последующем трансформируются в цереброспинальную. Одним из первых проявлений рассеянного склероза часто является ретробульбарный неврит с развитием преходящей слепоты на один глаз. Затем появляются мозжечковая и пирамидная симптоматика, нарушения чувствительности, эпилептические припадки. Характерна полисистемность поражения ЦНС. Часто наблюдается «симптом горячей ванны» — состояние ухудшается при повышении температуры окружающей среды. В клинике наблюдается изменение эмоциональной и психической сферы.

Течение рассеянного склероза носит ремитирующий характер и проявляется периодами обострения и ремиссии, может быть также медленно и быстро прогрессирующий вариант течения.

Для диагностики заболевания используют МРТ головного мозга с применением внутривенного контрастирования, изучение вызванных зрительных потенциалов, повышение титра олигоклональных иммуноглобулинов в ликворе, исследование иммунограммы.

Этиотропного лечения при рассеянном склерозе не разработано. Патогенетическая терапия имеет два направления: купирование обострения и консолидация ремиссии (отдаление последующего обострения).

При обострении используются глюкокортикоидные гормоны для ограничения иммунного воспаления (пульс-терапия большими дозами метилпреднизолона или солу-медрол 1000 мг/сут внутривенно, чередуют с 500 мг в течение 3–5 дней). С целью выведения антител из крови в стадии обострения применяют плазмаферез, до 4 сеансов. В комплексной терапии может использоваться гипербарическая оксигенация.

Для продления ремиссии назначают иммуномодуляторы, например, бета-интерферон, синтетические аминокислотные препараты (копаксон, кополимер), натализумаб, финголимод.

В комплексной терапии применяют симптоматическую терапию: снижение мышечного тонуса (сирдалуд, мидокалм), коррекцию нарушений функции тазовых органов (детрузитол, альфа-адреноблокаторы — тамсулозин), вегетативных, эмоциональных нарушений, гиперкинезов, назначают различные физические факторы (общий магнит, надвенное лазерное облучение и др.).

ТЕМА 8. ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА. АБСЦЕССЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА. ГИДРОЦЕФАЛИЯ. ПАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

1. Введение (актуальность темы)

Опухоли головного мозга в настоящий момент составляют 10 % всех неопластических образований и 4 % всей органической патологии ЦНС.

Актуальность темы определяется некоторыми особенностями внутричерепных новообразований: новообразования головного мозга не склонны к метастазированию (кроме медулло- и глиобластом); некоторые доброкачественные опухоли обладают инфильтративным ростом и не имеют капсулы, а, следовательно, их нельзя удалить радикально. Они имеют тенденцию к частому рецидивированию; иногда локализация опухоли исключает возможность радикального удаления.

Первичные опухоли спинного мозга встречаются реже, чем головного, и часто являются следствием метастазов из других органов.

В настоящее время облучение, химиотерапия, хирургическое лечение опухолей головного и спинного мозга, в том числе применение гамма-ножа, достигло больших успехов.

Гидроцефалия часто встречается в детском возрасте. Ее прогрессирование ведет к снижению интеллекта, нарастанию неврологического дефицита и требует оперативного лечения. Синдром гидроцефалии у взрослых является следствием нарушения ликвороциркуляции при опухолях, травмах, аномалиях развития, перенесенных менингитах и также может требовать оперативного лечения.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении объемных образований головного и спинного мозга, абсцессов и паразитарных заболеваний.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- распространенность опухолей головного и спинного мозга;
- классификацию опухолей головного и спинного мозга;
- основные неврологические синдромы при опухолевом поражении головного мозга: первичные (очаговые) и вторичные (внутричерепная гипертензия, дислокационные нарушения и др.);
- клинику и диагностику опухолей полушарной, субтенториальной и хиазмальной локализации;
- опухоли головного мозга у детей;
- особенности метастатических поражений головного и спинного мозга;
- наиболее информативные методы диагностики опухолей головного мозга, план обследования пациентов;

- принципы, возможности и исходы хирургического лечения. Симптоматическое лечение;

- основные неврологические синдромы опухолей спинного мозга. Клинику и диагностику экстрамедуллярных и интрамедуллярных опухолей, опухолей конского хвоста;

- этиологию, патогенез, клинику, диагностику и консервативное лечение гидроцефалии;

- принципы и показания к хирургическому лечению гидроцефалии;

- абсцессы головного мозга, клинику, диагностику, лечение;

- поражение нервной системы при паразитарных заболеваниях (токсоплазмозе, цистицеркозе, эхинококкозе).

Студент должен уметь:

- распознавать симптоматику объемного процесса головного и спинного мозга, повышения внутричерепного давления;

- владеть методикой неврологического обследования пациентов с опухолью головного, спинного мозга, абсцессами и паразитарными заболеваниями;

- диагностировать неотложные состояния при новообразованиях головного мозга;

- определять тактику ведения и лечения опухолей головного и спинного мозга;

- диагностировать состояния, требующие экстренной консультации нейрохирурга и неотложного вмешательства;

- диагностировать и дифференцировать различные формы гидроцефалии;

- определять тактику ведения и лечения пациентов с абсцессами и паразитарными заболеваниями.

Студент должен владеть:

- методологией опроса, диагностики, дифференциальной диагностики и лечения объемных образований головного, спинного мозга, абсцессов и паразитарных заболеваний.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Распространенность и классификация опухолей головного и спинного мозга, особенности понятий злокачественности и доброкачественности в нейроонкологии.

- Основные неврологические синдромы при опухолевом поражении головного мозга: первичные (очаговые) и вторичные (внутричерепная гипертензия, дислокационные нарушения и др.) синдромы.

- Наиболее информативные методы диагностики опухолей головного мозга, план обследования пациентов.

- Гидроцефалия.

- Клиника и диагностика опухолей полушарной, субтенториальной и хиазмально-селлярной локализации, опухоли головного мозга у детей, особенности метастатических поражений головного мозга.

- Принципы, возможности и исходы хирургического лечения, лучевая терапия, химиотерапия, симптоматическое лечение опухолей головного и спинного мозга.

- Опухоли спинного мозга, классификация, клиника и диагностика экстрамедуллярных и интрамедуллярных опухолей, образований конского хвоста, особенности клиники и диагностики метастатических поражений спинного мозга и его оболочек, инструментальная диагностика и план обследования пациентов, принципы хирургического лечения.

- Абсцессы и паразитарные заболевания: клиника, диагностика и лечение.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;

- наборы учебных рентгенограмм, ангиограмм, миелограмм, КТ, МРТ при опухолях головного, спинного мозга, абсцессах и паразитарных заболеваниях;

- учебные таблицы по теме занятия;

- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, пипетки, неврологические молоточки, иглы);

- методические рекомендации для студентов;

- тексты лекций по общей и частной неврологии;

- учебно-методические пособия к практическому занятию для студентов.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по опухолям головного и спинного мозга, гнойным и паразитарным заболеваниям головного мозга.

- Ситуационные задачи по диагностике и лечению опухолей головного и спинного мозга, абсцессов и паразитарных заболеваний.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Опухоли мозжечка.

2. Применение гамма-ножа в лечении опухолей головного и спинного мозга.

3. Роль параклинических методов в диагностике опухолей головного и спинного мозга.

8. Реферат занятия

Распространенность и классификация. Основные неврологические синдромы при опухолевом поражении головного мозга

Наиболее часто встречаются следующие опухоли головного мозга: глиобластомы (24–25 %), менингиомы (22–23 %) и анапластические астроцитомы (до 20 %). Глиомы составляют около 50–55 % всех первичных опухолей головного мозга.

Классификация строится на двух принципах: топографо - анатомическом и патоморфологическом, учитывающим гистогенетическую природу, гистологическое строение и биологические свойства опухоли.

В 2007 г. ВОЗ была принята новая гистологическая классификация опухолей ЦНС (4-й пересмотр).

Классификация опухолей ЦНС по ВОЗ (2007 г., 4-й пересмотр)

1. Опухоли нейроэпителиальной ткани.
2. Опухоли черепных и спинальных нервов.
3. Опухоли оболочек головного мозга.
4. Лимфомы и опухоли кроветворной ткани.
5. Опухоли из зародышевых клеток.
6. Опухоли области турецкого седла.
7. Метастатические опухоли.

Симптомы и синдромы при опухолях головного мозга

Клиническая картина опухолей головного мозга определяется прогрессирующим развитием заболевания и неуклонным нарастанием очаговых и общемозговых симптомов.

При зрелых доброкачественно текущих интрацеребральных опухолях заболевание развивается обычно постепенно, медленно и мягко на протяжении нескольких лет, протекая длительный период скрыто (головная боль, головокружение, эпилептики и др.).

При незрелых злокачественных опухолях глиального ряда заболевание начинается с более выраженной клинической картины, иногда инсультнообразно, наподобие сосудистого заболевания головного мозга.

Выделяют различные группы симптомов при поражении структур головного мозга. *Общемозговые* симптомы включают головную боль, рвоту, головокружение, нарушение сознания. Очаговая симптоматика проявляется комплексом *первично-очаговых знаков, симптомов по соседству и на расстоянии*, которые обусловлены развивающимся вклинением либо гидроцефалией.

Головная боль — один из частых и ранних общемозговых симптомов развивающихся опухолей головного мозга. Характер головной боли может зависеть от локализации опухоли и ее гистоструктуры.

Рвота является частым симптомом опухолей головного мозга, выступая в одних случаях в качестве общемозгового, в других — локального симптома. Рвота при опухолях головного мозга носит внезапный, рефлекторный, фонтанирующий характер. Возникает она независимо от приема пищи, часто натощак, без предварительной тошноты на высоте головной боли, ночью или в ранние утренние часы.

Головокружение — симптом церебральных новообразований, является следствием раздражения вестибулярной системы, часто сопровождается чувством страха, легкой дурноты, потемнением в глазах, пациенты часто теряют равновесие.

Застойные диски зрительных нервов весьма объективный симптом венозного застоя и повышения внутричерепного давления.

Атрофия зрительных нервов может быть первичной или вторичной. Первичная обусловлена сосудистым, механическим или инфекционно-токсическим фактором, вторичная — возникает после застойных дисков зрительных нервов.

Психические расстройства при доброкачественных опухолях определяются в поздней фазе развития опухоли.

Эпилептический синдром наиболее часто возникает при супратенториальной локализации опухоли и очень редко — при субтенториальной. Диагностическая ценность эпилептикоподобных приступов заключается в том, что они проявляются в первую очередь на ранних стадиях заболевания, до появления интракраниальной гипертензии. Наиболее часто при опухолях головного мозга наблюдается два типа приступов: джексоновские и генерализованные.

Наиболее информативные методы диагностики опухолей головного мозга: сбор жалоб, неврологическое и нейропсихологическое обследование, осмотр нейроофтальмолога. К параклиническим методам относятся: краниография в двух проекциях, КТ и МРТ, проводится ЭхоЭС, иммунохимическая диагностика.

Инвазивные методы включают: исследование ликвора и рентгеноконтрастные методы.

При проведении люмбальной пункции оценивают: давление ликвора; содержание белка (в норме 0,15–0,45 г/л); цитологический состав (в норме не более 4 клеток в 1 мкл). В ликворе может определяться синдром белково-клеточной диссоциации.

Рентгеноконтрастные методы включают церебральную ангиографию, которая основана на получении рентгеновского изображения контрастированных сосудов головного мозга. О наличии опухоли судят по дислокации сосудов, выявлению ее сосудистой сети, оценивают кровоснабжение, отношение к крупным сосудам.

Принципы, возможности и исходы хирургического лечения. Лучевая терапия, химиотерапия, симптоматическое лечение

Разработаны и внедрены различные методы лечения опухолей головного мозга. К ним относятся: хирургический; лучевой; химиотерапевтический; иммунологический; генетический. В ряде случаев применяется гормональная терапия и проводится симптоматическое лечение.

Хирургическое лечение. При большинстве опухолей мозга показания к операции преобладают. Так, абсолютно показанной экстренной операцией считается операция при нарастающем гипертензионном синдроме с явлениями вклинения и дислокации мозга.

Помимо операций возможно разрушение опухоли путем введения в нее радиофармпрепаратов, опорожнения кисты или биопсии опухоли через

небольшое фрезевое отверстие. Такие операции осуществляются в основном с применением так называемого стереотаксического метода.

Основные типы операций

Радикальное или частичное удаление опухоли. Тотальное или субтотальное удаление возможно при большинстве внеозговых опухолей (невриномах, менингиомах, аденомах гипофиза), а также некоторых глиомах.

Паллиативные операции выполняются в случаях, когда прямое вмешательство по удалению опухоли либо невозможно вообще, либо по состоянию пациента его целесообразно отсрочить до снятия вторичных симптомов опухоли.

Лучевое лечение. Методы воздействия на опухоль могут быть разделены на радиохирургические и радиотерапевтические

К *радиохирургическим* относится имплантация твердых фармпрепаратов (иттрий-90, интрастаты) в ткань опухоли. *Радиотерапевтические методы* включают дистанционную лучевую терапию. Это рентгено- и гамма-терапия, а также облучение пучком протонов. Современным методом лучевой терапии является *3D-конформное облучение*, при котором форма облучаемого объема максимально приближена к форме опухоли.

Медикаментозное лечение. Единственным эффективным препаратом можно считать парлодел (бромокриптин). Он используется для лечения микропролактином гипофиза. Назначают его в суточной дозе 2,5–3,75 мг (по $\frac{1}{2}$ таблетки 2–3 раза в день).

Химиотерапия. Химиопрепараты в зависимости от степени проникновения через гематоэнцефалический барьер вводят: в/мышечно или в/венно (ломустин, фторафур, винкристин); в ликворное пространство (метотрексат, ТиоТЭФ); непосредственно в ложе удаленной опухоли (цисплатин).

Симптоматическое лечение проводят в тех случаях, когда остальные методы неэффективны и требуется облегчить страдания пациента. Для этого назначают: наркотические и ненаркотические анальгетики; дегидратирующие средства (осмодиуретики и салуретики); седативные и снотворные препараты; противосудорожные; противорвотные (церукал); препараты для купирования сопутствующих соматических заболеваний.

Абсцессы головного мозга

Абсцесс головного мозга — это ограниченное скопление гноя в веществе мозга, окруженное соединительнотканной капсулой. При ЧМТ источником инфекции являются проникающие в полость черепа инородные тела. Контактный путь заражения наблюдается при гнойных процессах во внутреннем ухе (отогенные абсцессы), придаточных пазухах (риногенные абсцессы).

Абсцесс мозга может также развиваться после гнойного менингита и менингоэнцефалита. Гематогенный абсцесс при гнойно-септических заболеваниях (прежде всего легких) обычно располагается на границе серого и

белого вещества. Отогенные абсцессы чаще располагаются в височной доле или в мозжечке, риногенные — в лобных долях.

В своем развитии абсцесс мозга проходит следующие три фазы: очагового энцефалита, фазы формирования капсулы и разрешения. Первая стадия болезни характеризуется тяжелым общим состоянием, повышением температуры, головной болью, тошнотой, рвотой, лейкоцитозом, т. е. симптомами менингоэнцефалита. Во второй фазе воспалительные явления стихают и на первый план выступает клиника объемного процесса головного мозга с типичным гипертензионно-гидроцефальным синдромом. Диагностика абсцесса головного мозга как объемного образования, основывается на тех же принципах, что и диагностика опухолей.

Методом выбора для верификации абсцесса является КТ или МРТ головного мозга.

Лечение абсцессов мозга хирургическое на фоне массивной антибиотикотерапии средствами, проникающими через гематоэнцефалический барьер. Существует три способа оперативного лечения абсцесса: вскрытие полости абсцесса и ее дренирование, пункционное опорожнение и тотальное удаление абсцесса с капсулой.

Гидроцефалия

Гидроцефалия — заболевание, при котором увеличивается объем ликвора в желудочках головного мозга, что приводит к внутричерепной гипертензии.

По срокам возникновения выделяют врожденную и приобретенную гидроцефалию. Врожденная гидроцефалия развивается внутриутробно.

По патогенезу различают окклюзионную (закрытую) и неокклюзионную (открытую) гидроцефалию. При закрытой имеется препятствие оттоку ликвора вследствие закрытия (окклюзии) ликворопроводящих путей опухолью, сгустком крови, цистицерком или поствоспалительным спаечным процессом.

При неокклюзионной гидроцефалии, которая делится на резорбтивную, гиперпродуктивную и смешанную, ликвор движется свободно, но имеются нарушения в механизме его продукции или всасывания.

Сообщающаяся (открытая) гидроцефалия, характеризуется нарушением процесса резорбции ликвора вследствие поражения структур, участвующих в его всасывании в венозное русло (арахноидальные ворсинки, пахионовы грануляции, венозные синусы).

Гиперсекреторная гидроцефалия развивается вследствие избыточной продукции ликвора (папиллома сосудистого сплетения, вентрикулит).

Паразитарные заболевания головного мозга (токсоплазмоз, цистицеркоз, эхинококкоз)

Токсоплазмоз — заболевание из группы зоонозов, вызывается простейшим *Toxoplasma gondii* с тяжелым поражением нервной системы и внутренних органов.

Классификация токсоплазмоза: врожденный и приобретенный. Тип течения: острый, подострый, хронический.

Эпидемиология: заражение происходит от домашних животных (кошек, собак), которые являются конечным хозяином. Человек заражается через мочу, слюну, капельным путем. Возможно внутриутробное заражение от матери к плоду через плаценту. Если заражение происходит в первой половине беременности, то плод погибает и происходит выкидыш; во второй половине — отмечаются тяжелые поражения ЦНС (параличи, парезы, тремор, часто поражается III пара черепных нервов). В последующие годы дети отстают в умственном развитии, у них определяются заболевания печени, почек, селезенки. Триада новорожденного: гидроцефалия, центральный хориоретинит, снижение умственного развития с психическими нарушениями и эпилепсиями.

Приобретенный токсоплазмоз развивается через 3–14 дней после заражения. Выделяют различные формы заболевания, протекающие в виде астено-вегетативного синдрома; менингоэнцефалита; энцефалита; энцефаломиелита; энцефаломиело-полирадикулоневрита; энцефалоневрита; церебрального арахноидита.

Если иммунная система функционирует нормально, то развивается стадия цисты с хроническим течением.

Диагностика заболевания включает серологические исследования, диагноз подтверждается на краниограммах, КТ и МРТ, которые выявляют один или несколько очагов (от 1 до 3 см), накапливающих контраст по периферии с локализацией часто в области базальных ядер. В ликворе отмечается повышение белка и умеренный лимфоцитарный плеоцитоз.

Лечение начинают с хлоридина 150 мг/сут и сульфадиазина в дозе 1,5 г внутрь каждые 6 ч, в комбинации с пириметамином внутрь в начальной дозе 100 мг/сут, с последующим снижением до 75 мг/сут, принимать не менее 4 недель. Комбинированным препаратом для лечения острого токсоплазмоза является фансидар (сульфадоксин с пириметамином), который назначают взрослым по 2 таблетки 1 раз в неделю, в течение 1,5–2 месяцев.

Цистицеркоз — паразитарное заболевание, поражающее нервную систему, скелетные мышцы и глаза. Цистицерк представляет собой личиночную стадию (финну) ленточного червя (*Taenia solium*), встречающегося у свиней. Яйца солитера попадают в желудок с загрязненной пищей, оболочка их растворяется и зародыш паразита попадает в кровь, прободая сосудистую стенку. При заносе кровью в головной мозг зародыш паразита с помощью крючьев проникает из капилляров в ткань мозга. Претерпевая здесь ряд изменений, он переходит в стадию финны, которая называется цистицерком. Вокруг цистицерка образуется фиброзная капсула. Через определенное время цистицерк отмирает и обызвествляется.

При локализации цистицерка в III или IV желудочке может развиваться синдромокомплекс окклюзионной гидроцефалии (псевдоопухоловое течение),

для которой характерна головная боль, головокружение, рвота, застойные диски зрительных нервов. Возможно развитие приступов Брунса — внезапных острых нейровегетативных гидроцефальных кризов, связанных с изменением положения головы, при напряжении, натуживании. Симптомокомплекс проявляется падением, рвотой, сильной головной болью, снижением АД, нарушением пульса, дыхания и сознания. При этом плавающий в желудочке цистицерк блокирует нормальный отток ликвора, вызывая острую водянку. Возможны джексоновские и генерализованные эпилептические припадки.

В ликворе отмечается повышение давления, положительные белковые реакции, умеренный плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов и эозинофилов. В крови отмечается эозинофилия. Характерна положительная реакция связывания комплемента с цистицеркозным антигеном в крови и ликворе. В стадию кальцинации цистицерка при КТ или МРТ верифицируют диагноз цистицеркоза.

Дополнительным методом является рентгенография бедер, на которых могут быть обнаружены цистицерки в мышцах.

Лечение. Цистицерки III или IV желудочка, которые вызывают приступы Брунса, удаляют хирургически, мелкие корковые и подкорковые петрификаты лечат празиквантелом 50 мг/кг/сут в течение 2 недель или альбендазолом 15 мг/кг/сут, 1 месяц. При эпилептиках проводится терапия антиконвульсантами.

Эхинококкоз

Человек заражается чаще всего от собак и волков, на шерсти которых могут находиться яйца эхинококка, при попадании яиц паразита в желудочно-кишечный тракт человека. Промежуточным хозяином являются домашние (собаки, реже кошки) и дикие животные (волки, лисы, шакалы). Заболевание ЦНС развивается как вторичное поражение при гематогенном заносе зародышей паразита в головной мозг.

Эхинококк — однокамерный пузырь, окруженный двухслойной капсулой и наполненный жидкостью, в которой взвешены мелкие белесоватые частички (сколексы). Эхинококковый пузырь оказывает механическое и токсико-аллергическое воздействие на ткани. Паразит может располагаться в веществе мозга, в синусах или поражать кости черепа.

Клиника эхинококкоза проявляется гипертензионным синдромом и очаговыми симптомами. Помимо головной боли, тошноты, рвоты, застойных дисков зрительных нервов, судорожных припадков, при длительном течении заболевания развиваются парезы, депрессия, когнитивные нарушения.

Диагностика проводится методом КТ или МРТ, проведением пробы Кацони и реакции связывания комплемента Гедина–Вейнберга. В крови и ликворе определяется эозинофилия.

Лечение при сформированной одиночной гидатиде хирургическое (удаление) при условии функциональной доступности. При остром разви-

тии синдрома внутричерепной гипертензии кисты удаляются в безусловном порядке. Консервативное лечение включает назначение альбендазола по 10–15 мг/кг/сут, в течение 3 месяцев.

Опухоли спинного мозга. Классификация опухолей спинного мозга

Эпидемиология. Первичные опухоли спинного мозга являются редким заболеванием. Они составляют 10–12 % от числа всех опухолей ЦНС; 1,3 случая на 100 тыс. населения в год.

Опухоли спинного мозга делятся на *интрамедуллярные* и *экстрамедуллярные*, развивающиеся из образований, окружающих спинной мозг (корешки, оболочки, эпидуральная клетчатка). В свою очередь экстрамедуллярные опухоли делятся на *субдуральные* (расположенные под твердой мозговой оболочкой) и *эпидуральные* (расположенные над нею).

Экстрамедуллярные опухоли характеризуются медленно прогрессирующим очаговым поражением спинного мозга. В течении заболевания различают три стадии: первая — корешковая; вторая — синдром половинного поражения спинного мозга (синдром Броун–Секара), третья — синдром поперечного поражения спинного мозга.

Интрамедуллярные опухоли начинаются с медленно нарастающего двустороннего вялого пареза группы мышц, иннервируемых пораженным опухолью сегментом серого вещества спинного мозга, характерно отсутствие корешковых болей, появление вначале нарушений чувствительности диссоциированного характера, к которым в дальнейшем по мере сдавления мозга присоединяются проводниковые расстройства чувствительности.

Метастатические опухоли располагаются, как правило, экстрадурально. Проводниковая симптоматика спинномозгового канала часто проявляется вначале вялыми (а не спастическими) парапарезами и параплегиями, в дальнейшем появляются элементы спастики.

Диагностика опухоли включает неврологическое обследование, КТ и МРТ. Методом выбора для опухолей спинного мозга в настоящее время является МРТ, а в случаях костных опухолей используют КТ.

Хирургическое лечение опухолей спинного мозга

Если при экстрамедуллярных доброкачественных опухолях удаление их показано во всех стадиях заболевания, то при интрамедуллярных — только в стадии резко выраженных нарушений функций спинного мозга.

Основным типом доступа при операции по поводу экстрамедуллярной опухоли спинного мозга с последующим радикальным ее удалением является *гемиламинэктомия* (удаление полудужки позвонка со стороны опухоли). При больших опухолях, при интрамедуллярной их локализации выполняют *ляминэктомию* (удаление всей дужки над объемным образованием).

ТЕМА 9. СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. ИНСУЛЬТЫ И ХРОНИЧЕСКАЯ ИШЕМИЯ МОЗГА

1. Введение (актуальность темы)

В настоящее время сосудистые заболевания головного мозга являются наиболее значимой проблемой неврологии. Это обусловлено прогрессивным ростом числа пациентов с данной патологией и увеличением среди них лиц трудоспособного возраста. Рост числа пациентов с артериальной гипертензией, широкая распространенность аритмий и других факторов риска обуславливают развитие инсультов. Острые нарушения мозгового и спинального кровообращения и их последствия занимают 2–3 место среди причин смертности в мире. По статистическим данным России и стран СНГ, в течение ближайшего месяца с момента заболевания умирают около 30 %, а к концу года — 45–48 % пациентов. При внутримозговом кровоизлиянии смертность в первый месяц достигает 75 %. Из лиц, перенесших ОНМК, к трудовой деятельности возвращаются не более 10–12 %, а 25–30 % из них — остаются до конца жизни инвалидами. Высокий уровень заболеваемости, смертности и инвалидизации при ОНМК обуславливает актуальность знания данной патологии.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении различных форм сосудистых заболеваний нервной системы.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- кровоснабжение головного и спинного мозга;
- клинику, диагностику и дифференциальную диагностику различных форм нарушения мозгового и спинального кровообращения;
- дифференцированную терапию острых нарушений мозгового и спинального кровообращения на всех этапах оказания медицинской помощи (скорая помощь, приемное отделение, отделение интенсивной терапии, неврологическое и реабилитационное отделение, помощь на дому);
- интенсивную и базисную терапию острых нарушений мозгового и спинального кровообращения;
- оптимальные сроки лечения и временной нетрудоспособности при наиболее распространенных формах нарушений мозгового кровообращения;
- прогрессирующие хронические нарушения мозгового и спинального кровообращения (атеросклеротическая, гипертоническая, венозная энцефалопатия, сосудистая миелопатия);
- механизмы декомпенсации и основные клинические синдромы хронической ишемии головного мозга;
- лечение хронической недостаточности мозгового и спинального кровообращения.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с заболеваниями нервной системы;
- определять степень утраты сознания;
- проводить топическую и дифференциальную диагностику очаговых неврологических симптомов;
- проводить диагностику общемозговых симптомов;
- распознавать ведущий симптомокомплекс очагового поражения сосудистых бассейнов головного и спинного мозга: правого и левого каротидного бассейна, вертебробазилярного бассейна, передней и двух задних спинальных артерий;
- проводить дифференциальную диагностику разных видов нарушений мозгового кровообращения;
- проводить базисную и дифференцированную терапию ОНМК;
- определять факторы риска и проводить основные мероприятия первичной и вторичной профилактики нарушений мозгового кровообращения.

Студент должен владеть:

- методологией опроса, диагностики, определения степени состояния сознания, дифференциальной диагностики и принципами лечения сосудистых заболеваний головного и спинного мозга.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Частота и распространенность сосудистой патологии головного и спинного мозга.
- Кровоснабжение головного и спинного мозга.
- Этиология и патогенез нарушений мозгового и спинального кровообращения.
- Классификация нарушений мозгового и спинального кровообращения.
- Клиника нарушений мозгового и спинального кровообращения.
- Методы и возможности инструментальной диагностики, формулировка предварительного диагноза.
- Базисная и дифференцированная терапия нарушений мозгового и спинального кровообращения.
- Тактика ведения пациента при субарахноидальном кровоизлиянии.
- Осложнения острого периода инфаркта мозга и внутримозгового кровоизлияния.
- Первичная и вторичная профилактика нарушений мозгового и спинального кровообращения.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- таблицы и схемы строения нервной системы;
- неврологические молоточки и иглы;
- тексты лекций;
- программа для проведения тестового контроля знаний студентов;
- учебно-методические пособия к практическому занятию и лекции для студентов;

- краниограммы, КТ и МРТ пациентов с сосудистыми заболеваниями головного мозга.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по сосудистым заболеваниям нервной системы.

- Ситуационные задачи по сосудистым заболеваниям головного и спинного мозга.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Нарушения мозгового кровообращения у пациентов с антифосфолипидным синдромом.

2. Диссекция экстра- и интрацеребральных сосудов.

3. Сосудистая энцефалопатия Бинсвангера.

8. Реферат занятия

Инсульт — это клинический синдром, представленный очаговыми неврологическими и/или общемозговыми нарушениями, развивающийся внезапно вследствие ОНМК и сохраняющийся не менее 24 ч.

Нарушение мозгового кровообращения является urgentной неврологической патологией, которая требует неотложной госпитализации пациента в специализированное инсультное отделение.

Выделяют следующие этапы оказания медицинской помощи:

1. Догоспитальный.

2. Стационарный.

3. Реабилитационный (первичный и вторичный), который может быть: стационарным, амбулаторным, домашним.

Алгоритм оказания медицинской помощи:

- сбор анамнеза у пациента или родственников;
- оценка состояния сердечно-сосудистой системы (частота сердечных сокращений, АД, ЭКГ);

- неврологический осмотр;

- оценка состояния сознания по шкале Глазго;

- дифференциальный диагноз и формулировка клинического диагноза;

- проведение базисной и патогенетической терапии;

- определение тактики дальнейшего ведения пациента;

- консультация нейрохирурга (при показаниях).

Основные диагностические мероприятия и программа лечения для пациентов с инсультами (независимо от характера инсульта) проводятся в соответствии с протоколами (стандартами), утвержденными Министерством здравоохранения Республики Беларусь.

Определяющим этапом неотложной помощи при инсульте (инфаркте мозга, кровоизлиянии в мозг, субарахноидальном кровоизлиянии) является **реанимационная программа ABC:**

- **Airway** — освобождение проходимости дыхательных путей;

- **Brith** — искусственная вентиляция легких;
- **Circulation** — непрямой массаж сердца.

Классификация нарушений мозгового кровообращения МКБ–10 пересмотра:

I 60 — Субарахноидальное кровоизлияние (включен разрыв аневризмы сосудов мозга).

I 61 — Внутримозговое кровоизлияние.

I 62 — Другое нетравматическое внутричерепное кровоизлияние.

I 63 — Инфаркт мозга.

I 64 — Инсульт, неуточненный как кровоизлияние или инфаркт.

I 65 — Закупорка и стеноз прецеребральных артерий, не приводящие к инфаркту мозга (включены: эмболия, сужение, обструкция полная и частичная, тромбоз базилярной, сонной или позвоночной артерии, не вызывающие инфаркт мозга).

I 66 — Закупорка и стеноз церебральных артерий, не приводящие к инфаркту мозга (включены: эмболия, сужение, обструкция полная и частичная, тромбоз средней, передней и задней мозговых артерий и артерий мозжечка, не вызывающие инфаркт мозга).

I 67 — Другие цереброваскулярные болезни.

I 67.4 — Гипертензивная энцефалопатия.

I 68 — Поражение сосудов мозга при болезнях, классифицированных в других рубриках.

I 69 — Последствия цереброваскулярных болезней.

Патогенетическая классификация инфарктов головного мозга (объединенная TOAST и РАМН):

1. Атеротромботический.
2. Кардиоэмболический.
3. Лакунарный.
4. Гемореологический.
5. Гемодинамический.
6. Другие неуточненные причины.
7. Криптогенный.

Периоды острых нарушений мозгового кровообращения:

- острый — до 1 месяца;
- ранний восстановительный — от 1 до 3 месяцев;
- поздний восстановительный — от 3 месяцев до 1 года;
- последствия нарушения мозгового кровообращения — более 1 года.

Этиология нарушений мозгового кровообращения:

1. Артериальная гипертензия.
2. Атеросклероз экстра- и интракраниальных сосудов.
3. Заболевания сердца, сопровождающиеся кардиогенной эмболией (мерцательная аритмия и другие нарушения ритма и проводимости, ревматизм, септический эндокардит, протезированные клапаны сердца, инфаркт

миокарда) и аномалии сердечно-сосудистой системы (открытое овальное окно и другие).

4. Диссекции экстра- и интракраниальных сосудов.

5. Антифосфолипидный синдром, болезнь мойя-мойя.

6. Аномалии мозговых сосудов (аневризмы, АВМ, патология сосудов основания мозга).

7. Другие заболевания.

Факторы риска нарушений мозгового кровообращения:

- некорригируемые (возраст, пол, этническая принадлежность);
- корригируемые (курение, алкоголизм, ожирение, гиподинамия, артериальная гипертензия, сахарный диабет, нарушения сердечного ритма и др.).

Патогенез инфаркта мозга

Уровень мозговой перфузии в норме составляет до 20 % всего объема циркулирующей крови. В развитии инфаркта мозга ведущим механизмом является значительное локальное падение уровня мозгового кровотока. Критическим уровнем является его снижение ниже 55 мл на 100 г/мин мозгового вещества, а редукция меньше 20 мл на 100 г/мин вызывает аноксическую деполяризацию нейронов с развитием некроза. Развивается стадийный процесс, получивший название «ишемического каскада».

В результате каскада патохимических реакций происходит гибель клеток определенного участка мозга, что вызывает стойкие очаговые неврологические нарушения, составляющие основу инфаркта мозга. Указанные изменения развиваются в течение 6–8 мин в центре зоны сниженного кровотока, так называемое «ядро» инфаркта мозга. По периферии ядра имеется зона менее значительного снижения кровотока, в которой нейроны не функционируют, но морфологически сохранены. Эта зона получила название «ишемическая полутень» (penumbra). Считается, что эффективность терапии инфаркта мозга зависит от адекватного восстановления этой зоны. Окончательное формирование очага инфаркта завершается через 48–56 ч.

Внутри мозговое кровоизлияние имеет два патогенетических варианта:

- разрыв патологически измененного или аномального сосуда с образованием гематомы, которая развивается чаще при артериальной гипертензии, аневризме, мальформации мозговых сосудов;
- диапедезное пропитывание вещества мозга вследствие повышения проницаемости сосудистой стенки (per diapedesin) — на фоне интоксикации, авитаминоза, геморрагического диатеза, инфаркта мозга.

Клиническая картина острых нарушений мозгового кровообращения

Клиническая картина нарушений мозгового кровообращения чаще всего развивается внезапно и зависит от:

- вида нарушения (преходящее нарушение мозгового кровообращения, внутри мозговое кровоизлияние, субарахноидальное кровоизлияние, инфаркт мозга);
- сосудистого бассейна, в котором произошло данное нарушение.

Инфаркт головного мозга характеризуется преобладанием очаговых неврологических нарушений над общемозговыми. Выделяют синдромы поражения каротидного и вертебробазилярного бассейна.

При поражении вертебробазилярного бассейна возникают синдромы, связанные с зонами кровоснабжения затылочной доли, ствола мозга, мозжечка и верхней части шейного отдела спинного мозга.

В клинической картине поражения вертебробазилярного бассейна выделяют следующие синдромы: мозжечковые нарушения, вестибулярная атаксия, альтернирующие синдромы, зрительные нарушения.

При внутримозговом кровоизлиянии часто общемозговые симптомы преобладают над очаговыми, развивается менингеальный синдром, вегетативные нарушения.

Субарахноидальное кровоизлияние развивается на фоне физической или эмоциональной нагрузки и характеризуется выраженными общемозговыми и менингеальными симптомами.

Диагностика нарушений мозгового кровообращения основана на острым развитии неврологических симптомов, которые характерны для поражения сосудистого бассейна, с наличием факторов риска развития.

Наличие очага инсульта подтверждается методами нейровизуализации (КТ и МРТ головного мозга). Для уточнения причин нарушений мозгового кровообращения выполняется ряд консультаций (терапевта, окулиста, кардиолога) и параклинических (УЗИ, брахиоцефальных сосудов и сердца, транскраниальная доплерография, ангиография, ЭКГ, общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма и другие) методов обследования.

Основные принципы базисной терапии

Нормализация функции дыхания осуществляется с применением следующих манипуляций:

- отсасывание содержимого ротоглотки с введением эластичного воздуховода;
- интубация трахеи с санацией трахеобронхиального дерева;
- при отсутствии эффекта — перевод на ИВЛ.

При артериальной гипотензии назначают дофамин и глюкокортикоидные гормоны. Коррекция артериальной гипертензии зависит от вида нарушения мозгового кровообращения. При инфаркте мозга снижение АД проводится постепенно в течение 1–2 сут при систолическом АД более 180 мм рт. ст. и диастолическом — более 100 мм рт. ст. для предотвращения нарушений церебральной перфузии; при внутримозговом и субарахноидальном кровоизлиянии необходима нормализация АД в более ранние сроки.

При нарушениях ритма применяют антиаритмические препараты (амиодарон, верапамил, строфантин и др.), при наличии слабости синусового узла устанавливают кардиостимулятор.

Кутирование судорожного синдрома проводится по общепринятой методике.

Дегидратация — борьба с отеком мозга и повышенным внутричерепным давлением. Осмотические диуретики выводят жидкость из межклеточного пространства, для чего назначают сормантол (или маннит) 400 мл в/венно 4–5 введений либо глицерин per os. Для устранения феномена «отдачи» после введения осмодиуретиков можно применять салуретики (фуросемид, лазикс) через 30–40 мин.

Коррекция водно-солевого и кислотно-щелочного равновесия проводится под контролем электролитного состава крови.

При инсультах рекомендуется назначение нейропротекторных препаратов для повышения выживаемости нейронов в условиях гипоксии, улучшения репаративных процессов, восстановления метаболизма нервной ткани.

Различают первичную и вторичную нейропротекцию.

Первичная нейропротекция направлена на прерывание быстрых реакций глутамат-кальциевого каскада и свободнорадикальных механизмов и проводится в первые 3 суток от начала инсульта. Используют антагонисты NMDA-рецепторов (глицин, магния сульфат, цитиколин, кортексин).

Вторичная нейропротекция осуществляет прерывание отсроченных патогенетических механизмов гибели клеток. Наиболее активно проводится в первые 7–10 суток заболевания. Назначают: эмоксипин, пирацетам, ноофен, цитиколин, актовегин, церебролизин, кортексин, милдронат, нейромидин и другие.

Дифференцированная терапия нарушений мозгового кровообращения проводится при установлении точного диагноза инфаркта мозга или кровоизлияния.

Для восстановления адекватной перфузии ишемической пенумбры при тромботическом и эмболическом инфарктах мозга методом выбора является тромболизис с использованием рекомбинантного тканевого активатора плазминогена (rtPA) — альтеплазы. При этом основным условием проведения такой терапии является введение препарата в первые 3 ч от момента начала инфаркта мозга (т. н. терапевтическое окно) при обязательном исключении внутримозгового кровоизлияния после выполнения нейровизуализации (КТ или МРТ головного мозга) в этот период. Данная методика имеет ряд противопоказаний, поэтому даже в развитых странах мира проведение тромболизиса ограничивается 3–5 % пациентов.

Выделяют системный и селективный тромболизис. При системном тромболизисе алтеплазу рекомендуется вводить внутривенно в дозе 0,9 мг/кг массы тела (максимальная доза 90 мг), причем 10 % от всей дозы — в виде болюса в течение 1 мин внутривенно струйно. Оставшаяся доза вводится капельно в течение 1 ч. Селективный тромболизис выполняется с помощью катетеризации церебральных артерий с одновременным проведением ангиографии либо стентированием сосудов.

При невозможности проведения тромболитика при инфаркте головного мозга применяют антикоагулянтную (гепарин, низкомолекулярные гепарины, варфарин) и антиагрегантную терапию (аспирин, дипиридамол, клопидогрель).

Дифференцированная терапия кровоизлияния в мозг проводится с учетом трех направлений: стимуляция гемостаза (аминокапроновая кислота); уменьшение проницаемости артериальной стенки (этамзилат, дицинон); введение антиферментных препаратов (контрикал, гордокс).

Хирургическое лечение показано при латеральных гематомах (кнаружи от внутренней капсулы) объемом более 30 мл (в мозжечке более 20 мл) и нецелесообразно при медиальных и обширных кровоизлияниях, а также при коматозном состоянии пациента (балл по шкале Глазго 6 и меньше).

При субарахноидальном кровоизлиянии для предотвращения вторичного вазоспастического инфаркта головного мозга применяют блокаторы кальциевых каналов (нимодипин, нимотоп).

При атеросклеротической энцефалопатии механизм развития хронической сосудистой мозговой недостаточности зависит от стадии процесса и определяется формированием территории гипоперфузии головного мозга или артерио-артериальной эмболией из «активированной» атеросклеротической бляшки.

Гипертоническая энцефалопатия (энцефалопатия Бинсвангера) развивается при длительном (5–10 лет) повышении АД.

Венозная энцефалопатия связана с нарушением венозного оттока из полости черепа при сердечно-легочной недостаточности, заболеваниях легких и др.

С учетом выраженности симптоматики при хронической ишемии мозга выделяют *три стадии дисциркуляторной энцефалопатии*:

- I стадия — преобладание жалоб астенического круга;
- II стадия — наличие жалоб и очаговой неврологической симптоматики, свидетельствующей о диффузном поражении головного мозга (пирамидная симптоматика, вестибуло-атактический синдром, легкие и умеренные когнитивные нарушения, паркинсонизм);
- III стадия — число жалоб уменьшается, нарастает неврологический дефицит в виде пирамидного, псевдобульбарного, вестибуло-атактического, психоорганического синдромов, возможны падения, обмороки, судорожные припадки, выраженные когнитивные нарушения, часто развитие сосудистой деменции. Пациенты наблюдаются и лечатся у психиатров.

Лечение сосудистой энцефалопатии включает коррекцию провоцирующих факторов (артериальной гипертензии, гиперлипидемии, гипергликемии), использование антиагрегантов и антикоагулянтов по показаниям, нейропротекторная (пирацетам, ноофен, церебролизин, цитиколин, кортексин, актовегин, эмоксипин и другие), вазоактивная (пентоксифиллин, винпоцетин, нимодипин) и нейромедиаторная терапия (нейромидин).

ТЕМА 10. НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

1. Введение (актуальность темы)

Сосудистая патология головного мозга занимает 2–3 место среди причин смертности в мире. После нарушения мозгового кровообращения возвращаются к трудовой деятельности только 10–12 % пациентов, а одна треть из них — остаются глубокими инвалидами. Актуальность данной темы определяется высоким уровнем социальной дезадаптации лиц, страдающих вышеуказанной патологией.

Формы сосудистой патологии нервной системы, подлежащие хирургическому лечению, часто имеют асимптомное течение, плохо диагностируясь в догеморрагический период, при этом манифестация процесса с самого начала приводит к грубым нарушениям жизнедеятельности и часто к смерти.

Особенностью данной группы заболеваний также является сложность и зачастую не полная эффективность хирургического вмешательства.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике, консервативном и хирургическом лечении различных форм сосудистых заболеваний нервной системы.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- распространенность сосудистой патологии нервной системы;
- разновидности сосудистой патологии головного и спинного мозга;
- основные неврологические синдромы при артериальных аневризмах, АВМ, каротидно-кавернозном соустье, окклюзирующих процессах магистральных сосудов головного мозга;
- диагностику артериальных аневризм, АВМ, каротидно-кавернозного соустья, окклюзирующих процессов магистральных сосудов головного мозга;
- принципы, возможности и исходы хирургического лечения при сосудистой патологии нервной системы;
- тактику ведения пациента при спонтанном субарахноидальном кровоизлиянии;
- основные принципы хирургического лечения нетравматических внутримозговых кровоизлияний.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с заболеваниями и травмами нервной системы;
- определять степень утраты сознания;
- проводить топическую и дифференциальную диагностику очаговых неврологических симптомов;
- проводить диагностику общемозговых симптомов;

- распознавать ведущий симптомокомплекс очагового поражения различных отделов головного и спинного мозга;
- проводить дифференциальную диагностику сосудистых заболеваний головного и спинного мозга, в том числе с помощью высокотехнологичного оборудования (УЗИ брахиоцефальных артерий, КТ, МРТ головного мозга, субтракционная дигитальная ангиография и др.);
- устанавливать показания и противопоказания к хирургическому лечению сосудистых заболеваний головного и спинного мозга, определять тактику ведения и лечения;
- знать принципы основных хирургических методов лечения сосудистых заболеваний головного и спинного мозга;
- диагностировать состояния, требующие экстренной консультации нейрохирурга и дальнейшего проведения нейрохирургического вмешательства.

Студент должен владеть:

- методологией диагностики, дифференциальной диагностики, тактики хирургического лечения нейрохирургических вариантов сосудистых заболеваний головного и спинного мозга.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Специальные методы исследования при инсульте.
- Артериальные аневризмы головного мозга — строение и локализация.
- Ведение пациентов со спонтанным субарахноидальным кровоизлиянием. Его клинические проявления.
- Принципы консервативного лечения постгеморрагического артериального спазма.
- АВМ.
- Каротидно-кавернозные соустья. Принципы хирургического лечения.
- Окклюзирующие процессы магистральных сосудов головного мозга: показания и технологии хирургического лечения.
- Хирургическое лечение внутримозговых кровоизлияний. Показания и противопоказания к выполнению операции.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;
- учебные таблицы по теме занятия;
- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, пипетки, неврологические молоточки, иглы);
- компьютерная программа для проведения текстового контроля знаний студентов;
- учебные задачи для студентов по курсу частной неврологии;
- методические рекомендации для студентов;

- тексты лекций по общей и частной неврологии;
- учебно-методические пособия к практическому занятию и лекции для студентов;

- краниограммы, ангиограммы, КТ и МРТ пациентов с сосудистыми заболеваниями головного мозга, требующими нейрохирургического лечения.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по нейрохирургическому лечению сосудистых заболеваний нервной системы.

- Ситуационные задачи по лечению сосудистых заболеваний головного и спинного мозга.

7. Задания самоподготовки и УИРС

1. Строение артериальных аневризм сосудов головного мозга.

2. Применение селективной дигитальной ангиографии в диагностике сосудистой патологии головного и спинного мозга.

3. Виды оперативных вмешательств при нетравматических внутримозговых кровоизлияниях.

8. Реферат занятия

Артериальные аневризмы головного мозга: строение и локализация. Клиническая картина

Артериальные аневризмы сосудов головного мозга — это выпячивание патологически измененной стенки артериального сосуда на ограниченном участке в виде мешотчатого образования (мешотчатые аневризмы) с более или менее сформированной шейкой либо выпячивание сосуда на протяжении определенного сегмента без видимой шейки (фузиформные аневризмы). Аневризмы могут быть истинными и ложными. Ложная аневризма — это полость, заполненная кровяным сгустком.

Слово «аневризма» происходит от латинского «aneurysma», что означает «расширение».

Образование аневризм связывают с врожденными аномалиями развития сосудов головного мозга. Также частыми причинами внутричерепных аневризм являются гемодинамические повреждения сосудов, атеросклероз, васкулопатия (например, фибромускулярная дисплазия). Редкими причинами называются травма или грибковая инфекция, а также прием наркотиков (кокаин).

В аневризматическом мешке, особенно его куполе, отсутствует мышечная оболочка, отмечаются гиалиноз, фрагментация эластических волокон. Аневризматический мешок обычно состоит только из двух слоев — интимы и адвентиции.

Распространенность внутричерепных аневризм составляет 1–6% от всей популяции. Множественные внутричерепные аневризмы встречаются в 10–30%. Около 75% пациентов с множественными аневризмами имеют 2 аневризмы, 15% — 3 и 10% — более 3. Множественные аневризмы чаще встречаются у женщин.

Аневризмы, как правило, развиваются в месте бифуркации (развилки) артерии, чаще всего в области большого артериального круга ствола головного мозга.

Различают две формы клинических проявлений артериальных аневризм — апоплексическую и псевдоопухолевую. Чаще встречается первая из них, проявляющаяся клиникой спонтанного субарахноидального кровоизлияния. Без видимых предвестников возникают головная боль, тошнота, рвота, потеря сознания, менингеальный синдром, иногда судорожные припадки, часты психические нарушения от спутанности сознания до тяжелых психозов.

В некоторых случаях аневризмы, медленно увеличиваясь в размерах, вызывают симптоматику, сходную с доброкачественными объемными образованиями основания черепа. Наиболее часто возникает невралгия глазодвигательного нерва при аневризмах задней соединительной артерии. Может возникать нарушение полей зрения при аневризмах внутренней сонной артерии, вызывающих компрессию зрительных нервов, головная боль, транзиторные ишемические атаки. Гигантские аневризмы (диаметром $> 2,5$ см) более часто проявляются различными неврологическими симптомами из-за оказываемого ими масс-эффекта.

Тяжесть общего состояния пациента с субарахноидальным кровоизлиянием на почве разрыва аневризм мозговых сосудов оценивают, учитывая общемозговую и очаговую симптоматику, по классификации Ханта и Хесса: I степень — бессимптомное течение или несильная головная боль, незначительное напряжение затылочных мышц; II степень — умеренная или сильная головная боль, выраженное напряжение затылочных мышц, симптом Кернига, глазодвигательные расстройства; III степень — оглушенность, менингеальный синдром, умеренная очаговая неврологическая симптоматика; IV степень — сопорозное состояние, пирамидный гемипарез, возможны вегетативные расстройства, децеребрационная ригидность; V степень — коматозное состояние, выраженные нарушения функций жизненно важных систем, часто децеребрационная ригидность и другие расстройства.

Консервативное лечение разорвавшейся аневризмы может проводиться при противопоказании к оперативному лечению из-за тяжести состояния (по шкале Ханта–Хесса, IV или V степень).

Инструментальные методы диагностики

«Золотым» стандартом в диагностике аневризм сосудов головного мозга остается цифровая субтракционная церебральная панангиография, при которой контрастируются все сосуды головного мозга.

Процедура проводится в ангиографическом кабинете. Под местной анестезией через бедренную артерию устанавливается катетер, по которому контрастное вещество вводят в сонные и позвоночные артерии. Одновременно выполняется серия снимков в различных проекциях.

КТ-ангиография позволяет неинвазивным методом диагностировать патологию сосудов головного мозга. После внутривенного контрастирования омнипаком или урографинном выполняется КТ головного мозга с последующей компьютерной обработкой, позволяющей визуализировать сосудистое русло.

МР-ангиография основана на высокой чувствительности метода ядерно-магнитного резонанса к изменению кровотока. Метод дает возможность неинвазивно диагностировать аневризмы сосудов головного мозга, АВМ, патологию хода сосудов, тромбоз синусов и т. д.

Принципы хирургического и консервативного лечения аневризм

Радикальным методом лечения мешотчатых аневризм является клипирование шейки. Иногда укрепляют стенку аневризмы, «укутывая» ее мышцей. В последние годы предложен ряд новых методов лечения: искусственное тромбирование с помощью коагулянтов или взвеси порошкообразного железа в магнитном поле (микроспирали), стереотаксическая электрокоагуляция, клипирование или тромбирование при помощи сбрасываемого баллон-катетера.

Современным направлением в хирургическом лечении аневризм являются эндоваскулярные операции, при которых после катетеризации мозговых артерий аневризму выключают из кровотока с помощью баллона или стента. Происходит прямая облитерация просвета аневризмы сначала отделяемым баллоном, а затем микроспиралью. Отделение обычно происходит через 2–10 минут после установки катетера в шейке аневризмы.

К паллиативным операциям относится «окутывание» артериальной аневризмы биологическими (мышца, фасция, апоневроз) или синтетическими тканями.

Артериовенозные мальформации

АВМ представляет собой врожденную аномалию развития мозговых сосудов, при которой происходит непосредственный сброс артериальной крови в венозную систему, минуя капиллярное русло, через артериовенозный шунт в виде клубка тонкостенных сосудов с несколькими расширенными дренирующими венами.

Распространенность АВМ составляет 1,34 на 100 тыс. населения в год.

Клиническая картина АВМ делится на два периода: догеморрагический и геморрагический. Первый характеризуется наличием картины объемного образования (при большой мальформации, сдавливающей мозг) или транзиторной ишемической атакой вследствие синдрома «обкрадывания» головного мозга при сбросе крови в венозную систему. Возможна манифестация заболевания эпилептиками в связи с раздражением коры головного мозга.

Во втором периоде типична картина субарахноидального кровоизлияния или нетравматической внутримозговой гематомы.

АВМ может локализоваться также в спинном мозге, проявляясь при этом, либо клиникой постепенно нарастающего поперечного его поражения, либо интрамедуллярным кровоизлиянием, с острым развитием клиники нарушения спинального кровообращения.

Артериовенозные аневризмы спинного мозга до первого кровоизлияния чаще проявляются симптомами преходящих нарушений спинального кровообращения (преходящими расстройствами в двигательной и чувствительной сфере). В 25–30 % случаев развиваются внутримозговые и субарахноидальные спинальные кровоизлияния. После кровоизлияния в зависимости от уровня и тяжести поражения спинного мозга возникают тетрапарезы или параличи с чувствительными и тазовыми нарушениями. После спинальных инсультов неврологические дефекты восстанавливаются незначительно, нередко остаются стойкие неврологические нарушения в виде поперечного поражения спинного мозга — полного или частичного.

Подходы к диагностике и лечению сходны с таковыми при артериальной аневризме. При подозрении на АВМ спинного мозга проводят аортографию с контрастированием радикулотомедуллярных артерий.

Хирургические методы лечения АВМ включают эндоваскулярную эмболизацию, хирургическую резекцию и локальное облучение, как по отдельности, так и в различных комбинациях. Хирургическая резекция наиболее эффективная методика для легкодоступных АВМ маленького размера. Эндоваскулярная эмболизация заключается в доставке тромбирующего агента, например, такого как акриловый клей (N-бутил цианоакрилат), тромбоиндуцирующих спиралей или маленьких баллонов в узел АВМ.

Современным стандартом эндоваскулярных методов лечения АВМ является эмболизация ее ониксом (ONYX — поливинил-алкоголь кополимер), особенно в случаях недоступности открытого вмешательства при глубокой ее локализации или расположении в функционально важных зонах.

Радиохирургическое лечение используется для АВМ, достигающих 3 см в диаметре или менее. Для облучения высокими дозами радиации используются протонные пучки, линейный ускоритель или гамма-нож, обычно однократно.

Нетравматические внутричерепные гематомы

Это кровоизлияние в головной мозг, возникающее без воздействия травмирующей физической силы и формирующее сгусток в объеме превышающем 30 мл, с компрессией прилегающего мозга.

Этиология нетравматических гематом. Основными причинами гематом являются: мешотчатые артериальные аневризмы; АВМ, опухоли головного мозга, в том числе метастатические; артериальная гипертензия; атеросклероз сосудов головного мозга; болезни крови с нарушением системы свертывания и тромбоцитарной системы; болезни сосудов.

По локализации выделяют следующие типы нетравматических гематом: медиальная; латеральная; лобарная; смешанная; с прорывом в желудочки мозга; с прорывом в субдуральное пространство.

Показаниями к операции при нетравматических внутримозговых гематомах являются: гематома в больших полушариях головного мозга более 3 см в диаметре; гематома в полушарии мозжечка более 2 см в диаметре; дислокационные признаки по МРТ или КТ.

Удаление гематомы возможно из следующих доступов: костно-пластическая трепанация черепа; резекционная трепанация; декомпрессивная трепанация; наложение расширенного фрезевого отверстия.

Каротидно-кавернозные соустья

Каротидно-кавернозное соустье образуется в результате повреждения внутренней сонной артерии в месте прохождения ее в пещеристом синусе твердой мозговой оболочки. Причиной повреждения артерии чаще всего является травма. Значительно реже такое соустье возникает самопроизвольно вследствие инфекционного процесса, атеросклероза, аномалий сосудов.

В патогенезе заболевания важную роль играет недоразвитие в пещеристой части внутренней сонной артерии мышечного слоя и эластического каркаса. Нарушение целостности стенки артерии возникает чаще в месте отрыва отходящей от нее ветви в полости пещеристого синуса. Артериальная кровь под большим давлением устремляется в пещеристый синус и дальше против тока венозной крови во впадающие в синус вены.

Каротидно-кавернозное соустье проявляется следующими симптомами: пульсирующей головной болью; мучительным пульсирующим шумом в голове, который исчезает при пережатии сонной артерии на стороне поражения; отеком век глазного яблока и пульсирующим экзофтальмом с пролабированием слизистой из-под век (хемоз); снижением остроты зрения; кровотечением из расширенных вен глазного яблока и носа.

Основной метод лечения каротидно-кавернозного соустья хирургический, который направлен на частичное или полное выключение соустья из кровообращения.

В настоящее время наиболее современной является внутрисосудистая окклюзия соустья с помощью баллона-катетера, который вводят во внутреннюю сонную артерию и продвигают к области соустья. Баллон заполняют быстро твердеющей массой (силиконом) и сбрасывают.

Окклюзирующие процессы магистральных сосудов головного мозга: показания и технологии хирургического лечения

Ведущей причиной ишемии головного мозга являются атеросклеротические окклюзирующие поражения брахиоцефальных артерий (от 60 до 80 % случаев).

Основной причиной развития окклюзионных поражений сосудов головного мозга является атеросклероз (около 80 %), меньшую часть (до 20 %) со-

ставляет извитость внутренних сонных и позвоночных артерий. Редко встречается спонтанная диссекция внутренней сонной артерии.

Поражения прецеребральных артерий у больных ишемической болезнью мозга носит распространенный характер. В 80 % поражаются две и более артерии. В $\frac{2}{3}$ наблюдений страдают сосуды трех и более сосудистых бассейнов головного мозга. У 70 % больных обнаруживают полную непроходимость хотя бы одной прецеребральной артерии, а у 90 % — гемодинамически значимый стеноз. Атеросклеротические изменения находят преимущественно в начальных сегментах внечерепных отделов артерий, кровоснабжающих головной мозг. Интракраниальные поражения обнаруживают в 4 раза реже.

Сонные артерии поражаются атеросклерозом в двух третях случаев, позвоночно-подключичный сегмент — в одной трети. Возможно множественное вовлечение сосудов всех источников, кровоснабжающих головной мозг.

Клинические проявления ишемической болезни головного мозга, обусловленные атеросклеротическим поражением сонных артерий и их ветвей, могут быть классифицированы на: малосимптомные; острые преходящие нарушения мозгового или ретинального кровообращения; инфаркты мозга; последствия инфаркта головного мозга.

Диагностика первично проводится по жалобам, анамнезу и оценке неврологического статуса. Верифицируется диагноз методом УЗИ брахиоцефальных сосудов, ультразвуковой доплерографией цервикальных артерий, транскраниальной доплерографией.

Ультразвуковая доплерография является ведущим методом скрининга при подозрении на окклюзионно-стенотические поражения магистральных артерий головы и шеи. При этом характерным для стенозов артерий более 50 % по диаметру является наличие специфической доплерографической картины «стеноза», «остаточного потока» и «затрудненной перфузии» на разных уровнях прецеребрального русла, что позволяет в большинстве случаев точно диагностировать место и степень поражения артерии.

Наиболее характерным изменением для стеноза внутренней сонной артерии является возрастание скорости кровотока в устье пораженной артерии, что позволяет достаточно точно определять степень сужения артерии по диаметру.

Дуплексное сканирование обеспечивает точное определение стенозов внечерепных отделов сонных артерий, определение структуры, размеров, формы атеросклеротической бляшки. Сканирование в двухмерном режиме (В-mode) позволяет определить плотность атеромы, состояние внутренней оболочки артерии — толщину интимы, охарактеризовать протяженность атеросклеротического поражения. Подключение доплеровского режима обеспечивает проведение спектрального анализа линейной скорости кровотока в зоне стеноза и его градицию. Визуализация потоков крови в режимах цветного картирования доплеровского спектра и энергии (ультра-

звуковая ангиография) позволяют неинвазивно получать изображение просвета сосудистого русла.

Ангиографическое исследование должно проводиться всем пациентам с окклюзирующими процессами сосудов головного мозга, за исключением лиц с верифицированным изолированным стенозом или окклюзией внутренней сонной артерии.

В настоящее время основными показаниями к проведению ангиографического исследования являются диагностированные гемодинамически значимые окклюзионно-стенотические поражения магистральных артерий головного мозга и шеи.

Основными диагностическими задачами церебральной панагиографии у пациентов с церебральным атеросклерозом являются: выявление всех очагов атеросклеротического поражения магистральных артерий шеи и головного мозга; определение степени сужения просвета пораженных сосудистых бассейнов; исключение факторов риска хирургического лечения (окклюзии противоположной внутренней сонной артерии, протяженной атеросклеротической бляшки); исключение изъязвлений атеросклеротической бляшки; выявление патологических деформаций сонных артерий на шее; оценка источников и путей коллатерального кровоснабжения пораженного сосудистого бассейна.

Клиническими показаниями к операции являются: инфаркт мозга, преходящее нарушение мозгового кровообращения и прогрессирующая дисциркуляторная энцефалопатия.

Виды возможных реконструктивных операций:

- каротидная эндартерэктомия;
- экстра-интракраниальный микроанастомоз;
- реконструкция позвоночных артерий;
- устранение койлинга (кольцеобразования) или кинкинга (извитости) внутренних сонных артерий.

После каротидных эндартерэктомий в отдаленном периоде рестенозы развиваются у 5–20 % оперированных больных.

Спонтанная диссекция (расслоение) внутренней сонной артерии заключается в надрыве ее интимы с проникновением крови между слоями стенки сосуда, которая является причиной стеноза.

Клиника характеризуется односторонней головной или шейной болью, синдромом Горнера на стороне поражения и очаговой мозговой симптоматикой.

Лечение преимущественно консервативное с длительным (до 6 месяцев) приемом антикоагулянтов (гепарин, варфарин, аспирин, клопидогрель).

Хирургическим методом лечения является эндоваскулярная ангиопластика.

ТЕМА 11. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ И НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМ

1. Введение (актуальность темы)

Наследственные заболевания нервной системы занимают большое место в структуре генетической патологии человека. Частота ее обусловлена особой чувствительностью нервной системы к различным воздействиям в антенатальном периоде в связи со сложными полигенными взаимодействиями в процессе ее формирования и наличием множества генов, отвечающих за анатомическую структуру и функционирование. В результате этого, основную долю предмета медицинской генетики составляют наследственные заболевания нервной системы.

Новые методики генетической диагностики в настоящее время позволяют проводить скрининг наследственных заболеваний и раннее медико-генетическое консультирование, что особенно актуально в связи с успехами акушерства и неонатологии при сохранении беременности и выхаживании недоношенных новорожденных.

2. Цель

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении наследственных и нервно-мышечных заболеваний.

3. Задачи

Студент должен знать:

- скрининг наследственных заболеваний, медико-генетическое консультирование, нанобиотехнологические методы диагностики наследственной патологии, секвенирование ДНК, ДНК-диагностику: прямую и косвенную;

- наследственные нервно-мышечные болезни: прогрессирующие мышечные дистрофии (Дюшенна, Беккера, Эмери–Дрейфуса, Эрба–Рота, Ландузи–Дежерина, дистальная миодистрофия с поздним дебютом — тип Веландер), подходы к диагностике и лечению;

- спинальные амиотрофии (Верднига–Гоффмана, Кугельберга–Веландер), диагностику и лечение;

- наследственные моторно-сенсорные невропатии: 1 тип — демиелинизирующий вариант болезни Шарко–Мари–Тута; 2 тип — аксональная форма болезни Шарко–Мари–Тута, клинику, диагностические критерии, подходы к лечению;

- миотонию Томсона, спастическую параплегию Штрюмпеля, клинику, диагностику, лечение;

- спинальные и спинocerebellарные атаксии: болезнь Фридрейха, Пьера Мари, кортикальная мозжечковая атрофия Мари–Фуа–Алажуанина, клиника, диагностические критерии, подходы к лечению.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с патологией нервной системы;
- проводить топическую и дифференциальную диагностику очаговых неврологических симптомов;
- распознавать симптоматику поражения наследственных и нервно-мышечных заболеваний нервной системы;
- проводить диагностику наследственных заболеваний (основы генеалогического анализа, методов ДНК-диагностики).

Студент должен владеть:

- методологией опроса, диагностики, дифференциальной диагностики и лечения наследственных и нервно-мышечных заболеваний.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Введение в клиническую генетику, современные принципы классификации наследственно-дегенеративных и нервно-мышечных заболеваний, понятие о клиническом полиморфизме.

• Скрининг наследственных заболеваний, медико-генетическое консультирование (генеалогический анализ, нанобиотехнологические методы диагностики наследственной патологии, секвенирование ДНК, ДНК-диагностика: прямая и косвенная).

• Мышечные дистрофии (дистрофии Дюшена, Беккера, Эмери–Дрейфуса, Ландузи–Дежерина, Эрба–Рота, дистальная миодистрофия с поздним дебютом типа Веландер), формы наследования, клиника, диагностика, лечение.

• Спинальные амиотрофии (тип I — Верднига–Гоффманна, тип II, тип III — Кугельберга–Веландер), формы наследования, клиника, диагностика, лечение.

• Наследственные моторно-сенсорные невропатии (болезнь Шарко–Мари–Тута — 1 и 2 типа), формы наследования, клиника, диагностика, лечение.

• Наследственная спастическая параплегия (болезнь Штрюмпеля), формы наследования, клиника, диагностика, лечение.

• Спинаocerebellарные атаксии (болезнь Фридрейха), поздняя кортикальная мозжечковая атрофия Мари–Фуа–Алажуанина, формы наследования, клиника, диагностика, лечение.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- таблицы и схемы строения нервной системы;
- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;
- наборы учебных рентгенограмм, рентгеновских и магниторезонансных томограмм пациентов;
- наборы учебных таблиц по заболеваниям нервно-мышечной системы, наследственным заболеваниям;

- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, неврологические молоточки, иглы);

- методические рекомендации для студентов по общей и частной неврологии;

- учебные задачи для студентов по курсу частной неврологии;

- тексты лекций по общей и частной неврологии;

- компьютерная программа для проведения тестового контроля знаний студентов;

- учебно-методические пособия к практическому занятию и лекции для студентов;

- результаты генетического анализа, электронейромиограммы, краниограммы, ангиограммы, КТ и МРТ пациентов с наследственными и нервно-мышечными заболеваниями нервной системы.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по наследственным заболеваниям нервной и нервно-мышечной систем.

- Ситуационные задачи по наследственным заболеваниям нервной и нервно-мышечной системы.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Миодистрофия Эмери–Дрейфуса.

2. Лечение проксимальных спинальных амиотрофий детского возраста.

3. Дифференциальная диагностика спиноцереbellарных атаксий.

8. Реферат занятия

Клиническая генетика является подразделом науки о законах наследования и изучает законы родственной передачи заболеваний и врожденных уродств у человека.

Одним из методов в клинической генетике является генеалогический анализ, при котором проводят составление и клинико-генетический анализ родословных таблиц. Составление таких таблиц — важный метод изучения пациентов с наследственными заболеваниями нервной системы.

Для условного обозначения пациентов, их родственников, предков и потомства используют условные знаки. Мужчин обозначают квадратами (□), женщин — кружками (○). Супруги представляются квадратом и кружком, соединенными горизонтальной линией (□—○). От этой прямой перпендикулярно вниз направляется линия, в которой горизонтально отмечают дети, обозначения их располагаются в возрастном порядке: старшие слева, младшие справа. Обозначения двоюродных братьев и сестер помещают на одной горизонтальной линии, так как они относятся к одному поколению.

Заболевания отмечают условным знаком или начальной буквой названия болезни. Специальные обозначения имеются для записи умерших детей, мертворожденных, медицинских и самопроизвольных аборт.

Анализ составленной генеалогической таблицы позволяет установить тип наследования заболевания или патологического признака.

Наследственные болезни нервной системы важно отличать от их фенотипов, обусловленных воздействием экзогенных вредоносных факторов. Генетические методы исследования позволяют подтвердить или отвергнуть наследственную природу заболевания, определяют проведение терапевтических мероприятий.

Медико-генетическое консультирование базируется на ряде данных, полученных генетиками. Установлено, что некоторые заболевания передаются по рецессивному типу, сцепленному с X-хромосомой. Доминантный или рецессивный тип наследования определяется доминантностью или рецессивностью гена, обуславливающего признак или болезнь.

При аутосомно-рецессивном типе наследования оба родителя больного ребенка должны иметь по одному мутантному рецессивному (из двух аллельных) гену (гетерозиготное состояние). Родители при этом практически здоровы. При аутосомно-рецессивном типе наследования 25 % детей больны, 25 % полностью здоровы и 50 % внешне здоровы, но являются гетерозиготными носителями мутантного гена так же, как и их родители. Такая тонкая диагностика возможна лишь при большом числе детей в семье.

При браке здорового мужчины с женщиной-носителем мальчики рождаются больными лишь в половине случаев, девочки будут гетерозиготными носителями также лишь в половине случаев.

Доминантный тип наследования наблюдается при доминантности мутантного гена. Гетерозиготный носитель доминантного мутантного гена имеет клинические проявления. При браке больного со здоровым партнером половина детей получает доминантный мутантный ген и заболевает, другая половина детей будет здорова.

Кариологические методы исследования включают изучение хромосомного набора (анализ кариотипа) и интерфазных ядер соматических клеток человека. Генетический анализ представляет собой совокупность способов изучения свойств организмов, передающихся по наследству. Анализ ДНК может быть использован для исследования генных заболеваний.

Существующие методы ДНК-диагностики можно разделить на две группы — прямые и косвенные.

Прямая ДНК-диагностика включает непосредственное выявление мутации в исследуемом гене.

Косвенная ДНК-диагностика используется при заболеваниях, ген которых достаточно точно картирован, т. е. локализован в конкретном участке определенной хромосомы.

Прогрессирующие мышечные дистрофии относятся к заболеваниям, характеризующимся прогрессирующей мышечной слабостью с деструкцией и регенерацией мышечных волокон с последующим замещением их жи-

ровой и соединительной тканью. В организме при этом нарушается синтез белка дистрофина, обеспечивающего нормальное функционирование мышечного волокна.

Детская псевдогипертрофическая миодистрофия Дюшенна — одна из наиболее злокачественных форм мышечных дистрофий. Встречается 1 случай на 3,5 тыс. родившихся мальчиков, наследуется по рецессивному типу, сцепленному с X-хромосомой. Обусловлена отсутствием или значительной недостаточностью белка дистрофина. Течение заболевания злокачественное.

Клиника: Дебют до 3 лет. Первые проявления у мальчиков представлены нарушением переворачивания, изменением походки (ходьба на пальцах и частые падения). Характерна псевдогипертрофия икроножных, ягодичных и дельтовидных мышц, прогрессирующая мышечная слабость, атрофия мышц, преимущественно тазового пояса, бедер; в последующем — атрофия мышц плечевого пояса и дыхательных мышц. Отмечаются «утиная походка»; «крыловидные лопатки»; поражение миокарда может быть причиной летального исхода. К 12 годам нарушается передвижение и самообслуживание, большинство пациентов умирают на 2–3 десятилетия жизни.

Миодистрофия Беккера характеризуется более поздним дебютом (5–10 лет), мягким течением до зрелого возраста, некоторые пациенты способны передавать заболевание через поколение по типу «дед-внук». *Не характерны:* нарушения интеллекта, ретракция сухожилий, может отсутствовать кардиомиопатия.

Диагностические критерии миодистрофий: повышение КФК, первичномышечное поражение на ЭНМГ и в биоптате мышечной ткани, исследование ДНК для выявления гена, кодирующего дистрофин.

Лицелопаточно-плечевая миодистрофия Ландузи–Дежерина — аутосомно-доминантная форма с высокой пенетрантностью. Характерно позднее начало на 2-м десятилетии. Атрофии начинаются с плечевого пояса с последующим распространением на лицо. Течение относительно благоприятное. Отмечаются характерные симптомы в виде поперечной улыбки Джоконды, «полированного» лба, протрузии верхней губы (губы тапира). Характерна асимметрия атрофий. *Уровень КФК повышен в 5 раз.*

Диагностика: нормальный или слегка повышенный уровень КФК, миопатические изменения при ЭНМГ, исследование ДНК, биопсия мышц.

Конечноностно-поясная миодистрофия Эрба–Рота наиболее частая форма первичномышечного поражения. Полиморфный тип наследования, чаще — аутосомно-рецессивный с неполной пенетрантностью. Проявляется на 2–3 десятилетия жизни слабостью мышц тазового и плечевого пояса в равной степени. Формируется гиперлордоз, определяется «утиная походка»; «осиная талия»; крыловидные лопатки; подъем из горизонтального положения с помощью рук (феномен «взбирания по себе»); снижение глубоких

рефлексов; повышение в сыворотке крови КФК; типичные изменения при ЭНМГ. Летальный исход чаще наступает от легочных осложнений.

Дистальная миодистрофия с поздним дебютом (тип Веландер) наблюдается на второй декаде жизни, иногда — в возрасте 40–60 лет. Заболевание отличается доброкачественным течением. Вначале развиваются парезы и атрофии мышц предплечья, затем — голени и стоп. Преимущественно и наиболее значимо для пациента поражаются разгибатели кистей и стоп, что затрудняет мелкие движения. Снижаются глубокие рефлексы, псевдогипертрофии не характерны, кардиомиопатия не развивается. КФК не повышена.

Лечение миодистрофий

Специфическая терапия миодистрофий на сегодняшний день не разработана. Применяется симптоматическая терапия: лечебная физкультура в щадящем режиме, массаж, ортопедическая коррекция, психотерапия, сосудорегулирующая и антиоксидантная терапия. Важна правильная профессиональная ориентация. Делом будущего является разработка методов генной терапии.

Спинальная амиотрофия является наследственным заболеванием, поражающим периферические мотонейроны, расположенные в передних рогах спинного мозга. Верхний мотонейрон интактен, расстройств чувствительности не бывает.

Классификация включает три основных типа встречающихся спинальных амиотрофий.

Тип I, или острая злокачественная инфантильная спинальная амиотрофия **Верднига–Гоффманна (Werdnig–Hoffmann)**. Первые симптомы проявляются во внутриутробном периоде в виде вялого шевеления плода. Дебют в возрасте до 6 месяцев.

Клиника: генерализованная слабость, преимущественно проксимально, гипотония, арефлексия, атоническая «поза лягушки» в положении лежа на спине. Основная причина летального исхода в возрасте до 2 лет — интеркуррентные инфекции, аспирационная пневмония.

Тип II манифестирует в 6–24 месяца, чем более раннее начало — тем более злокачественное течение. Начало заболевания с симметричной проксимальной слабости, дистальная слабость минимальна. Глубокие рефлексы снижены или исчезают. Все пациенты способны сидеть, некоторые — стоять и ходить.

Тип III, или ювенильная спинальная амиотрофия **Кугельберга–Веландер (Kugelberg–Welander)**, манифестирует в возрасте от 2 до 17 лет. Заболевание начинается со слабости в проксимальных отделах ног, могут наблюдаться псевдогипертрофии икроножных мышц. Глубокие рефлексы отсутствуют или значительно снижены. Концентрация КФК может быть повышена в 3–4 раза. ЭНМГ в половине случаев выявляет спонтанную фибриллярную и фасцикулярную активность.

Лечение спинальных амиотрофий симптоматическое.

Наследственные моторно-сенсорные невропатии — обширная гетерогенная группа генетически детерминированных заболеваний, проявляющихся множественным поражением двигательных и чувствительных волокон периферических нервов.

Классификация включает:

- НМСН;
- наследственные сенсорно-вегетативные полиневропатии.

Наиболее часто встречается *I или II тип НМСН — болезнь Шарко–Мари–Тута* (наследственное нарушение синтеза периферического миелина при I типе или первичная аксональная форма — при II), которая представляет собой сегментарную демиелинизирующую (I тип) или аксональную (II тип) невропатию. Это наследственно, медленно прогрессирующая невральная перонеальная мышечная атрофия.

На ЭНМГ выявляется симметричное снижение скорости проведения по всем исследуемым нервам.

Наследственная спастическая парализация (болезнь Штрюмпеля) — семейное хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание нервной системы. Заболевание характеризуется двусторонним поражением пирамидных путей в боковых и передних канатиках спинного мозга. Основное проявление — спастический нижний парапарез с преобладанием спастического компонента.

Диагностика: генетическое исследование, МРТ спинного мозга.

Лечение симптоматическое, направленное на снижение спастичности. Применяют баклофен 10–30 мг/сут, мидокалм 150 мг/сут, сирдалуд.

Болезнь Фридрейха — семейно-наследственная спинномозжечковая атаксия. Тип наследования — аутосомно-рецессивный, с дебютом в детском и юношеском возрасте. Определяются дегенеративные изменения в проводящих путях задних и боковых канатиков спинного мозга, волокнах пирамидного пути, клетках коры мозжечка, подкорковых ганглиях и в коре полушарий головного мозга. Характерна триада симптомов: прогрессирующая атаксия, деформация скелета и миокардиодистрофия. У детей снижаются глубокие рефлексы (коленные и ахилловы) и тонус мышц. Типична стопа с высоким сводом, экстензией основных фаланг пальцев стопы и флексией концевых фаланг — стопа Фридрейха. Выраженные прогрессирующие нарушения двигательных функций, скандированная речь, глухота, слепота, нарушение глубокой чувствительности, кифосколиоз, слабоумие приводят к инвалидизации уже через 5–7 лет от момента появления первых симптомов. Наиболее частой причиной смерти является патология сердца.

Диагностические критерии: атрофия спинного мозга, визуализирующаяся на МР-томограммах, ДНК-диагностика.

Болезнь Пьера Мари дебютирует в период от 20 до 40 лет. Поражаются пирамидные и спиноцеребеллярные пути спинного мозга, клетки ко-

ры и ядра мозжечка, моста и продолговатого мозга. Характеризуется двусторонним частичным птозом, пирамидными расстройствами, снижением интеллекта, определяется атаксия, интенционное дрожание, нистагм, координаторные нарушения. Глубокие рефлексы повышены, клонус стоп.

Лечение всех наследственных заболеваний симптоматическое.

Мозжечковая атрофия Мари–Фуа–Алажуанина — глиоматоз, поздняяocerebellарная атрофия (преимущественно клеток Пуркинье). Возникает в период от 50 лет и старше. Первым симптомом является неустойчивость походки, пациенты пошатываются в стороны, особенно при поворотах. При пробах на динамическую атаксию выявляются выраженные нарушения в ногах по мозжечковому типу (пяточно-коленная проба), атаксия при пальценосовой пробе отсутствует, при этом отчетливо выявляется адиадохокинез. Генез в 50 % случаев алкогольный.

Лечение симптоматическое, при алкогольном генезе — отказ от употребления спиртных напитков.

ТЕМА 12. ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ И НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМ

1. Введение (актуальность темы)

Хронические прогрессирующие наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы чаще всего характеризуются прогрессивным течением, полиморфными клиническими проявлениями и полигенным типом наследования.

Болезнь Паркинсона (дрожательный паралич) — это дегенеративное заболевание нервной системы, в основе патогенеза которого лежит нарушение обмена катехоламинов в экстрапирамидной системе головного мозга или неполноценность ферментных систем, контролирующих этот обмен, что приводит к развитию инвалидизирующих последствий.

Хорея Гентингтона, включенная в эту группу заболеваний, характеризуется нарастающим хореическим гиперкинезом и прогрессивными когнитивными нарушениями, вплоть до деменции.

Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вестфаля–Вильсона–Коновалова), в основе которой лежит нарушение синтеза белка церулоплазмينا, входящего в состав альфа-2-глобулина, транспортирующего медь, сочетает симптомы поражения печени и подкорковых узлов головного мозга.

Боковой амиотрофический склероз и болезнь Альцгеймера — это дегенеративные заболевания нервной системы, приводящие к нарастающему развитию неврологических нарушений и смерти в исходе, проблема терапии которых до сих пор не решена.

Сирингомиелия, миотония Томпсона и Беккера, нейрофиброматозы, туберозный склероз многогранны в своем развитии, имеют особенности клинических проявлений и динамики.

Миастения — аутоиммунное нервно-мышечное заболевание, проявляющееся генерализованной или локальной мышечной слабостью, что делает эту патологию маской многих других, является актуальной проблемой в Республике Беларусь в связи с увеличением заболеваемости и учащением случаев летального исхода при ошибках в диагностической и лечебной тактике.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении дегенеративных наследственных и нервно-мышечных заболеваний.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- нейродегенеративные заболевания с поражением экстрапирамидной системы (болезнь Паркинсона, хорея Гентингтона, болезнь Вестфаля–Вильсона–Коновалова), этиологию, патогенез, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику, лечение;

- болезнь двигательного нейрона (боковой амиотрофический склероз), этиопатогенез, клинические формы, клинику, Эль–Эскориальские критерии (1998 г.), дифференциальный диагноз, патогенетическую и паллиативную терапию;

- синдром миастении, этиологию и патогенез, клинические формы, диагностику, консервативные и хирургические методы лечения;

- миастению, этиологию, патогенез, клинику, диагностику, лечение, неотложную помощь при миастеническом и холинергическом кризе;

- миотонию Томсона и Беккера, клинику, диагностические критерии, подходы к лечению;

- нейрофиброматоз: I тип (болезнь Реклингаузена), туберозный склероз (болезнь Бурневилля–Прингла), клинику, основные диагностические критерии, дифференциальную диагностику, методы лечения;

- классификацию деменций, болезнь Альцгеймера, этиологию, патогенез, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику, современное лечение и принципы профилактики.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с дегенеративной патологией нервной системы;
- проводить топическую и дифференциальную диагностику очаговых неврологических симптомов;

- распознавать симптоматику поражения дегенеративных и нервно-мышечных заболеваний нервной системы;

- определять степень выраженности когнитивных нарушений и вид деменции;

- проводить диагностику наследственных заболеваний (основы генеалогического анализа, методов ДНК-диагностики).

Студент должен владеть:

- методологией опроса, диагностики, дифференциальной диагностики и принципов лечения дегенеративных и нервно-мышечных заболеваний нервной системы.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Болезнь Паркинсона, этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.

- Хорея Гентингтона, типы наследования, этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.

- Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вестфаля–Вильсона–Коновалова), типы наследования, клиника, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению.

- Болезнь двигательного нейрона, определение, классификация. Боковой амиотрофический склероз: этиопатогенез, клинические формы, типы течения, Эль–Эскориальские критерии (1998 г.) постановки диагноза, дифференциальный диагноз, патогенетическая и паллиативная терапия.

- Сирингомиелия, этиология и патогенез, классификация, клинические формы, диагностика, дифференциальная диагностика, консервативные и хирургические методы лечения.

- Миастения, этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение, неотложная помощь при миастеническом и холинергическом кризе.

- Миотония Томсона и Беккера, клиника, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению.

- Нейрофиброматоз: I тип (болезнь Реклингхаузена), туберозный склероз (болезнь Бурневилля–Прингла), клиника, основные диагностические критерии, дифференциальная диагностика, методы лечения.

- Классификация деменций, болезнь Альцгеймера, этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, современное лечение и принципы профилактики.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- таблицы и схемы строения нервной системы;

- муляж головного мозга, макеты черепа и позвоночника, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;

- наборы учебных рентгенограмм, рентгеновских и магниторезонансных томограмм и электронейромиограмм пациентов;

- наборы учебных таблиц по дегенеративным заболеваниям нервной и нервно-мышечной системы, миастении;

- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, неврологические молоточки, иглы);

- методические рекомендации для студентов по общей и частной неврологии;

- учебные задачи для студентов по курсу частной неврологии;

- тексты лекций по общей и частной неврологии;

- компьютерная программа для проведения тестового контроля знаний студентов;

- учебно-методические пособия к практическому занятию и лекции для студентов;

- результаты ЭНМГ, краниограммы, ангиограммы, КТ и МРТ пациентов с дегенеративными и нервно-мышечными заболеваниями нервной системы.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по дегенеративным заболеваниям нервной и нервно-мышечной систем.

- Ситуационные задачи по дегенеративным заболеваниям нервной и нервно-мышечной системы.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Синдром паркинсонизма при мультисистемных дегенерациях.

2. Перспективы решения проблемы Альцгеймера.

8. Реферат занятия

Болезнь Паркинсона — заболевание составляет 75–80 % синдрома паркинсонизма. Этиология окончательно не выяснена. В основе лежит первичное поражение пигментсодержащих дофаминергических нейронов черной субстанции и других пигментсодержащих ядер ствола, что сопровождается снижением концентрации дофамина в полосатом теле. В результате дисфункции дофаминергической системы нарушается взаимодействие полосатого тела с другими базальными ганглиями и корой головного мозга. В норме дофамин уменьшает ингибирующее влияние базальных ганглиев, что приводит к облегчению таламокортикальной передачи и растормаживанию моторной коры. Патологической основой паркинсонизма является чрезмерная тормозная активность базальных ганглиев, не позволяющая передать двигательную программу с премоторной коры на прецентральную извилину.

Клиническая картина заболевания проявляется:

- медленно прогрессирующей **гипокинезией** — трудностью инициации произвольных, спонтанных и автоматизированных движений. Гипокинезии выражаются в виде: ахейрокинеза (нарушения содружественного автоматизированного движения рук при ходьбе), гипомимии, шаркающей походки, симптома «воздушной подушки»;

- **ригидностью** — повышением мышечного тонуса во всех мышечных группах симметрично или с преобладанием с одной стороны. При исследовании мышечного тонуса выявляется симптом «зубчатого колеса». В поздних стадиях заболевания возникает специфическая поза «просителя»: голова согнута и наклонена вперед, руки согнуты и приведены к туловищу, спина и ноги согнуты;

- **тремором покоя** — стереотипный среднеразмашистый тремор 4–8 Гц, усиливающийся в покое и уменьшающийся при выполнении целенаправленных движений. Исчезает во время сна;

- **постуральной неустойчивостью** — снижением или отсутствием способности поддержания положения центра тяжести тела, что в сочетании с остальными симптомами приводит к нарушению ходьбы и падениям. Проявляется как ограничением инициации движений, так и нарушением кинетики в виде постоянно ускоряющегося темпа ходьбы с последующим падением (пропульсии, ретропульсии, латеропульсии).

Критерием достаточным для установления диагноза является брадикинезия и хотя бы один из трех других симптомов.

Общепринятой является классификация степеней тяжести болезни Паркинсона, предложенная Хеном и Яром (Hoehn–Yahr, 1967):

- *1 стадия:* акинезия, ригидность и тремор в конечностях с одной стороны;
- *2 стадия:* данная симптоматика становится двусторонней;

- *3 стадия*: к вышеописанным симптомам добавляется поструральная неустойчивость, но способность к самостоятельному передвижению сохраняется;

- *4 стадия*: резко выраженное ограничение двигательной активности;

- *5 стадия*: пациент прикован к постели.

Лечение:

1. *Ингибиторы МАО-В* (селегелин). Уменьшение разрушения дофамина.

2. *Агонисты дофаминовых рецепторов* (мирапекс, бромокриптин).

Препараты данной группы применяют на всех стадиях заболевания.

3. *Амантадин* (мидантан, ПК-Мерц). Может использоваться в виде монотерапии на ранних стадиях заболевания для более позднего назначения леводопы.

4. *Препараты, содержащие леводопу*. Чаще всего применяют комбинированные препараты леводопы/карбидопы. Терапия длится пожизненно, в связи с чем назначается минимальная эффективная доза. В настоящее время применяются препараты: наком, мадопар, синдопа, синемет и др.

5. *Ингибиторы КОМТ*. Уровень леводопы и дофамина может снижаться в результате метилирования под воздействием фермента КОМТ. Процесс метилирования происходит в желудочно-кишечном тракте, кровеносном русле и головном мозге. Возможность торможения процесса метилирования реализуется путем назначения ингибиторов КОМТ двух видов:

- центрального действия (толкапон);

- периферического действия (энтакапон).

6. *Антихолинергические препараты*. Холинолитики снижают повышенную активность ацетилхолинергических структур базальных ганглиев. К этой группе относятся тригексифенидил (циклодол, паркопан, артан), бипериден (акинетон), трипериден, бензтропин.

7. *Хирургическое лечение*.

Хорея Гентингтона — это аутосомно-доминантное наследственное, хронически прогрессирующее заболевание с экстрапирамидными расстройствами нервной системы и нарушением психики.

Заболевание передается от родителей (носителей мутации — генетического дефекта), характерно увеличение выраженности симптоматики в последующем поколении (феномен антиципации). Генетический дефект локализован на коротком плече 4-й хромосомы и состоит в увеличении количества повторов тринуклеотидного фрагмента цитозин-аденин-гуанина до 40 и более.

Основные проявления заболевания: хореический гиперкинез и постепенно нарастающая деменция. Непроизвольные движения нарастают исподволь с неконтролируемых гримас, усиленной жестикуляции, пошатывания при ходьбе. Пациенты не могут длительно поддерживать определенную позу, удерживать сжатый кулак, высунутый язык, фиксировать взор в

течение 20 с. Выраженность нарушений возрастает до размахивания руками, пританцовывания, нарушения мимики и речи из-за гиперкинезов. Возможен атетоз, грубая постуральная неустойчивость, дисфагия. Парезы и параличи отсутствуют. Чувствительность и функция тазовых органов сохранены. В структуре деменции преобладают подкорково-лобные нарушения, возможны галлюцинации.

Умирают пациенты через 10–25 лет от начала заболевания от аспирационной пневмонии или интеркуррентных инфекций.

Диагноз ставится по клиническим данным с учетом КТ или МРТ, которые выявляют признаки атрофии мозга, и генетического исследования.

Лечение — симптоматическое. Применяют галоперидол, пимозид, фторфеназин, мексидол, кортексин. Менее эффективен сульпирид, тиаприд.

Гепатоленцикулярная дегенерация (болезнь Весфаля–Вильсона–Коновалова) — заболевание, развивающееся в результате нарушения метаболизма меди, приводящее к тяжелому поражению ЦНС и внутренних органов. Мутантный ген, детерминирующий развитие заболевания, расположен на 13 хромосоме и кодирует белок, ответственный за внутриклеточный транспорт ионов меди.

Диагноз подтверждается:

- наличием кольца Кайзера–Флейшера;
- снижением содержания меди ниже 80 мг на 100 мл сыворотки крови (9,4 мкмоль/л);
- снижением концентрации церулоплазмينا менее 1,3 ммоль/сут);
- повышением экскреции меди с мочой более 150 мкг в сутки (более 1,6 ммоль/сут);
- повышенным содержанием меди в ткани печени (более 250 мкг/г сухого вещества);
- положительными результатами пеницилламинового теста;
- отсутствием включения изотопа меди в церулоплазмин;
- ДНК-диагностикой.

Для постановки диагноза может быть использовано генетическое исследование.

Клиника характеризуется поражением печени (хронический гепатит, цирроз, гепатомегалия), гемолитической анемией, тромбоцитопенией, лейкопенией. Заболевание проявляется гиперкинезами, гипертонусом, атетозом, эпилептическими припадками, слюнотечением, дизартрией, нарушением поведения.

Выделяют 5 форм гепатоцеребральной дистрофии: брюшная, ригидно-аритмогиперкинетическая, дрожательно-ригидная, дрожательная и экстрапирамидно-корковая формы.

Течение заболевания прогрессирующее.

Лечение: купренил (Д-пеницилламин) 1,5–2 г/сут внутрь ежедневно или триентин, унитиол, витамин В₆, препараты цинка — цинка сульфат

(Цинктерал) внутрь перед едой взрослым 0,4–1,2 г/сут в 3 приема. В комплексном лечении могут применяться комплексоны (унитиол), витамины группы В, антиоксиданты, гепатопротекторы.

Диета с исключением шоколада, орехов, сухофруктов, печени, раков, цельной пшеницы, грибов.

Хирургическое лечение: трансплантация печени.

Боковой амиотрофический склероз — болезнь моторного нейрона — хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы, обусловленное избирательным поражением мотонейронов спинного мозга, мозгового ствола, а также корковых мотонейронов.

Распространенность заболевания 4–6 случаев на 100 тыс. населения. Обычно заболевают люди в возрасте 40–60 лет, чаще мужчины. Болезнь sporadическая, в редких случаях наследственная и связана с мутацией гена супероксиддисмутазы, локализованного в 21 хромосоме. В основе патогенеза заболевания лежит вовлечение этого фермента и формирование новых цитотоксических свойств мутантного белка.

Классификация включает четыре основные формы заболевания:

- бульбарную — доминирует бульбарный и псевдобульбарный синдром;
- шейно-грудную — характерны атрофические и спастико-атрофические парезы рук и спастические парезы ног;
- пояснично-крестцовую — атрофические парезы ног при нерезко выраженных пирамидных синдромах;
- высокую форму.

НФТО не характерны. Особенности строения коллагена объясняют отсутствие пролежней даже на финальных этапах заболевания.

В основе патогенеза заболевания лежит нарушение прохождения сигнала к произвольной мускулатуре. Около 75 % пациентов с классическим амиотрофическим боковым склерозом страдают поражением бульбарной мускулатуры (мышцы, контролирующие речь, глотание и жевание).

Заболевание начинается с несимметричной мышечной слабости и атрофии в кистях. Возникают мышечные спазмы, фасцикуляции, повышаются глубокие рефлексy, появляются патологические. В течение полугода нарастают проблемы с глотанием и произношением (дизатрия). При поражении диафрагмы и межреберных мышц, возникают нарушения дыхания, что вынуждает проводить ИВЛ. Интеллект не страдает, но может быть небольшое снижение когнитивных функций.

Смерть наступает от расстройств дыхания через 3–5 лет после первых симптомов. Однако около 10 % заболевших живут более 10 лет.

Диагностические критерии бокового амиотрофического склероза включают наличие клинических или электрофизиологических доказательств поражения периферического и центрального моторного нейрона в бульбар-

ной области и, не менее чем в двух отделах спинного мозга, или признаки поражения этих нейронов в трех отделах спинного мозга.

Эль-Эскориальские критерии диагноза:

Наличие:

- клинических, электрофизиологических или патоморфологических признаков поражения нижнего мотонейрона;
- клинических признаков поражения верхнего мотонейрона;
- прогрессивное распространение симптомов как в пределах одной, так и в других областях.

В сочетании с отсутствием:

- электрофизиологических или морфологических признаков других заболеваний, которые могут вызывать поражение верхнего и/или нижнего мотонейрона;
- нейровизуализационной картины, которая может соответствовать подобным клиническим и электрофизиологическим признакам.

При ЭНМГ фиксируется распространенное поражение клеток передних рогов спинного мозга. При этом, как правило, в двух и более конечностях выявляют признаки денервации, потенциалы фибрилляций, снижение количества двигательных единиц с появлением гигантских потенциалов действия.

При исследовании ликвора нередко выявляют небольшое повышение уровня белка (не более 0,7 г/л). Содержание КФК в плазме может быть в 2–3 раза повышено. КТ и МРТ не информативны.

Лечение. Единственным препаратом, который достоверно продлевает жизнь пациентам в среднем на 3 месяца, является рилузол (рилутек) — пресинаптический ингибитор высвобождения глутамата, исходно предложенный как противосудорожный препарат.

Препарат назначают в дозе 50 мг 2 раза в день вне зависимости от приема еды. Для уменьшения фасцикуляций и крампи рекомендуется карбамазепин.

При спастичности применяют препараты, снижающие мышечный тонус: баклофен, мидокалм и сирдалуд. Для снятия спазма челюстей используют ботулотоксин.

Разрабатываются методы лечения стволовыми клетками.

Сирингомиелия (греч. *syrix* — тростник) — это хроническое дизэмбриогенетическое заболевание, характеризующееся наличием продольных полостей, которые локализуются в центральной части спинного мозга (сирингомиелия), нередко в продолговатом (сирингобульбия) и среднем мозге, внутренней капсуле (сирингоэнцефалия).

Распространенность заболевания составляет 8–9 случаев на 100 тыс. населения. Болеют чаще мужчины. Возраст пациентов от 10 до 60 лет, преимущественно 25–40 лет.

Этиология. *Первичное звено* — дизэмбриогенез, который включает ряд дизрафических врожденных вариантов: *аномалия формирования нев-*

ральной трубки (спаечный, слипчивый процесс в спинном мозге); *кранио-verteбральные аномалии* (дислокация мозжечка и продолговатого мозга).

Классификация сирингомиелии

Клинические формы:

- заднероговая (преобладание чувствительных расстройств);
- переднероговая (двигательные расстройства);
- вегетативно-трофическая (боковые рога);
- смешанная;
- бульбарная (сирингобульбия — поражение ствола).

Локализация (распространенность процесса):

- спинальная (шейная, грудная, шейно-грудная, пояснично-крестцовая, тотальная);
- стволовая;
- стволово-спинальная.

Тип течения: непрогредиентный, медленно и быстро прогрессирующий.

Стадии: дебют (начальная стадия), стадия нарастания и стабилизации.

В *клинической картине* выделяют чувствительные, двигательные, трофические нарушения и сегментарно-диссоциированный тип неврологического дефицита.

Самым информативным методом диагностики, в случае подозрения на сирингомиелию, является МРТ-исследование головного и/или спинного мозга.

Лечение: симптоматическое консервативное, рентгенотерапия, хирургическое лечение.

Миастения — аутоиммунное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся патологической утомляемостью мышц.

Классификация включает ряд клинических форм.

1. Локальные:

- *глазная форма* — характеризуется птозом, чаще всего асимметричным, диплопией, косоглазием, усиливающимся к вечеру и после физической нагрузки;

- *глоточно-лицевая* — при ней нарушается глотание, фонация, артикуляция, жевание. Расстройство жевания нарастает в процессе еды. Отмечается слабость мимической мускулатуры лица;

- *скелетно-мышечная* форма проявляется слабостью мышц туловища и проксимальных отделов конечностей. Возникают «утиная» походка, феномен «взбирания по себе» и «свисающая голова». Иногда наблюдается крыловидные лопатки, но при этом глубокие рефлексy, в отличие от миодистрофии, всегда сохранены. Первыми симптомами могут служить нарушение расчесывания у женщин, выskalзывание из руки привычной по тяжести сумки.

2. Генерализованная форма включает распространенные мышечные нарушения.

Течение: интермитирующее, стационарное, прогрессирующее, злокачественное; *степень тяжести:* легкая, средняя степень тяжести и тяжелая; *по компенсации АХЭП:* полная, неполная (частичная) и плохая компенсация; *по возрасту:* врожденная, миастения новорожденных, юношеская, миастения взрослых и пожилых; *по состоянию вилочковой железы:* тимомогенная (при наличии опухоли железы), тимогенная (при ее гипер-, нормо- или гипоплазии).

При миастении возникают кризы, которые представляют опасность для жизни и требуют неотложной помощи.

Миастенические кризы возникают при прогрессировании процесса, обусловлены недостаточностью дозы АХЭП либо приемом препаратов, противопоказанных при миастении. Криз характеризуется быстрым нарастанием мышечной слабости до обездвиженности, расстройством речи, глотания, дыхания вплоть до апноэ.

Холинэргические кризы возникают при передозировке АХЭП. Клинически характерна также прогрессирующая мышечная слабость до обездвиженности, бульбарные нарушения, фасцикуляции, тошнота, рвота, миоз, брадикардия, снижение АД, диарея, тревога, страх, общее беспокойство.

Лечение как миастенического, так и холинэргического криза требует использования пульс-терапии глюкокортикостероидами, плазмафереза и применения ИВЛ.

Диагностика миастении: прозериновая проба; выявление антител к ацетилхолиновым рецепторам (радиоиммунологический диагностический тест); ЭНМГ с ритмической стимуляцией нерва и ЭНМГ одиночных мышечных волокон; рентгенографии или КТ переднего средостения или грудной клетки с целью исследования вилочковой железы.

Лечение миастении:

1. *АХЭП (прозерин, калимин, местинон, нейромидин):* прозерин 0,5–1 мл 0,05 % раствора подкожно, калимин (местинон) в таблетках по 60 мг.

2. *Глюкокортикостероиды* применяются в виде пульс-терапии (солумедрол 500–1000 мг).

3. *Цитостатики* (азатиоприн, циклофосфамид, метотрексат).

4. *Иммуноглобулин* 0,2–0,4 г/кг в сутки, 5–7 трансфузий.

5. *Плазмаферез*, 3–4 процедуры.

6. *Тимэктомия.* При гиперплазии или опухоли вилочковой железы у ряда пациентов получен положительный эффект.

ТЕМА 13. ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

1. Введение (актуальность темы)

ПНС представлена периферическими нервами ствола головного мозга (12 пар черепных нервов), спинномозговыми нервами (по 32 пары с каждой стороны спинного мозга) и их чувствительными ганглиями.

Клинические формы поражения ПНС характеризуются как невралгии, невропатии, радикулопатии, полиневропатии, плексопатии (плексалгии) и ганглиониты.

В структуре неврологической заболеваемости взрослого населения болезни ПНС при остеохондрозе позвоночника (дорсопатии) составляют свыше 48 %, из них на долю пояснично-крестцового отдела приходится от 60 до 90 %. Данная патология является важной медико-социальной проблемой, так как сопровождается большими прямыми и косвенными экономическими потерями.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении заболеваний ПНС и неврологических проявлений остеохондроза позвоночника.

3. Задачи:

Студент должен знать:

- классификацию заболеваний ПНС;
- варианты полиневропатий (острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена–Барре, хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия, дифтерийная, диабетическая, алкогольная полиневропатия), этиологию, патогенез, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику, лечение, профилактику;
- компрессионно-ишемические невропатии, этиологию, патогенез, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику, лечение, профилактику;
- классификацию неврологических проявлений остеохондроза позвоночника (рефлекторные, корешковые и корешково-сосудистые синдромы на шейном, грудном и пояснично-крестцовом уровне);
- клинические фазы течения остеохондроза позвоночника, дифференциальную диагностику рефлекторных и корешковых синдромов остеохондроза позвоночника; представление о миофасциальном болевом синдроме и фибромиалгии;
- характеристику дорсопатий;
- комплексную терапию заболеваний ПНС и неврологических проявлений остеохондроза позвоночника;

- показания к хирургическому лечению дискогенной пояснично-крестцовой радикулопатии, современные возможности хирургического лечения невралгии тройничного нерва;

- лечение посттравматических невропатий и туннельных синдромов.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с патологией ПНС;
- проводить топическую и дифференциальную диагностику неврологических симптомов при поражении периферических нервов;
- распознавать симптоматику поражений периферических нервов, сплетений, корешков, полиневритического типа поражения;
- распознавать симптоматику неврологических проявлений остеохондроза позвоночника.

Студент должен владеть:

- методологией опроса, диагностики, дифференциальной диагностики и принципов лечения заболеваний ПНС и неврологических проявлений остеохондроза позвоночника.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Классификация заболеваний ПНС.
- Классификация полиневропатий (инфекционные, аутоиммунные, токсические, дисметаболические, дисциркуляторные, идиопатические и наследственные).
- Варианты полиневропатий (острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена–Барре, хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия, дифтерийная, диабетическая, алкогольная, полиневропатия при отравлениях фосфорорганическими соединениями).
- Компрессионно-ишемические невропатии, этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение, профилактика.
- Классификация неврологических проявлений остеохондроза позвоночника (рефлекторные, корешковые и корешково-сосудистые синдромы на шейном, грудном и пояснично-крестцовом уровне).
- Клиника, дифференциальная диагностика рефлекторных, корешковых и компрессионно-ишемических синдромов остеохондроза позвоночника, представления о миофасциальном болевом синдроме и фибромиалгии.
- Комплексная терапия неврологических проявлений остеохондроза позвоночника. Показания к хирургическому лечению дискогенной пояснично-крестцовой радикулопатии и радикулоишемии.
- Травматические повреждения сплетений и периферических нервов, клиника, диагностика, консервативное и хирургическое лечение.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- таблицы анатомии периферических нервов;

- наборы учебных рентгенограмм;
- компьютерные томограммы пациентов с вертеброгенной патологией;
- наборы учебных таблиц по всем разделам общей и частной неврологии;
- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса;
- методические рекомендации для студентов по общей и частной неврологии;
- учебные задачи для студентов по заболеваниям ПНС;
- тексты лекций по общей и частной неврологии;
- компьютерная программа для проведения тестового контроля студентов;
- учебно-методические пособия к практическому занятию и лекции для студентов;
- результаты электронейромиографии пациентов с поражением ПНС, спондилограмм, КТ и МРТ пациентов с неврологическими проявлениями остеохондроза позвоночника.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по заболеваниям ПНС.
- Ситуационные задачи по заболеваниям ПНС.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Современные представления о дорсопатии.
2. Туннельные синдромы.
3. Профилактика заболеваний ПНС при патологии позвоночника.

8. Реферат занятия

Этиопатогенез вертеброгенных заболеваний нервной системы

В развитии неврологических проявлений остеохондроза позвоночника важная роль принадлежит предрасполагающим факторам:

- неблагоприятной наследственности;
- наличию диспластических признаков;
- отягощенному преморбидному периоду.

Остеохондроз позвоночника является полиэтиологическим, но монопатогенетическим заболеванием, с большой вариабельностью клинических проявлений. В результате изучения наследственности у пациентов с поражением пояснично-крестцового отдела позвоночника семейная отягощенность выявляется почти у 50 % обследованных.

Клиническая картина неврологических проявлений остеохондроза позвоночника обусловлена не только, а зачастую и не столько поражением костных, хрящевых, связочных и капсулярных структур, сколько сложными патологическими процессами в мышцах, развивающимися вследствие патологической импульсации из рецепторов пораженного сегмента позвоночника. Это на первых этапах мышечно-тоническое напряжение, которое затем становится стойким, контрактурным. В таких мышцах появляются уплотненные тяжи, содержащие болезненные плотные узелки, небольшие,

с горошину (узелки Корнелиуса), или побольше, менее твердые и без четких границ (локальные гипертонусы Мюллера), или плотные пластинчатые затвердения (миелогелозы). Такой дистрофический процесс называют нейроостеофиброзом.

В клинической практике по-прежнему пользуются классификацией академика И. П. Антонова (1985 г.).

Классификация вертеброгенных заболеваний нервной системы

На шейном уровне

1. Рефлекторные синдромы:

- цервикалгия;
- цервикокраниалгия (задний шейный симпатический синдром);
- цервикобрахиалгия с мышечнотоническими, вегетососудистыми и нейротрофическими проявлениями.

2. Корешковые синдромы (радикулопатия):

- поражение корешка C₅;
- поражение корешка C₆ и т. д.

3. Компрессионно-ишемический синдром:

- радикулоишемия C₅–C₆;
- радикулоишемия C₇–C₈.

На грудном уровне

1. Рефлекторные синдромы:

- торакалгия с мышечнотоническими, вегетососудистыми и нейротрофическими проявлениями;

2. Корешковые синдромы (радикулопатия):

- поражение Th₁–Th₁₂ корешков.

3. Компрессионно-ишемический синдром.

На пояснично-крестцовом уровне

1. Рефлекторные синдромы:

- люмбаго (прострел);
- люмбалгия;
- люмбоишиалгия с мышечнотоническими, вегетососудистыми или нейротрофическими проявлениями.

2. Корешковые синдромы (радикулопатия):

- поражение корешка L₃;
- поражение корешка L₅;
- поражение корешка S₁ и т.д.

3. Компрессионно-ишемический синдром:

- радикулоишемия L₃–L₄;
- радикулоишемия L₅–S₁.

Краткая клиническая характеристика различных форм неврологических проявлений остеохондроза позвоночника

Цервикалгия — подострая или хроническая боль в шее. Возникает постепенно после физической нагрузки, длительного пребывания в неудоб-

ной позе, езды с тряской, переохлаждения. Боль обычно носит тупой характер, усиливается при движении в шее, длительном поддержании нефункциональной позы. Определяется ограничение подвижности в шейном отделе позвоночника, болезненность при пальпации в паравертебральных точках. Иногда бывают слабopоложительные симптомы натяжения.

Цервикобрахиалгия — боль в шее с иррадиацией в одну или обе руки, которые усиливаются в ночное время. Различают три ее формы:

- рефлекторнотоническая — преобладают напряжение мышц, резкое ограничение движений в шейном отделе, положителен симптом Нери;
- вегетососудистая — характерно сочетание болей с чувством онемения руки, зябкости в ней или чувства жара, «наливания» в дистальных отделах;
- нейротрофическая — боли носят жгучий, рвущий характер, усиливаются в ночное время, отмечаются трофические нарушения, истончение кожи, гиперкератоз, отечность.

Цервикокраниалгия — боли в шее, отдающие в голову, чаще в половину головы. Наиболее типичный признак — это возможность спровоцировать боль с «узнаванием» ее пациентом в ответ на пальпацию триггерных точек на шейном уровне.

Торакалгия — боли и ограничение подвижности в грудном отделе позвоночника. Напряжение и болезненность при пальпации паравертебральных мышц. Нередко этот синдром имитирует кардиалгию.

Люмбаго — острая, типа прострела, поясничная боль. Боль возникает обычно во время неловкого движения, подъема тяжестей, иногда кашля, чихания и усиливается при попытке любого движения. Выявляется резкое ограничение подвижности в поясничном отделе позвоночника, напряжение и болезненность паравертебральных мышц. Симптомы натяжения резко выражены.

Люмбалгия — подострая или хроническая боль в спине. Возникает постепенно после физической нагрузки, длительного пребывания в неудобной позе, езды с тряской, переохлаждения. Боль обычно носит тупой характер. Определяется уплощение поясничного лордоза, ограничение подвижности в поясничном отделе позвоночника, болезненность при пальпации в паравертебральных точках. Иногда бывают положительные симптомы натяжения.

Люмбоишиалгия — боль в пояснице с иррадиацией в одну или обе ноги. Причины и провоцирующие факторы те же, что и при люмбалгии.

Пояснично-крестцовая радикулопатия. Кроме симптомов раздражения, типичных для люмбоишиалгии, появляются симптомы выпадения функций в чувствительной и двигательной сферах, свойственные для данного корешка. Радикулопатия L₅ характеризуется гипестезией по наружной поверхности голени и тылу стопы, слабостью мышц-разгибателей голени, большого пальца стопы, затруднением стояния на пятках. Радикулопатия S₁ характеризуется гипестезией, снижением или выпадением ахиллова рефлекса.

Радикулоишемия (компрессионно-ишемический синдром) — типична картина «паралитического ишиаса». На высоте клиники радикулопатии происходит ослабление или полное исчезновение болевого синдрома, но возникают выраженные двигательные (парезы) и чувствительные расстройства.

Лечение острой боли в спине базируется на следующих основных принципах:

- постельный режим до момента ликвидации выраженного болевого синдрома;
- ровная (но не жесткая) поверхность ложа;
- снятие болевого синдрома с помощью медикаментов и физических факторов.

По рекомендациям некоторых авторов длительность постельного режима может достигать 1–2 недель при резко выраженном болевом синдроме.

Абсолютным показанием к хирургическому лечению неврологических проявлений остеохондроза позвоночника является острое сдавление конского хвоста или спинного мозга (нарушение функции сфинктеров, двусторонняя боль и парезы). По прошествии первых 6 ч и особенно первых суток показания к операции становятся относительными.

Абсолютным показанием к операции является грыжа диска при полном ликвородинамическом и миелографическом блоке.

Относительным показанием к операции считается выраженность и упорность болевого синдрома при отсутствии эффекта от консервативной терапии более 3 месяцев. Однако вопрос об относительном показании должен решаться строго индивидуально.

Поражение периферических нервов

Симптомы поражения лучевого нерва (C₅–C₈, Th₁)

При высоком поражении лучевого нерва в подмышечной ямке в верхней трети плеча возникает паралич иннервируемых им мышц — разгибателей предплечья; кисти; основных фаланг пальцев; мышцы, отводящей большой палец; супинатора; ослаблено сгибание предплечья. Угасает рефлекс с *m. triceps* (C₇–C₈) и несколько ослаблен карпорадиальный рефлекс (C₅–C₈).

Диагностические тесты:

- при поднимании руки вперед кисть свисает («свисающая или падающая» кисть);
- I палец приведен ко II;
- невозможны разгибание предплечья и кисти; отведение и разгибание I пальца; наложение II пальца на соседние; супинация разогнутой верхней конечности;
- гипестезия по задней поверхности плеча и предплечья, наружной половине тыльной поверхности кисти и I пальца, основных фаланг II и лучевой половине III пальца.

При поражении лучевого нерва в средней трети плеча (в спиральном канале) сохраняется разгибание предплечья, отсутствует расстройство чувствительности на плече при определении остальных описанных выше симптомов.

При невропатии лучевого нерва в нижней трети плеча и в верхней трети предплечья выпадает функция разгибателей кисти и пальцев и нарушается чувствительность на тыле кисти.

Симптомы поражения локтевого нерва:

- кисть отклонена в лучевую сторону (вследствие пареза *m. flexoris carpi ulnaris*);
- I палец отведен кнаружи (парез *m. adductor pollicis*), затруднено удержание предметов между I и II пальцами;
- гиперэкстензия основных и согнутое положение ногтевых фаланг пальцев — «когтеобразная кисть»;
- нарушение приведения и разведения пальцев, пациент не может схватить и удерживать предметы между пальцами;
- атрофия мышц первого тыльного промежутка, гипотенора и межкостных мышц;
- гипестезия локтевой части кисти с ладонной стороны, V и локтевой стороны IV пальцев; с тыльной стороны — гипестезия V, IV и половины III пальцев. Глубокая чувствительность нарушена в суставах V пальца;
- нередко наблюдаются цианоз, похолодание внутреннего края кисти и мизинца, истончение и сухость кожи.

Симптомы поражения срединного нерва:

- боли в I, II, III пальцах, обычно выраженные и носящие каузалгический характер, болезненность на внутренней поверхности предплечья;
- ослаблено ладонное сгибание кисти, нарушается сгибание I, II и III пальцев и разгибание срединных фаланг II и III пальцев, слабость мышц противопоставляющих и отводящих большой палец;
- наиболее отчетливо выявляется атрофия мышц в области возвышения (тенора) I пальца, в результате чего он устанавливается в одной плоскости со II пальцем; это приводит к развитию формы кисти, напоминающей обезьянью лапу или руку акушера;
- поверхностная чувствительность нарушается в области радиальной части ладони и на ладонной поверхности I, II, III пальцев и половины IV пальца;
- возможны акроцианоз или побледнение пальцев кисти, нарушение потоотделения, изменение трофики кожи и ногтей, повышенная чувствительность к холоду, похолодание кисти.

Сдавление срединного нерва на уровне запястья носит название туннельный синдром карпального канала.

Симптомы поражения седалищного нерва:

- нарушение сгибания ноги в коленном суставе (из-за пареза полусухожильной, полуперепончатой и двуглавой мышц бедра); нижняя конеч-

ность разогнута в коленном суставе вследствие антагонистического действия четырехглавой мышцы бедра;

- специфическая походка: нога выносится при ходьбе вперед;
- отсутствие активных движений в стопе и пальцах в результате их пареза; пациент не может встать на носки и на пятки;
- атрофия парализованных мышц, которая часто маскирует пастозность конечности;
- гипестезия по задненаружной поверхности голени, тылу стопы, подошве и пальцам;
- нарушение мышечно-суставной чувствительности в голеностопном суставе и в межфаланговых суставах пальцев стопы;
- отсутствие вибрационной чувствительности на наружной лодыжке;
- болезненность по ходу седалищного нерва (в точках Валле);
- положительный симптом Ласега;
- снижение или исчезновение ахиллова и подошвенного рефлексов;
- наличие жгучих болей, усиливающихся при опускании ноги.
- возможно развитие вазомоторных и трофических расстройств.

Симптомы поражения бедренного нерва (L_2-L_4):

- парез сгибателей бедра и разгибателей голени, снижение или выпадение коленного рефлекса (L_2-L_4);
- затруднение стояния, ходьбы, бега, подъема по лестнице;
- изменение походки: нижняя конечность чрезмерно разгибается в коленном суставе, голень избыточно выбрасывается вперед и стопа становится на пол всей подошвой;
- надколенник не фиксирован, его можно пассивно сдвинуть во все стороны;
- гипестезия нижних двух третей передней и передневнутренней поверхности голени, внутреннего края стопы;
- возможны положительные симптомы Вассермана, Мацкевича (при невралгии бедренного нерва);
- возможно присоединение вазомоторных и трофических расстройств.

Симптомы поражения большеберцового нерва (L_4-S_3):

- невозможность сгибания ноги в голеностопном суставе, в суставах дистальных фаланг пальцев стопы, средних фаланг II–V пальцев и проксимальной фаланги I пальца; затруднены отведение и приведение пальцев стопы;
- снижение или исчезновение ахиллова (S_1-S_2) и подошвенного (L_5-S_1) рефлексов;
- стопа находится в положении разгибания; формируется «пяточная или конская стопа» (pes calcaneus);
- изменение походки: при ходьбе пациент опирается на пятку; невозможны подъем и ходьба на носках;

- когтевидное положение пальцев стопы вследствие атрофии межкостных и червеобразных мышц; атрофия задней группы мышц голени;
- гипестезия задней поверхности голени, подошвы, подошвенной поверхности пальцев, тыла их концевых фаланг;
- возможно развитие интенсивного болевого синдрома, вазомоторно-секреторно-трофических расстройств.

Симптомы поражения малоберцового нерва:

- невозможность разгибания стопы в голеностопном суставе и пальцев, отведение стопы и пронация ее наружного края; стопа вяло отвисает и ротирована кнутри;
- стопа находится в положении сгибания с формированием «лошадиной стопы» (*pes equinovarus*);
- изменение походки: пациент высоко поднимает бедро, при опускании ноги свисающая стопа («петушиная» походка — степпаж);
- атрофия мышц передненаружной поверхности голени;
- гипестезия передненаружной поверхности голени, тыла стопы, включая первый межпальцевый промежуток.

Полиневропатии

Полиневропатии (полирадикулоневропатии) — диффузное симметричное множественное поражение периферических нервов, проявляющееся периферическими вялыми парезами или параличами, нарушением чувствительности, трофическими и вегетососудистыми расстройствами, преимущественно в дистальных отделах конечностей. Это симметричный патологический процесс, обычно дистальной локализации, постепенно распространяющийся проксимально.

Патоморфологическое поражение: аксональное, демиелинизирующее, валлеровское перерождение; *по этиологическому признаку:* воспалительные; токсические; аллергические; травматические, в т.ч. туннельные невропатии; *по течению:* острые; подострые; хронические, в т.ч. аксональные и демиелинизирующие.

Выделяют следующие виды полиневропатий:

- идиопатические воспалительные полиневропатии (синдром Гийена–Барре, хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия);
- полиневропатии при соматических заболеваниях (диабетическая, уремическая и т.д.);
- наследственные полиневропатии (болезнь Шарко–Мари–Тутта, болезнь Русси–Леви, болезнь Фабри, семейная амилоидная полиневропатия и др.);
- токсические полиневропатии (алкогольная, мышьяковая, при отравлении фосфорорганическими соединениями, тяжелыми металлами, изониазидная полиневропатия и др.);

- полиневропатии при инфекционных и гранулематозных заболеваниях (дифтерийная, лепрозная, при ВИЧ-инфекциях).

Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена-Барре

Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (синдром Гийена-Барре) представляет собой острое демиелинизирующее поражение периферических нервов в дистальном отделе и черепных нервов.

Заболеванию предшествуют неспецифические инфекции. Нередко выделяют вирусы герпеса, цитомегаловируса, а также встречается при клещевом боррелиозе, саркоидозе, системной красной волчанке, энтеровирусной и хелекобактерной инфекции. Начало острое, в 25 % — подострое, чаще в возрасте 30–50 лет. Основным проявлением заболевания являются нарастающие парезы дистальных, затем часто и проксимальных отделов ног, затем рук.

Клиника: общее недомогание; повышение температуры тела; боли и парестезии в мышцах конечностей; выраженный вялый тетрапарез, больше в дистальных отделах нижних конечностей; при поражении респираторной и бульбарной мускулатуры развивается восходящий паралич Ландри; поражение черепных нервов (лицевого, языкоглоточного, блуждающего); паралич диафрагмы; снижение глубоких рефлексов; расстройство чувствительности по типу «перчаток» и «носков». Функция тазовых органов сохранена.

При поражении дыхательной и краниальной мускулатуры и развитии дыхательной недостаточности пациента переводят на ИВЛ. Если эндотрахеальная интубация продолжается более 5 дней, проводится трахеостомия с целью предотвращения осложнений.

Для заболевания характерно монофазное течение, когда все клинические симптомы развиваются в течение 1–3 недель, затем наступает фаза «плато», а после нее начинается регресс симптомов.

Выделяют: моторные (двигательные); сенсорные (чувствительные); вегетативные; смешанные (сенсомоторные и моторносенсорные) варианты.

Для заболевания типична белково-клеточная диссоциация в ликворе. Уровень белка достигает 3–5 г/л. Цитоз не более 30 клеток (лимфоциты и моноциты) в 1 мкл.

В настоящее время *плазмаферез* является основным, наиболее эффективным и доступным методом лечения этого заболевания. Эффективно также внутривенное введение иммуноглобулина G в дозе 0,4 г/кг массы тела через день, до 5 инъекций. Иммуноглобулин противопоказан пациентам с недостаточностью иммуноглобулина A, так как у них имеется риск развития анафилактического шока.

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия — это приобретенная невропатия предположительно аутоиммунной природы,

которая характеризуется широким спектром клинических проявлений. Различают моторную и сенсорную формы.

Дифтерийная полиневропатия. Клиника, диагностика, лечение

Заболевание возникает вследствие поражения корешков и нервов токсином дифтерийной палочки.

Клинические признаки дифтерийной полиневропатии развиваются через несколько недель после начала дифтерии, чаще у взрослых, чем у детей, иногда даже у бациллоносителей.

Различают локальную и генерализованную форму заболевания.

В острой стадии заболевания вводят антитоксическую сыворотку, которая при условии раннего введения (в первые 48 ч) уменьшает вероятность и тяжесть неврологических осложнений.

Диабетическая полиневропатия. Алкогольная полиневропатия. Клиника, лечение

Классификация диабетической полиневропатии: фокальные мононевропатии; множественные (мультифокальные); диффузные (полиневропатии).

Диабетическая полиневропатия характеризуется диффузным дистальным поражением нервных волокон. По течению выделяют острые и хронические варианты. В острые варианты включают: транзиторную гипергликемическую, острую сенсорную полиневропатию, краниальные невропатии.

Самая частая форма — хроническая дистальная сенсомоторная полиневропатия. Основными симптомами являются: ослабление вибрационной чувствительности; вялые парезы стоп, затем кистей; трофические нарушения, язвы, парестезии в дистальных отделах конечностей; нейрогенный мочевого пузырь.

Лечение. Основным условием успешного лечения является нормализация уровня глюкозы в крови. Назначают актовегин, сермион, теоникол, нейромидин, альфа-липоевую кислоту, тиамин.

Алкогольная полиневропатия развивается в поздних стадиях алкоголизма вследствие токсического действия алкоголя и нарушения обменных процессов в нервах, вызывается дефицитом витамина В₁, фолиевой кислоты и непосредственным токсическим действием алкоголя.

Подостро развивается слабость, боли и парестезии в дистальных отделах ног, которые постепенно переходят на руки и проксимальные отделы конечностей. Характерны выпадение ахилловых рефлексов, чувство похолодания или жжения в стопах.

Лечение включает полный отказ от алкоголя, введение витамина В₁ и других витаминов группы В, а также фолиевой кислоты. При этом возможно полное восстановление функции конечностей в течение нескольких месяцев. Также используют лечебную физическую культуру, массаж и физиотерапевтические процедуры.

Основные направления лечения поражения нервов

Исходя из патогенетических механизмов поражения нервов в комплекс лечения и реабилитационных мероприятий необходимо включать препараты и физические факторы, направленные на:

- купирование болевого синдрома и болевых пароксизмов;
- устранение гипоксии и отека;
- улучшение гемодинамики;
- стимуляцию проводимости нервов и активизацию двигательной функции;
- миорелаксацию;
- профилактику и устранение трофических нарушений нервно-мышечного аппарата;
- устранение инфекционно-аллергического агента.

ТЕМА 14. ЭПИЛЕПСИЯ И СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ. КЛАССИФИКАЦИЯ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОМ СТАТУСЕ. ГОЛОВНЫЕ БОЛИ. МИГРЕНЬ

1. Введение (актуальность темы)

Эпилепсия и эпилептические синдромы, которыми страдает примерно 1 % населения земного шара, являются важной медико-социальной проблемой современной неврологии. Эпилепсия значительно влияет на социальный статус человека и его качество жизни, а терапия данного заболевания сложна и часто неэффективна. Данное положение определяет актуальность изучения представленной темы студентами медицинских вузов.

Головная боль наиболее частая жалоба пациентов, как на приеме врача-невролога, так и в общеклинической практике. Дифференциальная диагностика видов головных болей имеет важное значение при выборе адекватных методов лечения и влияет на прогноз заболевания.

Частой причиной головной боли является мигрень, которая составляет 30–40 % от всех первичных головных болей, на втором месте по частоте находится головная боль напряжения, на третьем — кластерная головная боль.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике и лечении пароксизмальных состояний в неврологической практике (эпилепсия, эпилептические синдромы, головные и лицевые боли, мигрень).

3. Задачи:

Студент должен знать:

- основные положения этиологии, патогенеза, клиники эпилепсии и эпилептических синдромов;
- классификацию эпилептических припадков;
- план обследования и диагностики пациентов с эпилептическим синдромом, информативность, показания и противопоказания основных методов инструментальной диагностики пациентов при эпилепсии;
- принципы назначения противосудорожных препаратов;
- первичные (мигрень, головная боль напряжения, кластерная головная боль) и вторичные (тригеминальные) головные боли, этиология, патогенез, классификацию, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику, лечение и профилактику.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с патологией нервной системы;
- проводить топическую и дифференциальную диагностику очаговых неврологических симптомов;

- распознавать симптоматику пароксизмальных состояний в неврологии (эпилепсия и эпилептические синдромы, головные боли);
- проводить дифференциальную диагностику пароксизмальных состояний в неврологии (эпилепсия и эпилептические синдромы, головные и тригеминальные боли);
- оказывать неотложную помощь при судорожном припадке и эпилептическом статусе, пароксизме головной и лицевой боли;
- трактовать изменения ЭЭГ и анализа ликвора.

Студент должен владеть:

- методологией диагностики, дифференциальной диагностики и лечения пароксизмальных состояний в неврологии (эпилепсия и эпилептические синдромы, мигрень, головные и лицевые боли).

4. Основные учебные вопросы (план)

- Эпилепсия, определение, частота, распространенность, этиология, патогенез и классификация эпилептических припадков, их стадийность и клинические проявления, проблема дифференциальной диагностики.
 - Обследование и тактика лечения пациентов с эпилепсией.
 - Эпилептический статус, определение, причины, лечение.
 - Первичные головные боли (мигрень, головная боль напряжения, кластерная головная боль), этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение и профилактика.
 - Вторичные головные и лицевые боли, определение, разновидности, этиопатогенез, клиника, критерии постановки диагноза, дифференциальная диагностика, принципы терапии.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- макеты черепа;
- наборы учебных электроэнцефалограмм, компьютерных томограмм по данной теме;
 - наборы учебных таблиц по эпилепсии;
 - приспособления и наборы для исследования неврологического статуса;
 - эхоэнцефалоскоп, электроэнцефалограф;
 - компакт-диск с обучающей программой по эпилепсии;
 - результаты электроэнцефалограмм, краниограмм, КТ и МРТ пациентов с пароксизмальными состояниями в неврологической практике.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по эпилепсии и судорожным состояниям.
 - Ситуационные задачи по диагностике и лечению эпилепсии, эпилептического статуса, мигрени, тригеминальной невралгии.

7. Материалы для самоподготовки и УИРС

1. Эпилепсия у пациентов с опухолью головного мозга и перенесших ЧМТ.
2. Эпилепсия и алкоголь.
3. Современные методы диагностики и лечения мигрени.

8. Реферат занятия

Эпилепсия — это хроническое заболевание головного мозга различной этиологии, которое характеризуется повторными относительно стереотипными припадками, возникающими в результате чрезмерных нейронных разрядов и сопровождающимися различными клиническими, параклиническими проявлениями и изменением личности.

В клинической практике следует строго разграничивать эпилептический припадок и эпилепсию как болезнь. Единичные эпилептические припадки, которые в дальнейшем не повторяются, к эпилепсии не относятся.

Этиология эпилепсии включает генетические факторы, сосудистые заболевания, пре- и перинатальные поражения нервной системы, ЧМТ, опухоли мозга, дегенеративные заболевания нервной системы, инфекции и др.

Для развития эпилепсии необходимо наличие стойкого очага повышенной биоэлектрической нейрональной (эпилептической) активности в структурах головного мозга.

Биохимической основой эпилептического припадка является избыточное выделение возбуждающих нейротрансмиттеров (аспартата, глутамата и глицина) и недостаток тормозных нейромедиаторов (гамма-аминомасляной кислоты).

Международная классификация эпилептических припадков (2010 г.):

1. Генерализованные припадки:

- тонико-клонические (в любой комбинации);
- абсансы: типичные, атипичные, абсансы с особенными чертами (миоклонические абсансы и миоклония век);
- миоклонические: миоклонические, миоклонические атонические, миоклонические тонические;
- клонические;
- тонические;
- атонические.

2. Фокальные припадки.

3. Неустановленные.

4. Эпилептические спазмы.

Классификация частоты эпилептических припадков: *одиночные припадки* — очень редкие, 1 раз в год и реже (противосудорожная терапия может не проводиться); *редкие* — несколько раз в год, но не чаще одного раза в месяц; *средней частоты* — несколько раз в месяц (два–пять, но не чаще одного раза в неделю); *частые* — пять–шесть и более раз в месяц (чаще одного раза в неделю); *очень частые* — ежедневно.

Серийные припадки — несколько припадков в течение суток с прояснением сознания между ними, при этом для решения экспертных вопросов учитывается частота серий.

Основной признак эпилепсии — эпилептический припадок, протекающий чаще с появлением ауры: вегетативной, моторной, психической, речевой или сенсорной.

Клинические проявления генерализованных эпилептических припадков включают *генерализованные приступы* — приступы, клинические и электрофизиологические проявления которых свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс обоих полушарий мозга.

Генерализованные эпилептические приступы в большинстве случаев характеризуются потерей сознания и имеют следующие фазы:

- инициальная фаза (*длится несколько секунд*) — характеризуется потерей сознания, легкими двусторонними мышечными подергиваниями, вегетативными проявлениями (расширением зрачков, потливостью);

- тоническая (*длится 10–20 с*) — судорожное напряжение охватывает всю скелетную мускулатуру, преобладая в экстензорах; глаза открыты, глазные яблоки отклонены кнаружи и вверх;

- клоническая (*продолжительность 30–40 с*) — мышечный спазм периодически прерывается паузами расслабления мышц. В результате прикуса языка кровь окрашивает слюну и изо рта выделяется кровянистая пена;

- «коматозный» период (*длится 1–5 мин*) — после припадка отмечается мышечная гипотония, в том числе сфинктеров (непроизвольное мочеиспускание и дефекация);

- восстановительный период (*длится 5–15 мин*) — пациент постепенно приходит в сознание, предъявляет жалобы на головную боль, боли в мышцах. Может в дальнейшем развиваться «постприпадочный сон».

Выделяют следующие виды эпилепсии: идиопатическую, симптоматическую, криптогенную.

Фебрильные (температурные) судороги — это конвульсивные припадки, возникающие чаще у детей младше 6 лет, у которых ранее ни разу не наблюдались судороги без температуры.

Одним из важных и основных методов диагностики эпилепсии является ЭЭГ. Наиболее типичными вариантами эпиактивности являются: острые волны, пики (спайки), комплексы «пик–медленная волна», «острая волна–медленная волна».

Эпилептический статус — особое состояние, характеризующееся серией генерализованных судорожных припадков, в промежутках между которыми пациент в сознание не приходит или припадок продолжается более 30 мин. Наиболее частым и тяжелым является тонико-клонический эпилептический статус. Такое состояние требует проведения неотложной терапии. Это состояние, угрожающее жизни пациента, требует госпитализации в реанимационное отделение.

Европейские принципы лечения эпилептического статуса

Купирование эпилептического статуса

I стадия: интраназальный или подкожный мидозалам, ректальная форма диазепама (или лоразепама). Через 5–10 мин бензодиазепины вводятся повторно.

Если терапия не дает контроля над судорожным синдромом, следует считать наступление *II стадии* эпилептического статуса, что требует немедленного проведения инфузионной противосудорожной терапии с использованием фенитоина или фенобарбитала.

Если лечение в стадии развернутого эписатуса не эффективно, устанавливается *III стадия* — стадия резистентности к лечению с немедленным назначением внутривенного наркоза. Анестезия может продолжаться от нескольких дней до нескольких недель. Проводится ЭЭГ-мониторинг кардиореспираторных функций.

Программа терапии эпилепсии включает следующие положения:

- лечение назначают только после точно установленного диагноза «эпилепсия»;
- выбор препарата зависит от формы эпилепсии;
- лечение начинают только с монотерапии;
- в случае резистентности приступов к максимальной терапевтической дозе одного препарата проводят его замену или добавляют второй препарат в соответствии с доминирующим типом приступов.

Абсолютные показания для назначения противоэпилептических средств включают ряд критериев:

1. Диагностика эпилепсии как болезни.
2. Эпилептический статус любого приступа, инфантильные спазмы, гемиконвульсивные приступы.
3. Единичные судорожные приступы (были несколько раз), возникшие спонтанно или под влиянием небольших провоцирующих факторов.
4. Повторные приступы при выраженных прогрессирующих заболеваниях головного мозга (врожденные пороки развития, последствия ЧМТ, воспалительных, сосудистых и других заболеваний).
5. Повторные и даже однократные приступы на фоне прогрессирующих мозговых расстройств (опухоль, абсцесс, наследственные болезни).
6. Некоторые пароксизмальные состояния, относящиеся в основном к группе неэпилептических приступов, в случае выявления угрозы возникновения эпилепсии или атипичных начальных ее проявлений (обмороки, особенно конвульсивные, стереотипные ночные страхи, продолжительные респираторно-аффективные приступы)
7. Повторные или однократные продолжительные фебрильные судороги.
8. Проникающие ранения головного мозга даже при отсутствии в прошлом приступов. Во всех случаях сразу после травмы назначается противоэпилептическое лечение.

Препаратами выбора при *парциальных приступах* (без вторичной генерализации или вторично-генерализованных) являются карбамазепины или вальпроаты. При резистентности к этим препаратам или их плохой переносимости применяют препараты второй линии (топирамат, тиагабин, ламотриджин, габапентин) в качестве дополнительной терапии или монотерапии.

При *генерализованных припадках* — препаратами выбора являются вальпроаты; карбамазепины и фенитоин противопоказаны при абсансах и миоклонических припадках. При простых абсансах — вальпроаты или этосуксимид. В индивидуальных случаях назначают фенитоин, вальпроат, ламотриджин, клоназепам, этосуксимид, фенобарбитал, ацетазоламид и глюкокортикоиды или их сочетание. При миоклонических припадках препаратом выбора является вальпроат натрия, клоназепам, ламотриджин.

При недифференцированных припадках следует применять препараты вальпроевой кислоты. В случаях неэффективности монотерапии возможно использование рациональной политерапии.

Хирургическое лечение проводится пациентам с частыми припадками или тяжелыми когнитивными и поведенческими нарушениями, не поддающимися консервативному лечению в течение 2 лет.

Направления вмешательства по поводу макроструктурных нарушений, требующих нейрохирургического лечения: опухоли, сосудистые мальформации, абсцессы, геморрагии и др.; операции, проводимые по поводу эпилептических припадков с целью их прекращения или облегчения.

Оперативные вмешательства делятся на:

- деструктивные: лобэктомия, гемисферэктомия, амигдалотомии, таламотомии, каллезотомии и др.;
- недеструктивные: электростимуляция путем вживления глубоких долгосрочных электродов; электростимуляции n.vagus; ликворошунтирующие операции; нейротрансплантации.

Купирование эпилептического статуса

На первом этапе необходимо предупреждение или устранение механической асфиксии, поддержание сердечной деятельности и блокирование судорог. Взрослому пациенту вводят внутривенно или ректально 10 мг диазепама (2–4 мл 0,5 % раствора в 20 мл 5 % раствора глюкозы), детям препарат вводится в дозе 0,2–0,3 мг/кг или седуксена. При продолжении припадков, спустя 15 мин, дозу следует повторить.

Вместо диазепама можно вводить ректально или внутримышечно клоназепам (свежеприготовленная смесь 1–2 мл раствора клоназепама с 1 мл воды для инъекций в течение 30 с взрослым, и 0,25–0,5 мг — детям с повторениями до четырех раз).

При невозможности внутривенного введения препаратов внутримышечно и сублингвально вводится мидазалам (5–10 мг взрослым, 0,15–0,3 мг/кг детям). Через 15 мин возможно повторное внутривенное введение 0,15–3,0 мг/кг со скоростью менее 4 мг/мин.

Продолжение припадков более 30 мин требует мониторинга состояния пациента в отделении интенсивной терапии и реанимации.

В связи с кратковременным противоэпилептическим действием бензодиазепинов, повторную дозу вводят в комбинации с пролонгированным препаратом — фенитоином (15–18 мг/кг при скорости введения не более 50 мг/мин) или

раствор фенобарбитала в дозе 10 мг/кг со скоростью 100 мг/мин. Если эпилептические разряды не прекращаются, пациент переводится на управляемый наркоз тиопенталом натрия или гексеналом под миорелаксантами и искусственной вентиляцией в течение 12–24 ч после последнего клинического припадка.

Принципы отмены антиэпилептических средств

Противоэпилептические препараты могут быть отменены спустя 2,5–4 года после полного отсутствия приступов. Клинический критерий (отсутствие приступов) является основным при отмене терапии.

Абсолютные противопоказания к труду: на высоте, у воды, у огня, у движущихся механизмов, работа водителя, работа с материальными ценностями, с секретными материалами, с оружием, в том числе холодным, с токами высокого напряжения, работа с наблюдательными циклами производства (диспетчер авиалиний, инкассатор и др.).

Мигрень. Критерии диагностики. Лечение

Мигрень — приступообразная рецидивирующая головная боль чаще пульсирующего характера, обычно односторонняя (по типу гемикрании). Встречается у 2–6 % населения, преимущественно у женщин. Возникает в возрасте от 10 до 30 лет. Факторами, провоцирующими мигрень, могут быть физический и эмоциональный стресс, изменение погоды, яркий свет, менструация, прием некоторых лекарств, пищи (шоколад, сыр, цитрусовые, кофе, красное вино, некоторые запахи, шум, недосыпание).

В патогенезе мигрени ведущее значение имеет наследственно обусловленное нарушение вазомоторной регуляции экстра- и интракраниальных артерий. Во время приступа мигрени выделяют 4 фазы вазомоторных нарушений:

- спазм преимущественно интрацеребральных и ретинальных сосудов;
- дилатацию экстрацеребральных артерий;
- отек сосудистой стенки;
- обратное развитие изменений. В первой фазе может возникать аура, во второй — головная боль.

Важное значение в патогенезе мигрени придают нарушению обмена серотонина, а также других биологически активных веществ (гистамина, простагландинов, тирамина, глутамата и др.). В последнее время считают пусковым фактором приступа не биохимические, а нейрофизиологические сдвиги.

Классификация:

1. Мигрень без ауры.
2. Мигрень с аурой.
3. Детские периодические синдромы, которые предшествуют мигрени.
4. Ретинальная мигрень.
5. Осложнения мигрени.
6. Возможная мигрень.

Мигренозный статус. Иногда приступы мигрени следуют друг за другом без перерыва, сопровождаются повторной рвотой и дегидратацией. Если

приступ продолжается более 72 ч, диагностируется мигренозный статус. Он требует госпитализации и неотложной терапии, включая кортикостероиды.

Мигренозный инсульт (инфаркт мозга) приводит к возникновению неврологического дефицита, который сохраняется более 3 суток и не всегда бывает обратимым. Инфаркты мозга при мигрени обычно локализуются в задних отделах мозга.

Купирование приступа мигрени:

- спазмолитики и анальгетики в самом начале приступа, до появления боли. Наиболее эффективны: ацетилсалициловая кислота, ибупрофен, возможно в сочетании с кофеином;
- препараты спорыньи, дегидроэрготамин, дитамин, клавитрепин, следует применять 1 табл. или 10–20 капель препарата; если нет эффекта, повторить через час, но не более 3 раз в сутки;
- *дигидергот* — обезболивающее действие проявляется через 20–30 мин после интраназального введения в течение 4 ч после ингаляции;
- сочетание эрготамина с кофеином (кофетамин).

Купирование мигренозного статуса:

- суматриптан — высокоселективный агонист серотониновых (5-НТ1) рецепторов. Принимают 100 мг внутрь или 6 мг подкожно;
- при затяжном, тяжелом приступе мигрени пациент госпитализируется и приступ купируют комбинацией *фенобарбитала* 0,05–0,1 г внутрь, *диазепама* (седуксена) в/венно 10 мг в 20 мл 40 % раствора глюкозы и имизина (мелипрамина) 25 мг внутрь или 1,25 % в/мышечно. В остальных случаях мигренозного статуса применяют препараты введение пентазоцина 1–2 мл в/мышечно, преднизолона, эуфиллина.

Лечение в межприступном периоде

- НПВС (ацетилсалициловая кислота 75 мг на ночь);
- amitriptilin 25 мг 3–4 р/сут;
- б-блокаторы (пропранолол 40 мг 2 р/сут, метопролол до 100 мг/сут);
- дизерил (метсергид) 0,25 мг до 4,5 мг/сут.

Головная боль напряжения проявляется повторными эпизодами, длящимися от 30 мин до 7 дней. Боль имеет типичный давящий или сжимающий характер, значительную интенсивность, захватывает всю голову, не увеличивается под влиянием обычной физической и психической активности; отсутствует рвота. Возможны фото- и фонофобии. Перикраниальные мышцы чувствительны к пальпации.

В лечении используют:

- трициклические антидепрессанты;
- НПВС;
- ибупрофен 400 мг после еды ежедневно, длительно (2–3 месяца).

Кластерная пучковая головная боль (cluster headache) характеризуется атаками тяжелой односторонней головной боли с эпицентром в орбите, в глазу, надорбитальной или височно-орбитальной области. Приступы длятся от 15 мин до нескольких часов и повторяются в кластерный период несколько раз в сутки. Приступы группируются в серии в течение недель или месяцев и сменяются периодом ремиссии, длящимся месяцы или даже годы.

Головная боль должна сопровождаться по крайней мере одним из следующих симптомов:

- инъекция конъюнктивы и/или слезотечения с ипсилатеральной стороны;
- ипсилатеральная заложенность носа и/или ринорея;
- отек глазного яблока;
- потливость лобной области или лица;
- миоз и/или птоз;
- чувство беспокойства или возбуждения;
- приступы повторяются от 1 до 8 раз в течение дня.

Лечение:

- эрготамин профилактически по 1 мг 2 раза в сутки или 2 мг на ночь в период обострения;
- ингаляция 100 % кислорода в течение 10–15 мин, лучше через маску;
- метисергид (4–8 мг/сут 2–3 раза в сутки) или пропранолол (40–160 мг/сут), или короткий курс преднизолона (20–40 мг/сут с последующей постепенной отменой);
- индометацин 0,025 1 таблетка 3–4 раза в день.

Вторичная головная боль

Тригеминальная невралгия характеризуется кратковременными (секунды, десятки секунд) «прострелами» мучительной боли, по типу удара электрического тока, в области лба, глаза (*при невралгии 1-й ветви тройничного нерва*), зубов верхней челюсти и самой верхней челюсти, скуловой области (*при невралгии 2-й ветви*), зубов нижней челюсти и самой нижней челюсти (*при невралгии 3-й ветви тройничного нерва*).

Курковые зоны при невралгии тройничного нерва располагаются главным образом в медиальных зонах лица — у внутреннего угла глаза, корня носа, верхней губы, подбородка или на слизистой оболочке полости рта.

Лечение невралгии тройничного нерва:

- карбамазепин (финлепсин, тегретол) 200 мг, начиная с малых доз;
- триметин: 1-я неделя по 0,2 г 4 раза в день (ударная доза), затем поддерживающая доза, лечение проводится под контролем;
- клоназепам (антелепсин) принимать после еды;
- препараты вальпроевой кислоты (депакин 500 мг, депакин хроно), конвулекс, начиная со 150 мг;
- новокаиновые и спиртовые блокады в курковые зоны в настоящее время не проводятся.

ТЕМА 15. ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА. СПИННОМОЗГОВАЯ ТРАВМА. ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

1. Введение (актуальность темы)

ЧМТ занимает первое место в структуре нейрохирургической патологии и является наиболее частой причиной смерти и инвалидности взрослого населения в возрасте до 45 лет. Актуальность темы возрастает в свете постоянного роста автодорожного и бытового травматизма. Из каждых 1000 человек ежегодно госпитализируется 2–3 пациента с ЧМТ, из них 85–90 % составляют лица с легкой ЧМТ, 5–10% — со среднетяжелой и 5 % — с тяжелой травмой. Летальность среди пациентов варьирует от 1,3 до 4,9 %, достигая 15–30 % у лиц, перенесших тяжелую травму.

Спинальная травма составляет 1–4 % в структуре общего травматизма. Несвоевременно и неадекватно оказанная помощь при этой травме снижает вероятность восстановления неврологического дефекта или приводит к тяжелой инвалидности.

Травматическое повреждение ПНС является важной медико-социальной проблемой, т. к. сопровождается утратой трудоспособности и большими экономическими потерями.

2. Цель:

- обучение студентов понятию об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике и лечении ЧМТ и спинномозговой травмы, травмы периферических нервов, критериям установления диагноза «смерть мозга».

3. Задачи:

Студент должен знать:

- основные положения этиологии, патогенеза, клиники наиболее частых форм ЧМТ и позвоночно-спинномозговой травмы;
- назначение, информативность, показания и противопоказания для основных методов инструментальной диагностики травм;
- принципы консервативного лечения пациентов с основными клиническими формами травм головного и спинного мозга;
- показания к хирургическому лечению ЧМТ и позвоночно-спинномозговой травмы, принципы его проведения и техника операций;
- осложнения и последствия травм;
- клиническую картину смерти мозга;
- клинику травм основных нервов конечностей;
- принципы лечения при травматических повреждениях периферических нервов.

Студент должен уметь:

- обследовать пациентов с травмами нервной системы;
- проводить топическую и дифференциальную диагностику ЧМТ и спинномозговой травмы;

- распознавать симптоматику травмы головного и спинного мозга;
- диагностировать неотложные состояния при ЧМТ и спинномозговой травме;
- разрабатывать тактику обследования и консервативного лечения пациентов с ЧМТ и спинномозговой травмой;
- диагностировать неотложные состояния и смерть мозга;
- определять показания к хирургическому лечению травм головного и спинного мозга;
- диагностировать уровень травмы периферических нервов.

Студент должен владеть:

- методологией опроса, диагностики, дифференциальной диагностики, лечения пациентов с травмами головного, спинного мозга и периферических нервов.

4. Основные учебные вопросы (план)

- Частота встречаемости ЧМТ и спинномозговой травмы.
- Классификация ЧМТ.
- Патогенез черепно-мозговых и спинальных повреждений.
- Клиника и диагностика основных форм травмы черепа и спинного мозга.
- Осложнения, последствия и формулировка диагноза при травмах.
- План обследования пострадавших.
- Консервативное лечение пациентов с ЧМТ и спинномозговой травмой.
- Показания, принципы и варианты хирургического лечения травм.
- Оптимальные сроки лечения и временной нетрудоспособности при наиболее распространенных формах черепно-мозговых, спинномозговых повреждений и травмах периферических нервов.

5. Вспомогательные материалы по теме:

- муляж головного мозга, макеты черепа, муляжи топических срезов головного и спинного мозга;
- наборы учебных краниограмм, ангиограмм, спондилограмм, миелограмм; компьютерных томограмм по темам: ЧМТ и спинномозговая травма;
- учебные таблицы по ЧМТ и спинномозговой травме;
- приспособления и наборы для исследования неврологического статуса (набор для исследования обоняния и вкуса, камертоны, шпатели, пипетки, неврологические молоточки, иглы);
- приспособления для демонстрации методики проведения люмбальной пункции (пункционные иглы);
- тестовая программа для проведения контроля знаний студентов по ЧМТ и спинномозговой травме;
- учебно-методические пособия к практическому занятию и лекции для студентов;
- результаты краниограмм, спондилограмм, КТ и МРТ пациентов с травмами головного и спинного мозга.

6. Материалы для контроля за усвоением темы

- Компьютерная программа для тестового контроля по ЧМТ, спинномозговой травме и травматическому повреждению периферических нервов.
- Ситуационные задачи по диагностике и лечению ЧМТ, спинномозговой травмы и травмах ПНС.

7. Задания для самоподготовки и УИРС

1. Особенности ЧМТ у детей.
2. Особенности ЧМТ у лиц пожилого возраста и на фоне алкогольного опьянения.
3. Роль спондилографии в диагностике спинномозговой травмы.

8. Реферат занятия

Классификация ЧМТ изложена на основании «Клинического руководства по черепно-мозговой травме» (1998) под редакцией академика РАМН А. Н. Коновалова.

По степени тяжести выделяют легкую, средней степени тяжести и тяжелую ЧМТ.

1. Легкая ЧМТ.

- 1.1. Сотрясение головного мозга.
- 1.2. Ушиб мозга легкой степени.
2. *ЧМТ средней степени тяжести.*

2.1. Ушиб мозга средней степени.

3. Тяжелая ЧМТ.

- 3.1. Ушиб мозга тяжелой степени.
- 3.2. Сдавление головного мозга.
- 3.3. Диффузное аксональное повреждение мозга.
- 3.4. Сдавление головы.

К закрытой ЧМТ относятся повреждения, при которых отсутствуют нарушения целостности покровов головы либо имеются раны мягких тканей без повреждения апоневроза.

Открытая ЧМТ включает повреждения, при которых имеются раны мягких тканей головы с повреждением апоневроза; перелом основания черепа с повреждением головного мозга, сопровождающийся кровотечением или ликвореей (из уха, носа).

Все открытые ЧМТ при целостности твердой мозговой оболочки считаются *непроникающими*, при ее нарушении — *проникающими*.

По темпу сдавления мозга различают: острое сдавление — угрожающая клиническая манифестация в течение 24 ч после травмы; подострое — манифестация на протяжении 2–14 ч после травмы; хроническое — угрожающая клиническая симптоматика спустя 14 суток и более после травмы.

Патогенез ЧМТ включает *динамическое* воздействие механической энергии, *контактный феномен* при столкновении травмирующего агента и головы, *инерционный феномен*, который заключается в придании ускорения

или замедления голове. При этом точкой приложения ударного воздействия может быть не только голова, но и любая другая часть тела или все тело.

Клиника и диагностика основных форм ЧМТ

Сотрясение головного мозга

Клиника: выключение сознания от нескольких секунд до 15 мин; ретроградная и/или антероградная амнезия (в 20–25 % случаев); тошнота, однократная рвота, головная боль, головокружение; вегетативные явления: жар в лице, шум в ушах, потливость, колебания АД, тахи-, брадикардия, приливы крови к лицу; нарушение сна.

Неврологический статус включает: лабильную анизорефлексию; мелкоамашистый нистагм; легкие оболочечные симптомы, исчезающие на 3–7 суток; нет повреждения костей черепа; ликвор в норме.

Течение: отмечается улучшение состояния в течение 7–10 дней.

Ушиб головного мозга легкой степени

Клиника: потеря сознания от 15 мин до 1 ч; головная боль, тошнота, 2-, 3-кратная рвота, головокружение; ретроградная амнезия; витальные функции без выраженных изменений: умеренная бради-, тахикардия, колебания АД.

Неврологический статус: клонический нистагм; легкая анизокория; пирамидная недостаточность; менингеальные симптомы; возможны переломы свода черепа; субарахноидальное кровоизлияние.

Течение: регресс неврологической симптоматики наблюдается в течение 14–18 дней.

Ушиб головного мозга средней степени

Клиника: потеря сознания от часа до 6 ч; выражены ретро-, кон- и антероградная амнезия; сильная головная боль, многократная рвота; преходящие расстройства витальных функций: бради- (40–50 ударов в минуту) или тахикардия (до 120 ударов в минуту); повышение АД (до 180/100 мм рт. ст.); тахипноэ без нарушения ритма дыхания; изменение цикла сон — бодрствование, психомоторное возбуждение; субфебрилитет.

В неврологическом статусе: оболочечные знаки; стволые симптомы (нистагм, диссоциация мышечного тонуса и глубоких рефлексов); патологические знаки; очаговая симптоматика, определяемая локализацией ушиба (зрачковые и глазодвигательные нарушения); парезы; гипестезия; афазия; оторрея; назоррея.

Очаговые знаки регрессируют в течение 21–35 дней и более.

Ушиб головного мозга тяжелой степени

Клиника: потеря сознания от 6 ч до нескольких недель и месяцев; часто психомоторное возбуждение; нарушения витальных функций: бради- (менее 40) или тахикардия (более 120 ударов в минуту), нередко с аритмией; повышение АД более 180/110 мм рт. ст.; тахи- (более 30–40) или брадипноэ (8–10 дыханий в минуту), нередко с нарушением ритма дыхания; гипертермия.

В неврологическом статусе определяются: стволовые знаки: плавающие глазные яблоки, парез взора, множественный нистагм; двусторонний мидриаз или миоз; нарушение глотания; меняющийся тонус, децеребрационная ригидность; угнетение или повышение глубоких рефлексов; патологические стопные знаки; парезы, параличи; РОА; генерализованные или фокальные судорожные припадки; переломы основания черепа; субарахноидальное кровоизлияние; угрожающая гипертермия; оторрея, назоррея.

Симптомы регрессируют медленно, в течение двух–четырех, иногда 6 месяцев и более.

Сдавление головного мозга с ушибом и без ушиба головного мозга.

Причиной являются внутричерепные гематомы (эпи-, субдуральные, внутримозговые, внутримозжечковые), сочетанные или субдуральные гидромы (гигромы); сдавление костными отломками; пневмоцефалия; отек-набухание мозга.

Клиника при остром сдавлении головного мозга: классическая триада — наличие «светлого» промежутка (реже он может быть стертым или отсутствовать); мидриаз на стороне гематомы; брадикардия; затем нередко присоединяется эпилептический синдром; общемозговые, очаговые (гемипарез, анизокория) и стволовые симптомы.

Хронические субдуральные гематомы — особый вид травматической компрессии головного мозга, которая клинически проявляется через 14 суток и более.

Внутримозговые гематомы чаще локализуются в зонах размозжения мозга, т.е. в височной или/и лобной доле, будучи следствием повреждения внутримозговых сосудов.

Внутрижелудочковые гематомы — изолированное массивное скопление крови в желудочках мозга — редкое, обычно смертельное поражение, характеризуется выраженными вегетативно-стволовыми нарушениями, горметонией и другими дислокационными симптомами.

Сдавление головы

Клиника: деформация головы; повреждение и отек мягких покровов головы, черепа и головного мозга; вдавленные переломы; в последующем — обширные некрозы тканей; нарушение дыхания; многократная рвота; психоэмоциональное напряжение; амнезия; истерический мутизм.

Неврологический статус: общемозговые симптомы; зрительные, глазодвигательные нарушения в связи с отеком параорбитальной клетчатки; феномен «псевдопареза» лицевого нерва из-за асимметричного отека лица; псевдоменингизм.

Неврологический осмотр включает: оценку сознания; исследование функции 12 пар черепных нервов; определение объема активных, пассивных движений, силы, тонуса мышц конечностей; выявление патологических рефлексов и менингеальных знаков, рефлекссы; менингеальные симптомы; координаторные пробы; определение чувствительности.

Наиболее доступным методом в диагностике ЧМТ является *краниография*, КТ и проведение МРТ.

При ЭхоЭС у пациентов с сотрясением головного мозга смещение не превышает физиологического предела (2 мм): при ушибе легкой степени составляет 2–4 мм, при среднетяжелой и тяжелой травме смещение М-эхо достигает 6–8 мм и более.

Люмбальная пункция проводится осторожно, не вынимая из иглы мандрена, при менингеальном синдроме — для исключения травматического субарахноидального кровоизлияния или менингита.

Исследование глазного дна при ЧМТ обязательно.

Смерть мозга — это полная и необратимая утрата функции головного мозга при работающем сердце. Спонтанное дыхание при этом отсутствует и пациенту проводится ИВЛ.

Смерть мозга устанавливается комиссией врачей лечебно-профилактического учреждения, где находится пациент.

Смерть мозга не может быть установлена при температуре тела ниже 32,2 °С, среднем АД менее 55 мм рт. ст., наличии в крови токсичных концентраций седативных, наркотических препаратов, алкоголя или мышечных релаксантов.

Для констатации биологической смерти на основании смерти мозга необходимо подтвердить: отсутствие сознания; отсутствие координированных движений и двигательных реакций в ответ на болевые раздражители; характерно отсутствие реакции зрачков на свет, которая должна не определяться с обеих сторон; отсутствуют роговичный, окулоцефалический и окуловестибулярный рефлекс.

Отсутствие кашлевого и глоточного рефлексов при смерти мозга определяется при раздражении задней стенки глотки и аспирации содержимого трахеи.

Для инструментального подтверждения смерти мозга могут использоваться ЭЭГ, церебральная ангиография, магнитно-резонансная ангиография, транскраниальная доплеровская ультрасонография.

Электрическое молчание коры головного мозга при ЭЭГ должно сохраняться не менее 30 минут непрерывной регистрации.

Наиболее информативным исследованием в случае смерти мозга является церебральная панангиография, демонстрирующая отсутствие наполнения внутренних сонных и вертебральных артерий выше уровня вхождения в полость черепа.

Консервативное лечение. При тяжелой ЧМТ назначают: анальгетики (анальгин, баралгин, трамадол); антибиотики; противосудорожные препараты (диазепам, карбамазепин, депакин); ноотропы (пирацетам, эмоксипин, кортексин, церебролизин, глиатилин); диуретики (сормантол, фуросемид); препараты калия; сосудорегулирующие препараты (пентоксифиллин, кавинтон, L-лизина эсцинат).

Хирургическое лечение в некоторых случаях при ЧМТ является обязательным.

Показания к срочному хирургическому лечению ЧМТ:

- различные виды внутричерепных гематом: эпидуральные, субдуральные, внутримозговые, желудочковые;
- острые субдуральные травматические гидромы;
- пневмоцефалия, вызывающая компрессию головного мозга;
- вдавленные переломы черепа при смещении отломков в полость черепа более чем на толщину кости;
- оскольчатые переломы черепа при флюктуации отломков и смещении их относительно друг друга;
- огнестрельные ранения черепа и головного мозга.

Спинномозговая травма

Открытой спинномозговой травмой считается повреждение позвонков или спинного мозга с раневым каналом в данной области. При *закрытой* травме ранение отсутствует либо не связано с локализацией травмированного позвонка или отдела спинного мозга.

Закрытые повреждения позвоночника и спинного мозга делятся на пять основных групп:

- переломы позвонков без нарушения функций спинного мозга;
- с нарушением функций спинного мозга;
- изолированное повреждение спинного мозга;
- повреждение спинного мозга и его корешков;
- повреждение конского хвоста.

Повреждения спинного мозга включают: сотрясение, ушиб, сдавление, гематомиелию, анатомический перерыв.

Спинальный шок наблюдается при острой спинномозговой травме с нарушением проводимости спинного мозга. При этом выделяют стадию *арефлексии*, протекающей с вялым параличом и анестезией ниже уровня повреждения, а также явлениями приапизма и выпадения бульбокавернозного рефлекса у мужчин. Эта стадия длится от 3 до 6 недель.

Стадия *гиперрефлексии* наступает после первой стадии и проявляется нижним спастическим парапарезом или плегией (за исключением случаев повреждения пояснично-крестцового отдела) с формированием сгибательной контрактуры и НФТО.

Клинические проявления травмы позвоночника с повреждением спинного мозга зависят от уровня повреждения.

Сотрясение спинного мозга характеризуется преходящими неврологическими расстройствами, регрессирующими через 2–3 суток после травмы.

При *ушибе спинного мозга* развиваются морфологически необратимые изменения в виде очагов некроза, разможнения, кровоизлияния с частичным повреждением или перерывом спинного мозга.

Хирургическое лечение в остром периоде спинномозговой травмы предусматривает различные варианты, при этом показана хирургическая декомпрессия спинного мозга с восстановлением анатомии и фиксацией позвоночного столба.

НФТО при травме позвоночника с повреждением спинного мозга является патогномоничным синдромом.

Травматические повреждения периферических нервов

Различают открытые и закрытые травмы периферических нервов.

По тяжести выделяют: полное или частичное анатомическое повреждение, ушиб, сотрясение и сдавление нерва.

Выделяют полный анатомический перерыв нерва с расхождением эпинеурия и нервных пучков; частичный перерыв (надрыв) нервного ствола; субэпинеуральные внутриволокнистые повреждения нерва (гематома, инородные тела; разделение аксонов).

Формы патогистологических изменений в нерве: невротмезис — полный перерыв нерва или такое тяжелое его повреждение, при котором регенерация невозможна без операции; аксонотмезис — повреждения проводников при сохранении соединительнотканной стромы нерва; невропраксия — временное нарушение проводимости нерва с последующим восстановлением функции.

Хирургическое лечение

Виды шва нерва: эпинеуральный; перинеуральный; эндоневральный.

Особый вид операции — микрохирургическая межпучковая ауто-трансплантация.

Консервативное лечение

Консервативно-восстановительное лечение в остром периоде направлено на купирование болевого синдрома и отека, с этой целью используется анальгетики, глюкокортикостероиды, НПВС (кетонал, найз, ксефокам, мелоксикам и др.), противоотечные препараты (фуросемид 20 мг утром 5 дней, L-лизина эсцинат 5–10 мл в/в капле на физ. растворе), возможно применение местных анестетиков (новокаин, дикаин), мазей с НПВС. С первых дней назначается пассивная гимнастика, лечебная физическая культура, трудотерапия (лепка), массаж, электрофорез с новокаином, а на 20-й день с лидазой, озокерито-парафиновые аппликации, электростимуляция № 20 в 2 этапа (с перерывом 5–7 дней).

При начинающемся восстановлении назначают АХЭП (нейромидин 1,5 % — 1,0 в/мыш № 10, затем в табл. по 20 мг 3 раза — месяц или прозерин 1,0 в/мыш № 10–15 — но данный препарат противопоказан в остром периоде и при полном аксональном повреждении); при гиперестезии назначают карбомазепин 0,2 три раза в сутки или габапентин.

В комплексной терапии показано назначение витаминов группы В (мильгамма 2 мл в/мыш № 10, затем в табл. неуробекс, нейрорубин до месяца), сосудорасширяющих средств (никотиновая кислота, трентал) в позднем периоде — иглорефлексотерапия, аденозинтрифосфорная кислота, лечебная физическая культура, курсы массажа.

ЛИТЕРАТУРА

Основная литература:

1. *Гусев, Е.И.* Неврология и нейрохирургия: в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — Т. 1. — 612 с.
2. *Гусев, Е. И.* Неврология и нейрохирургия: учебник в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. — Т. 1. — 624 с.
3. *Гусев, Е. И.* Неврология и нейрохирургия: учебник в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. — Т. 2. — 419 с.
4. *Латышева, В. Я.* Неврологическое обследование новорожденных и грудных детей: учеб.-метод. пособие / В. Я. Латышева, М. В. Олизарович. — Гомель: ГомГМУ, 2007. — 55 с.
5. *Латышева, В. Я.* Неврология и нейрохирургия: учеб. пособие / В. Я. Латышева, Б. В. Дривотинов, М. В. Олизарович. — Минск: Выш. шк., 2013. — 511 с.
6. *Латышева, В. Я.* Черепно-мозговая травма: классификация, клиническая картина, диагностика и лечение: учеб. пособие / В. Я. Латышева, М. В. Олизарович, В. Л. Сачковский. — Минск: Выш. шк., 2005. — 110 с.
7. *Петрухин, А.С.* Детская неврология: учебник: в 2 т. / А.С. Петрухин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 1. — 272 с.
8. *Петрухин, А.С.* Детская неврология: учебник: в 2 т. / А.С. Петрухин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 2. — 560 с.
9. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы / под ред. В. Н. Штока, О. С. Левина. — М.: ООО «Мед. информ. агентство», 2006. — 520 с.
10. Черепные нервы (анатомия, диагностика, лечение и реабилитация): учеб. пособие / В. Я. Латышева [и др.]. — Минск: Беларусь. — 2003. — 95 с.
11. *Яхно, Н. Н.* Общая неврология: учеб. пособие для студентов медицинских вузов / Н. Н. Яхно, В. А. Парфенов. — М.: Мед. информ. агентство, 2006. — 199 с.
12. *Яхно, Н. Н.* Частная неврология: учеб. пособие для студентов медицинских вузов / Н. Н. Яхно, В. А. Парфенов. — М.: Мед. информ. агентство, 2006. — 186 с.

Дополнительная литература:

13. Болезни нервной системы: руководство для врачей: в 2 т. / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. — М.: Медицина, 2001. — Т. 1. — 744 с.
14. Болезни нервной системы: руководство для врачей: в 2 т. / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. — М.: Медицина, 2001. — Т. 2. — 480 с.
15. Дифференциальная диагностика нервных болезней: руководство для врачей / под ред. Г. А. Акимова, М. М. Одинака. — СПб.: Гиппократ, 2001.
16. *Дуус, П.* Топический диагноз в неврологии. Анатомия. Физиология. Клиника / П. Дуус; пер. с англ. — М.: ИПЦ «Вазар-ферро», 1995.

17. *Коллинз, Р. Д.* Диагностика нервных болезней. Иллюстрированное руководство / Р. Д. Коллинз; пер. с англ. — М.: Медицина, 1986.
18. *Латышева, В. Я.* Краткий курс лекций по неврологии и нейрохирургии: учеб.-метод. пособие / В. Я. Латышева, М. В. Олизарович. — Гомель: ГомГМУ, 2007. — 114 с.
19. *Латышева, В. Я.* Методика составления медицинской карты стационарного пациента: учеб.-метод. пособие / В. Я. Латышева. — 3-е изд., испр., допол. — Гомель: ГомГМУ, 2013. — 32 с.
20. *Латышева, В. Я.* Ситуационные задачи по неврологии и нейрохирургии для самостоятельной работы студентов: учеб.-метод. пособие / В. Я. Латышева, В. И. Курман. — Гомель: ГомГМУ, 2013. — 56 с.
21. *Латышева, В. Я.* Тестовый контроль уровня знаний по общей и частной неврологии и нейрохирургии: учеб.-метод. пособие / В. Я. Латышева, В. И. Курман, М. В. Олизарович. — Гомель: ГомГМУ, 2012. — 76 с.
22. *Мартынов, Ю. С.* Неврология: учебник / Ю. С. Мартынов. — М.: РУДН, 1998.
23. *Мисюк, Н. С.* Нервные болезни: в 2 ч. / Н. С. Мисюк, А. М. Гурленя. — 2-е изд. — Минск: Выш. шк., 1984. — Ч. 1: Основы топической диагностики.
24. *Мисюк, Н. С.* Нервные болезни: в 2 ч. / Н. С. Мисюк, А. М. Гурленя. — 2-е изд. — Минск: Выш. шк., 1985. — Ч. 2: Клиника, диагностика, лечение.
25. Неврология детского возраста: анатомия и физиология нервной системы. Методы исследования, клиническая синдромология: учеб. пособие / под ред. Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко. — Минск: Выш. шк., 1985.
26. Немедикаментозная терапия неврологических проявлений остеохондроза позвоночника: метод. рекомендации / В. Я. Латышева [и др.]. — Гомель–Минск: ГомГМУ, 2003. — 68 с.
27. Основы ухода за больными: учеб. пособие / Л. В. Романьков [и др.]. — Минск: Элайда, 2012. — 200 с.
28. *Пономарев, В. В.* Болевой синдром в неврологической практике: пособие / В. В. Пономарев. — Минск: Равноденствие, 2011. — 36 с.
29. Прионные болезни (классификация, клиника, диагностика): пособие для врачей / В. Я. Латышева [и др.]. — Гомель: ГомГМУ, ГУ «ГОЦГЭОЗ», 2005. — 21 с.
30. *Скоромец, А. А.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы: руководство для врачей / А. А. Скоромец, Т. А. Скоромец. — СПб.: Политехника, 1996.

СОДЕРЖАНИЕ

Список условных обозначений	3
Тема 1. Двигательная система и синдромы ее поражения	4
Тема 2. Чувствительность и ее нарушения. Мозжечок.....	13
Тема 3. Черепные нервы (I–VI пары). Методы исследования и синдромы поражения.....	21
Тема 4. Черепные нервы (VII–XII пары). Ствол мозга. Альтернирующие синдромы	28
Тема 5. Полушария головного мозга и высшие мозговые функции. Кровоснабжение головного и спинного мозга.....	37
Тема 6. Оболочки головного мозга. Ликвор. Менингеальный синдром, синдром внутричерепной гипертензии. Инструментальные методы исследования в диагностике заболеваний нервной системы	47
Тема 7. Инфекционные и инфекционно-аллергические заболевания нервной системы. Аутоиммунные поражения нервной системы	57
Тема 8. Опухоли головного и спинного мозга. Абсцессы головного мозга. Гидроцефалия. Паразитарные заболевания.....	74
Тема 9. Сосудистые заболевания нервной системы. Инсульты и хроническая ишемия мозга	84
Тема 10. Нейрохирургическое лечение сосудистых заболеваний нервной системы	92
Тема 11. Наследственные заболевания нервной и нервно-мышечной систем	101
Тема 12. Дегенеративные заболевания нервной и нервно-мышечной систем	109
Тема 13. Заболевания периферической нервной системы.....	119
Тема 14. Эпилепсия и судорожные состояния. Классификация, клиника, диагностика, лечение, неотложная помощь при эпилептическом статусе. Головные боли. Мигрень	131
Тема 15. Черепно-мозговая травма. Спинально-мозговая травма. Травматические повреждения периферических нервов	140
Литература	148

Учебное издание

Латышева Валентина Яковлевна
Курман Валентина Ильинична
Галиновская Наталья Викторовна и др.

НЕВРОЛОГИЯ И НЕЙРОХИРУРГИЯ

**Учебно-методическое пособие
к практическим занятиям для студентов 4 курса лечебного факультета,
факультета по подготовке специалистов для зарубежных стран
и 5 курса медико-диагностического факультета медицинских вузов**

Редактор *Т. М. Кожемякина*
Компьютерная верстка *А. М. Терехова*

Подписано в печать 02.04.2014.
Формат 60×84^{1/16}. Бумага офсетная 80 г/м². Гарнитура «Таймс».
Усл. печ. л. 8,8. Уч.-изд. л. 9,7. Тираж 100 экз. Заказ № 126.

Издатель и полиграфическое исполнение:
учреждение образования «Гомельский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя,
изготовителя, распространителя печатных изданий № 1/46 от 03.10.2013.
Ул. Ланге, 5, 246000, Гомель.

