

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

В. Я. ЛАТЫШЕВА, Б. В. ДРИВОТИНОВ,
М. В. ОЛИЗАРОВИЧ

НЕВРОЛОГИЯ И НЕЙРОХИРУРГИЯ

Утверждено Министерством образования Республики Беларусь
в качестве учебника для студентов
учреждений высшего образования по медицинским специальностям

Гомель
ГомГМУ
2018

УДК 616.8+616.8-089(075.8)

ББК 56.12+56.13я7

Л 27

Рецензенты:

доктор медицинских наук, профессор,
заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии
Белорусской медицинской академии последипломного образования

В. В. Пономарев;

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

С. Д. Кулеш

Латышева, В. Я.

Л 27 Неврология и нейрохирургия: учебник для студентов 4–6 курсов лечебного, педиатрического, медико-диагностического факультетов медицинских вузов, клинических ординаторов, аспирантов и начинающих неврологов / В. Я. Латышева, Б. В. Дривотинов, М. В. Олизарович. — Гомель: ГомГМУ, 2018. — 440 с.

ISBN 978-985-506-992-9

В учебнике представлены базисные сведения по топической диагностике, клинике, диагностике и лечению основных заболеваний нервной системы, предусмотренные типовой программой медицинских вузов, утвержденной Министерством образования Республики Беларусь, по неврологии и нейрохирургии, с учетом часов для практических занятий и лекций по курсу «Нервные болезни и нейрохирургия». Предложена методика обследования детей и взрослых пациентов с врожденной патологией, заболеваниями и травмами нервной системы, которая может быть применена при написании учебной истории болезни.

Предназначен для студентов 4–6 курсов лечебного, педиатрического, медико-диагностического факультетов медицинских вузов, клинических ординаторов, аспирантов и начинающих неврологов.

Утвержден и рекомендован к изданию научно-методическим советом учреждения образования «Гомельский государственный медицинский университет» 27 октября 2017 г., протокол № 8.

УДК 616.8+616.8-089(075.8)

ББК 56.12+56.13я7

ISBN 978-985-506-992-9

© Учреждение образования
«Гомельский государственный
медицинский университет», 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список условных обозначений	11
Предисловие	13
РАЗДЕЛ I. ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ	14
Глава 1. Введение в неврологию и нейрохиргию.	
Организация оказания неврологической и нейрохирургической помощи. История развития неврологии и нейрохирургии	14
1.1. Неврология и нейрохирургия в системе клинических дисциплин	14
1.2. Организация и структура неврологической и нейрохирургической помощи в Республике Беларусь	14
1.3. История становления неврологии и нейрохирургии как науки. Выдающиеся представители мировой и отечественной неврологической и нейрохирургической школ	16
Глава 2. Структурно-функциональная организация нервной системы	22
2.1. Основные этапы развития нервной системы, филогенез и онтогенез	22
2.2. Основные анатомо-топографические отделы нервной системы	25
2.3. Особенности нервной системы у детей	46
Глава 3. Инструментальные методы исследования в диагностике заболеваний нервной системы	49
3.1. Рентгенографические методы исследования. Контрастные методы исследования	49
3.2. Рентгеновское компьютерно-томографическое исследование	51
3.3. Магнитно-резонансная томография	52
3.4. Позитронно-эмиссионная и однофотонно-эмиссионная томография	52
3.5. Ультразвуковые методы диагностики	53
3.6. Электроэнцефалография. Электронейромиография	54
3.7. Дополнительные аппаратные методы исследования	57
3.8. Люмбальная, субокципитальная, вентрикулярная пункция	58
Глава 4. Чувствительность и ее нарушения	61
4.1. Определение чувствительности. Схема строения чувствительного анализатора	61
4.2. Классификация чувствительности. Проводники системы поверхностной и глубокой чувствительности	63
4.3. Виды расстройств чувствительности. Синдромы расстройств чувствительности при поражении различных отделов нервной системы	66

Глава 5. Двигательная сфера. Пирамидная и экстрапирамидная системы. Функциональные системы мозжечка. Синдромы двигательных расстройств	69
5.1. Взаимодействие системы произвольных движений, экстрапирамидной системы и системы координации движений. Организация системы произвольных движений	69
5.2. Рефлексы, классификация. Симптомы центрального паралича. Симптомы поражения пирамидной системы на различных уровнях. Симптомы периферического паралича	71
5.3. Синдромы поражения паллидарного и стриарного отделов. Варианты гиперкинезов	79
5.4. Функциональные системы мозжечка. Виды атаксий	81
Глава 6. Черепные нервы. Методы исследования и синдромы поражения	83
6.1. I пара — обонятельный нерв, n. olfactorius	83
6.2. II пара — зрительный нерв, n. opticus	84
6.3. III, IV, VI пары (n.n. oculomotorius, trochlearis, abducens) — группа глазодвигательных нервов	86
6.4. V пара — тройничный нерв, n. trigeminus	92
6.5. VII пара — лицевой нерв (n. facialis)	93
6.6. VIII пара — вестибулокохлеарный нерв (n. vestibulocochlearis)	97
6.7. IX пара — языкоглоточный нерв (n. glossopharyngeus)	99
6.8. X пара — блуждающий нерв (n. vagus)	100
6.9. XI пара — добавочный нерв (n. accesorius)	101
6.10. XII пара — подъязычный нерв (n. hypoglossus)	101
Глава 7. Высшая нервная деятельность. Локализация корковых функций	102
7.1. Анатомо-физиологические особенности коры больших полушарий	102
7.2. Локализация функций в коре головного мозга. Моторные и сенсорные представительства в коре. Строение коркового отдела анализаторов	103
7.3. Речь как высшая функция нервной системы человека. Локализация центров речи. Афазии	105
7.4. Гностические функции. Варианты агнозии: зрительная, слуховая, сенситивная	106
7.5. Праксис. Виды апраксии: идеаторная, конструктивная, моторная. Методы исследования	107
7.6. Структурное и функциональное обеспечение памяти. Амнезия и ее варианты	108
7.7. Определение сознания и критерии его состояния. Шкала комы Глазго. Хроническое вегетативное состояние	111

Глава 8. Оболочки головного и спинного мозга. Ликвор.	
Менингеальный синдром	115
8.1. Особенности топографии оболочек головного и спинного мозга. Субдуральное, подпаутинное пространство, синусы твердой мозговой оболочки. Строение гематоэнцефалического барьера	115
8.2. Секреция, циркуляция и резорбция ликвора. Синдромы клеточно-белковой и белково-клеточной диссоциации	117
8.3. Менингеальный синдром. Менингизм	118
Глава 9. Кровоснабжение головного и спинного мозга	120
9.1. Кровоснабжение головного мозга. Понятие о перфузионном церебральном давлении	120
9.2. Кровоснабжение спинного мозга	121
Глава 10. Вегетативная (автономная) нервная система и синдромы ее поражения	122
10.1. Анатомо-физиологические особенности вегетативной нервной системы	122
10.2. Надсегментарные и сегментарные образования. Симпатическая нервная система. Парасимпатическая нервная система	124
10.3. Регуляция функции тазовых органов	126
Глава 11. Синдромы очагового поражения нервной системы	130
11.1. Синдромы поражения полушарий	130
11.2. Симптомы поражения мозолистого тела, внутренней капсулы, гипоталамо-гипофизарной области, таламуса	132
11.3. Симптомы поражения мозжечка	134
11.4. Поражение различных отделов ствола головного мозга. Бульбарный и псевдобульбарный паралич. Альтернирующие синдромы	136
11.5. Признаки поражения спинного мозга по длиннику и поперечнику	138
11.6. Признаки поражения периферического отдела нервной системы: плексопатия, невропатия	141
РАЗДЕЛ II. ЧАСТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ	144
Глава 12. Пропедевтика заболеваний нервной системы у взрослых и детей	144
12.1. Методика клинической диагностики заболеваний нервной системы у взрослых	144
12.2. Особенности обследования новорожденных и детей раннего возраста	156
Глава 13. Инфекционно-воспалительные и аутоиммунные поражения нервной системы	163

13.1. Менингиты. Нозологические формы. Классификация	163
13.2. Энцефалиты	171
13.3. Полиомиелит	175
13.4. Острый рассеянный энцефаломиелит	176
13.5. Рассеянный склероз	178
13.6. Параинфекционные энцефаломиелиты: коревой, ветряночный, краснушный. Поствакцинальные поражения нервной системы	182
13.7. Внутриутробные инфекции (TORCH)	184
13.8. Поражение нервной системы при гриппе	185
13.9. Поражение нервной системы при сифилисе	186
13.10. Поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции	189
13.11. Прионные поражения нервной системы: болезнь Крейтцфельдта — Якоба	192
13.12. Поражение нервной системы при токсоплазмозе, цистицеркозе, эхинококкозе	193
13.13. Лайм-боррелиоз. Характеристика клинических форм. Поражение центральной и периферической нервной системы	197
Глава 14. Сосудистые заболевания нервной системы	199
14.1. Заболеваемость, структура, распространенность. Этиология и основные патогенетические механизмы нарушений мозгового кровообращения	199
14.2. Классификация цереброваскулярных болезней. Клиника и распознавание преходящих нарушений мозгового кровообращения	200
14.3. Инфаркт мозга: виды, клиника, диагностические возможности. Лакунарный инфаркт	201
14.4. Внутримозговое кровоизлияние	204
14.5. Нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние	206
14.6. Особенности клинического ведения пациентов с инсультом. Неотложная медицинская помощь. Базисная (недифференцированная) и дифференцированная терапия инсульта	206
14.7. Тромболизис	210
14.8. Хирургическое лечение внутримозговых кровоизлияний	212
14.9. Хронические нарушения мозгового кровообращения. Дисциркуляторная энцефалопатия	213
14.10. Нарушение спинального кровообращения	215
Глава 15. Заболевания вегетативной нервной системы	218
15.1. Синдромы вегетативных расстройств при поражении различных отделов нервной системы	218
15.2. Представление о психосоматических нарушениях. Синдром вегетативной дистонии. Клиническая характеристика. Лечение	219
Глава 16. Заболевания периферической нервной системы. Неврологические проявления остеохондроза позвоночника	222

16.1. Структура заболеваемости. Классификация заболеваний периферической нервной системы	222
16.2. Классификация полиневропатий	223
16.3. Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена — Барре. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия	224
16.4. Дифтерийная полиневропатия	226
16.5. Диабетическая полиневропатия. Алкогольная полиневропатия	227
16.6. Определение понятия «остеохондроз позвоночника». Возникновение грыж межпозвонковых дисков. Рентгенологические признаки остеохондроза позвоночника	228
16.7. Классификация неврологических проявлений остеохондроза позвоночника	231
16.8. Комплексная терапия неврологических проявлений остеохондроза позвоночника	232
16.9. Компрессионно-ишемические невропатии	234
Глава 17. Головные и лицевые боли	240
17.1. Современная международная классификация головных и лицевых болей	240
17.2. Первичная головная боль. Мигрень	241
17.3. Головная боль напряжения	244
17.4. Тригеминальные автономные цефалгии (кластерная головная боль)	245
17.5. Вторичные головные боли. Краниальные невралгии и лицевые боли	246
17.6. Тригеминальная невралгия	247
Глава 18. Поражение нервной системы при воздействии физических и химических факторов. Пищевые интоксикации (ботулизм)	250
18.1. Поражение нервной системы при воздействии физических факторов	250
18.2. Экзогенные токсические поражения нервной системы	255
18.3. Пищевые интоксикации (ботулизм)	262
Глава 19. Наследственные и дегенеративные заболевания нервной и нервно-мышечной систем	263
19.1. Введение в клиническую генетику. Современные принципы классификации наследственно-дегенеративных заболеваний. Генеалогический анализ. Медико-генетическое консультирование	263
19.2. Нанобиотехнологические методы диагностики наследственной патологии. Секвенирование ДНК. Прямая и косвенная ДНК-диагностика	266

19.3. Прогрессирующие мышечные дистрофии. Дистрофинопатии: миодистрофии Дюшенна, Эрба — Рота, Ландузи — Дежерина, Веландер, Беккера	268
19.4. Спинальные амиотрофии. Проксимальные спинальные амиотрофии детского возраста	270
19.5. Современная классификация наследственных полиневропатий. Наследственные моторно-сенсорные невропатии	271
19.6. Миотония Томсена и Беккера	273
19.7. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидной системы и мозжечка	274
19.8. Болезнь двигательного нейрона, боковой амиотрофический склероз	276
19.9. Нейрокожные синдромы	279
19.10. Гиперкалиемический паралич (болезнь Гамсторп), гипокалиемический паралич, нормокалиемический паралич	283
19.11. Сирингомиелия	284
19.12. Заболевания с преимущественным поражением экстрапирамидной системы. Болезнь Паркинсона	287
19.13. Дегенеративные заболевания с когнитивными расстройствами	292
19.14. Дистонии (торсионная дистония, спастическая кривошея, блефароспазм, эссенциальный тремор, миоклония)	294
Глава 20. Миастения	301
Глава 21. Перинатальные поражения нервной системы.	
Детские церебральные параличи	304
21.1. Перинатальные поражения нервной системы	304
21.2. Родовая травма	309
21.3. Детский церебральный паралич	312
Глава 22. Эпилепсия и судорожные состояния	314
22.1. Определение эпилепсии. Этиология, частота и распространенность эпилепсии. Механизмы эпилептогенеза	314
22.2. Классификация эпилепсии. Эпилептические энцефалопатии у детей	315
22.3. Международная классификация эпилептических припадков. Фебрильные судороги у детей	318
22.4. Эпилепсия и беременность. Образ жизни и трудоспособность пациентов с эпилепсией	321
22.5. Эпилептический статус	321
22.6. Лечение эпилепсии	322
Глава 23. Неврозы и астенические состояния у детей	324
23.1. Классификация и клиническая картина неврозов. Патологические привычки у детей	324

23.2. Системные неврозы. Тики. Синдром Туретта. Энурез	326
23.3. Виды астений. Клиническая характеристика	328
РАЗДЕЛ III. НЕЙРОХИРУРГИЯ	330
Глава 24. Общие принципы нейрохирургии	330
24.1. Основные типы нейрохирургических операций	330
24.2. Оснащение нейрохирургической операционной	334
Глава 25. Черепно-мозговая травма.	
Абсцессы головного мозга	336
25.1. Частота и структура черепно-мозговой травмы. Классификация. Патогенез, клиника и диагностика. План обследования	336
25.2. Особенности черепно-мозговой травмы у детей, лиц пожилого возраста и травмы на фоне алкогольной интоксикации. Осложнения и последствия черепно-мозговой травмы	345
25.3 Смерть мозга	348
25.4. Принципы хирургического лечения. Реабилитация пострадавших с черепно-мозговой травмой	350
25.5. Абсцессы головного мозга	354
Глава 26. Позвоночно-спинномозговая травма	355
26.1. Открытые и закрытые травмы позвоночника и спинного мозга. Клинические повреждения спинного мозга при травме позвоночника	355
26.2. Нарушение функции тазовых органов при травматическом повреждении спинного мозга	359
Глава 27. Нейрохирургическое лечение заболеваний периферической нервной системы	360
27.1. Современные возможности хирургического лечения невралгии тройничного нерва	360
27.2. Травматическое повреждение плечевого сплетения. Механизмы, клиника, диагностика, лечение	361
27.3. Механизм травматического повреждения периферических нервов. Морфологические варианты повреждений. Основные неврологические синдромы	362
27.4. Хирургическое лечение неврологических проявлений остеохондроза позвоночника. Варианты оперативных вмешательств	363
Глава 28. Опухоли головного мозга. Внутрочерепная гипертензия. Гидроцефалия	366
28.1. Распространенность и классификация. Основные неврологические синдромы при опухолевом поражении головного мозга	366

28.2. Клиника и диагностика опухолей полушарной и субтенториальной локализации.	
Опухоли хиазмально-селлярной области	371
28.3. Опухоли головного мозга у детей. Особенности метастатического поражения головного мозга	371
28.4. Методы диагностики опухолей головного мозга	372
28.5. Принципы, возможности и исходы хирургического лечения. Лучевая терапия, химиотерапия, симптоматическое лечение	375
28.6. Гидроцефалия	379
Глава 29. Опухоли спинного мозга	380
29.1. Опухоли спинного мозга. Классификация	380
29.2. Клиника и диагностика экстрамедуллярных и интрамедуллярных опухолей. Метастатическое поражение спинного мозга	383
29.3. Наиболее информативные методы инструментальной диагностики. Принципы хирургического лечения опухолей спинного мозга	386
Глава 30. Нейрохирургическое лечение сосудистых заболеваний нервной системы	389
30.1. Артериальные аневризмы головного мозга: строение и локализация. Клиническая картина	389
30.2. Инструментальные методы диагностики	390
30.3. Принципы хирургического лечения аневризм	390
30.4. Артериовенозные аневризмы (мальформации). Патологическая сущность, клинические проявления, диагностика	391
30.5. Каротидно-кавернозные соустья	392
30.6. Окклюзирующие процессы магистральных сосудов головного мозга: показания и технологии хирургического лечения	393
Словарь неврологических и нейрохирургических терминов	395
Приложение 1. Иллюстрированный материал к разделам	397
Приложение 2. Шкала повреждений функциональных систем при рассеянном склерозе (по Дж. Куртцке, 1983)	428
Приложение 3. Критерии Мак Дональда для рассеянного склероза (2010)	430
Приложение 4. Шкала оценки тяжести инсульта Национальных институтов здоровья США	432
Приложение 5. Классификация опухолей центральной нервной системы по ВОЗ (4-й пересмотр, 2007)	434
Литература	438

СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АВМ	— артериовенозная мальформация
АД	— артериальное давление
ВББ	— вертебробазилярный бассейн
ВИЧ	— вирус иммунодефицита человека
ГБО	— гипербарическая оксигенация
ДДТ	— диадинамические токи
ДНК	— дезоксирибонуклеиновая кислота
ДЦП	— детский церебральный паралич
ДЭ	— дисциркуляторная энцефалопатия
ЗЧЯ	— задняя черепная ямка
ИВЛ	— искусственная вентиляция легких
ИРТ	— иглорефлексотерапия
КТ	— компьютерная томография
КФК	— креатинфосфокиназа
ЛФК	— лечебная физическая культура
МПД	— межпозвонковый диск
МРТ	— магнитно-резонансная томография
мс	— миллисекунда
М-эхо	— срединный комплекс при эхоэнцефалоскопии
НАНБ	— Национальная академия наук Беларуси
НИИ	— научно-исследовательский институт
НФТО	— нарушение функции тазовых органов
ОНМК	— острое нарушение мозгового кровообращения
ПНС	— периферическая нервная система
ПЭТ	— позитронно-эмиссионная томография
РАМН	— Российская академия медицинских наук
РЗС	— реакция зрачков на свет

РИБТ	— реакция иммобилизации бледных трепонем
РИФ	— реакция иммунофлюоресценции
РНПЦ	— Республиканский научно-практический центр
СОЭ	— скорость оседания эритроцитов
СПИД	— синдром приобретенного иммунодефицита
ТГА	— транзиторная глобальная амнезия
ТИА	— транзиторная ишемическая атака
УВЧ	— ультравысокочастотная (терапия)
УЗИ	— ультразвуковое исследование
ЦНС	— центральная нервная система
ЧМТ	— черепно-мозговая травма
ЧРП	— частичная реакция перерождения
ЭКГ	— электрокардиограмма
ЭНМГ	— электронейромиография
ЭхоЭС	— эхоэнцефалоскопия
ЭЭГ	— электроэнцефалография
NIHSS	— National Institutes of Health Stroke Scale
nucl.	— nucleus
gangl.	— ganglion
tr.	— tractus
r.	— ramus

ПРЕДИСЛОВИЕ

Неврология и нейрохирургия — наиболее высокотехнологичные и быстро развивающиеся клинические дисциплины.

Применение новейших аппаратных методов диагностики заболеваний и травм нервной системы позволяет установить патологию в ранние сроки. Однако окончательная диагностика по-прежнему остается за врачом и зависит от его профессионализма, включая клиническое мышление, умение оценивать данные инструментальных исследований и определять оптимальные методы лечения.

Учебник состоит из трех разделов: общей, частной неврологии и нейрохирургии.

В первом разделе представлены история развития специальности и информация о выдающихся ученых, основоположниках отечественной и зарубежной неврологии и нейрохирургии.

В кратком виде приведены сведения по инструментальной диагностике — наиболее технологичном разделе неврологии и нейрохирургии, знание которых современному врачу крайне необходимо.

Описаны синдромы очагового поражения нервной системы.

В разделе «Частная неврология» представлены основные вопросы преемственности заболеваний нервной системы. На основании сбора жалоб, анамнеза заболевания, знаний симптомов и синдромов студент учится устанавливать типичный диагноз, что позволяет определить характер патологического процесса (инфекционный, сосудистый, опухолевый, паразитарный и др.), показания к параклиническим методам обследования и программу лечения.

Главы раздела также включают сведения о наиболее часто встречающихся заболеваниях нервной системы. Подробно изложены актуальные материалы по инфекционным, воспалительным, сосудистым расстройствам, патологии периферической нервной системы и др.

В учебнике приведены основные классические методы лечения с учетом отраслевых протоколов стандартов Министерства здравоохранения Республики Беларусь. При этом, в связи с постоянным совершенствованием методов лечения, указаны способы применения новых лекарственных препаратов и физических методов.

Важным является описание патологии нервной системы при наследственных заболеваниях, эпилепсии, которые часто диагностируются у детей и новорожденных.

Раздел «Нейрохирургия» включает главы с описанием основных типов нейрохирургических операций; вопросов черепно-мозговой, позвоночно-спинальной травмы; опухолей головного, спинного мозга и современных методов нейрохирургического лечения основных заболеваний и травм нервной системы.

Авторы полагают, что учебник станет настольной книгой для студентов, преподавателей, интернов, врачей-неврологов и представит интерес для врачей смежных специальностей, что поможет им более квалифицированно подойти к диагностике и лечению пациентов с неврологической и нейрохирургической патологией.

РАЗДЕЛ I

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Глава 1. Введение в неврологию и нейрохиргию. Организация оказания неврологической и нейрохирургической помощи. История развития неврологии и нейрохирургии

1.1. Неврология и нейрохирургия в системе клинических дисциплин

Неврология — наука о состоянии нервной системы в норме и патологии.

Клиническая неврология — это раздел медицины, изучающий этиологию, патогенез, клинические проявления заболеваний нервной системы и методы их диагностики, лечения, профилактики и реабилитации.

Клиническая неврология является составной частью неврологии — науки о нервной системе, включающей этиологические и патогенетические механизмы заболеваний нервной системы, клинические проявления нарушения функции отдельных систем (симптомы и синдромы), диагностику, лечение, профилактику и медицинскую реабилитацию.

Нейрохирургия — раздел хирургии, занимающийся вопросами оперативного лечения заболеваний нервной системы, а в широком смысле — раздел нейронауки, разрабатывающий способы хирургического лечения заболеваний и травм головного, спинного мозга и периферических нервов.

1.2. Организация и структура неврологической и нейрохирургической помощи в Республике Беларусь

Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии является головным научным центром по изучению клиники, диагностики, лечения, профилактики и реабилитации пациентов неврологического и нейрохирургического профиля. Кроме того, в центре проводятся консультации всех сложных в диагностическом плане пациентов со всей Республики Беларусь, а при наличии показаний осуществляется госпитализация.

Организация оказания помощи пациентам *неврологического и нейрохирургического профиля* представлена в таблице 1.

Консультативные организации:

- на республиканском уровне:
 - РНПЦ неврологии и нейрохирургии;
 - РНПЦ травматологии и ортопедии;
 - РНПЦ онкологии и медицинской радиологии им. Н. Н. Александрова;
 - Белорусская медицинская академия последипломного образования.

- на областном уровне:
 - кафедры неврологии и нейрохирургии учреждений образования «Белорусский государственный медицинский университет», «Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет», «Гродненский государственный медицинский университет», «Гомельский государственный медицинский университет»;
 - областные консультативные поликлиники и областные диагностические центры.

Таблица 1 — Схема организации оказания помощи пациентам неврологического и нейрохирургического профиля

Министерство здравоохранения Республики Беларусь		
Министр здравоохранения, главный внештатный невролог, главный внештатный нейрохирург		
Управление здравоохранения облсполкома	Главные внештатные невролог и нейрохирург	Комитет по здравоохранению Минского горисполкома
Областная больница Городская больница Областная консультативная поликлиника Центральная районная больница и поликлиника	Заведующие неврологическими отделениями или ка- бинетами больницы или поликлиники	
Государственные медицин- ские университеты Кафедры неврологии и нейрохирургии	Проректор по лечебной работе Заведующий кафедрой	

Организация нейротравматологической помощи в Республике Беларусь. Первичная помощь при ЧМТ и травмах позвоночника оказывается хирургами и травматологами районных больниц, городских и районных поликлиник. В крупных городах при наличии нейрохирургического отделения или коек нейротравмы — нейрохирургом данного отделения.

Следующим звеном являются областные нейрохирургические отделения, где оказывается специализированная помощь. Консультативная нейротравматологическая помощь осуществляется врачами областных поликлиник, при выездах — дежурным по санавиации нейрохирургом областных и республиканского центров экстренной медицинской помощи (санавиация).

Лечение самых сложных пациентов при условии транспортабельности проводится высококвалифицированными специалистами в нейрохирургических отделениях, в том числе и детском, РНПЦ неврологии и нейрохирургии, а при спинальной патологии — в нейрохирургическом отделении РНПЦ травматологии и ортопедии.

1.3. История становления неврологии и нейрохирургии как науки. Выдающиеся представители мировой и отечественной неврологической и нейрохирургической школ

Первое неврологическое отделение было открыто в 1862 г. под Парижем. Возглавил его великий французский невропатолог Жан Шарко (1835–1893), которого принято считать отцом всемирной неврологии.

В России первая клиника нервных болезней открыта в 1869 г. на базе Екатерининской больницы профессором Московского университета А. Я. Кожевниковым (1836–1902). Сейчас она называется Московская клиническая больница № 24. Он написал первый учебник по нервным и душевным болезням и возглавил первую кафедру нервных и психических заболеваний при Московском университете, где в последующие годы работали выдающиеся ученые-невропатологи с мировым именем: В. К. Рот, Л. О. Даркшевич, Г. И. Россолимо, Н. И. Гращенко, Н. В. Коновалов, Е. В. Шмидт, Н. К. Боголепов.

В 1890 г. была открыта вторая клиника нервных болезней, где изучались нервные и психические заболевания, возникающие при отравлении промышленными токсинами, руководителем которой стал профессор С. С. Корсаков. Им описан корсаковский синдром. В клинике впервые начали изучать проблему эпилепсии и алкоголизма. В 1901 г. вышел в свет первый номер «Журнала невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова».

В Санкт-Петербурге в 1857 г. открыта кафедра душевных болезней Медико-хирургической (с 1881 г. — Военно-медицинской) академии, которая в последующие годы стала базой неврологической и нейрохирургической науки в России.

В 1945 г. в Москве при Академии медицинских наук СССР профессором Н. И. Гращенковым открыт институт неврологии, который потом возглавлял профессор Н. В. Коновалов, затем академик Е. В. Шмидт. Долгие годы у руля неврологической науки России стоял академик Н. В. Верещагин

Нейрохирургия выделилась из хирургии и неврологии и сформировалась как самостоятельная специальность на рубеже XIX и XX вв. С конца XIX в. хирургические вмешательства на нервной системе, и в частности при опухолях головного мозга, стали привлекать все большее внимание известных хирургов и невропатологов: В. И. Разумовского, С. П. Федорова, В. А. Опеля, И. И. Грекова, В. М. Бехтерева, Л. О. Даркшевича.

Важной вехой в развитии нейрохирургии явился 1897 г., когда выдающийся русский психоневролог академик В. М. Бехтерев (1857–1927) открыл при клинике нервных и душевных болезней Военно-медицинской академии первую в мире операционную для хирургического лечения больных с заболеваниями нервной системы. На ее открытии В. М. Бехтерев произнес слова, предопределившие путь становления нейрохирургии: «Ес-

ли нынешние врачи-невропатологи еще обращаются за помощью к хирургам, то будущее поколение уже наверное не будет нуждаться в этом. Взавшись за нож, оно само будет выполнять то, что принадлежит ему по праву».

В 1905 г. В. М. Бехтерев организовал первое нейрохирургическое отделение на 20 коек, заведующим которого был назначен его ученик Л. М. Пуусепп. В 1909 г. Л. М. Пуусепп возглавил первую в мире кафедру хирургической невропатологии при Психоневрологическом институте в Петербурге. В 1914 г. при его активном участии на базе этого же института был открыт первый специализированный госпиталь для лечения раненых с поражением нервной системы. Во время Первой мировой войны здесь проходили подготовку военные хирурги не только из России, но и из других стран — ее союзников.

Развитие нейрохирургии в начале XX в. тесно связано с деятельностью крупного американского ученого Х. Кушинга (1869–1939) — одного из основоположников современной нейрохирургии, создателя известной школы нейрохирургов. Большой заслугой его является разработка рациональных приемов оперативных вмешательств на головном мозге и особенно методов гемостаза (применение клипс, электрокоагуляции, постоянного отсасывания из операционной раны), которые значительно расширили возможности хирургического лечения больных соответствующего профиля. Совместно с П. Бейли он разработал научно обоснованную классификацию опухолей нервной системы, которая, несмотря на последующие дополнения, является основой всех современных классификаций. Уже в 20-е годы Х. Кушинг с успехом оперировал больных с опухолями гипофиза, невриномой слухового нерва, производил экстирпацию гассерова узла при невралгии тройничного нерва, добился положительных результатов при радикальном удалении менингиом и внутримозговых опухолей.

В России в 1921 г. в Петрограде А. Л. Поленов (1871–1947) организует нейрохирургическое отделение, а в 1924 г. реорганизует его в нейрохирургическую клинику при Государственном травматологическом институте, открытом также во многом благодаря его усилиям. В 1926 г. в Ленинграде создается первый в мире институт нейрохирургии. А. Л. Поленов сыграл видную роль в развитии нейрохирургии и создании ленинградской нейрохирургической школы. Он впервые в мире провел операцию на проводящих путях головного мозга при корковой эпилепсии, атетозе, мучительной боли и экстрапирамидных гиперкинезах, первый в нашей стране разработал хирургию проводящих путей спинного мозга — операцию хордотомии в различных ее модификациях. А. Л. Поленов и его ученики внесли большой вклад в разработку хирургии периферических нервов и вегетативной нервной системы, в изучение проблемы трофических нарушений, оперативного лечения при спастических параличах. Память А. Л. Поленова увековечена присвоением его имени Ленинградскому научно-исследовательскому институту (НИИ) нейрохирургии.

В 1924 г. в факультетской хирургической клинике 1-го Московского медицинского института начал свою нейрохирургическую деятельность выдающийся ученый, хирург и организатор здравоохранения Н. Н. Бурденко (1876–1946). В 1929 г. он совместно с невропатологом В. В. Крамером организовал в Государственном рентгеновском институте нейрохирургическую клинику, которая явилась базой учрежденного в 1934 г. Центрального нейрохирургического института (с 1945 г. — Института нейрохирургии Академии медицинских наук СССР, впоследствии имени Н. Н. Бурденко). Этим институтом он руководил до конца жизни. Со временем институт стал общепризнанным центром советской нейрохирургии и получил широкое международное признание.

Заслугой Н. Н. Бурденко является создание новых организационных основ нейрохирургических учреждений, в которых кроме нейрохирургов работали невропатологи, нейрорентгенологи, нейроофтальмологи, отоневрологи, электрофизиологи, морфологи, другие специалисты.

В 1937 г. по инициативе Н. Н. Бурденко начал издаваться первый в мире специальный журнал «Вопросы нейрохирургии», сыгравший важную роль в пропаганде теории и практики нейрохирургии, в подготовке квалифицированных кадров.

Н. Н. Бурденко внес большой вклад в развитие нейроонкологии (в диагностику и хирургию трудноудаляемых опухолей, в частности третьего желудочка и основания черепа). Он заслуженно признан основоположником советской нейрохирургии. Когда в 1944 г. была учреждена Академия медицинских наук СССР, первым президентом ее был избран Н. Н. Бурденко.

За рубежом в этот период наиболее важными следует считать разработки новых диагностических методов в нейрохирургии. Это прежде всего предложенные американским нейрохирургом У. Денди (1886–1946) методики вентрикулографии (1918), а затем — пневмоэнцефалографии (1919). С точки зрения современной нейрохирургии, еще более важным явился метод церебральной ангиографии, который обосновал и впервые применил на практике португальский невропатолог и нейрохирург Э. Мониц в 1927 г. В настоящее время церебральная и спинальная ангиография являются одними из наиболее информативных вспомогательных методов исследования больных нейрохирургического профиля.

Вторым важным вкладом Э. Моница в развитие нейрохирургии явилась предложенная им в 1935 г. лоботомия у больных с различными психическими заболеваниями. За разработку этой операции ему в 1949 г. была присуждена Нобелевская премия. Однако в последующие годы от этой операции в ее первоначальном варианте отказались. На смену ей пришли стереотаксические вмешательства на различных глубинных структурах головного мозга.

Основные этапы развития белорусской неврологии и нейрохирургии

В 1914 г. в г. Витебске профессором Л. М. Пуусеппом организован первый в мире специализированный военный нейрохирургический госпиталь. В августе 1924 г. на базе клиники и кафедры нервных болезней медицинского факультета Белорусского государственного университета и психоневрологического диспансера был создан Белорусский государственный институт физиотерапии (ГИФ) со штатом 52 сотрудника и неврологическим стационаром на 50 коек. Возглавлял институт основоположник белорусской школы невропатологов и физиотерапевтов член-корреспондент АН СССР, академик АН БССР М. Б. Кроль, который воспитал таких известных ученых, как Д. А. Марков, М. А. Хазанов, Г. С. Марголин, И. А. Бейлин, И. Л. Сосновик, И. А. Инсаров и др.

В 1930 г. после постройки нового корпуса для института произошло объединение его с ортопедическими учреждениями г. Минска, в связи с чем ГИФ был реорганизован в Государственный институт физиотерапии, ортопедии и неврологии (ГИФОН). Директором этого научно-практического учреждения был назначен академик АН БССР, заслуженный деятель науки, профессор Д. А. Марков.

В довоенный период ГИФОН являлся базой для кафедр нервных болезней, физиотерапии и ортопедии Минского государственного медицинского института.

Во время Великой Отечественной войны материальная база ГИФОНа была полностью разрушена, однако в 1946 г. на базе 2-й клинической больницы г. Минска возобновил работу Государственный НИИ физиотерапии и неврологии. В 1949 г. после открытия в институте нейрохирургического отдела его переименовали в Белорусский НИИ неврологии, нейрохирургии и физиотерапии.

На основании постановления Президиума Академии медицинских наук и приказа Министра здравоохранения СССР институт с 1976 г. на протяжении 15 лет являлся головным учреждением в Союзе по проблеме «Заболевания периферической нервной системы», координируя научно-исследовательскую деятельность около 40 учреждений страны. С помощью комплексных современных методов исследования уточнялись различные аспекты этиопатогенеза, клиники, диагностики и лечения вертеброгенных заболеваний ПНС и других заболеваний нервной системы. В 2005 г. институт реорганизован в РНПЦ неврологии и нейрохирургии Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

В настоящее время в центре успешно проводятся исследования по изучению различных аспектов цереброваскулярной патологии и нарушений спинального кровообращения, нейрогенетики, широко пропагандируется применение различных методов гипербарической оксигенации и гипобарической гипоксии при различных заболеваниях нервной системы.

Изучаются вопросы патогенеза, клиники, диагностики и лечения миастении (с 1995 по 2006 г. на базе 5-й городской клинической больницы г. Минска функционировал Республиканский миастенический центр), неврологических проявлений алкоголизма. Разрабатываются клиничко-иммунологические и вирусологические критерии диагностики и способы комплексного лечения рецидивирующих и прогрессирующих форм энцефаломиело- и полирадикулоневропатий, заболеваний вирусной этиологии. Проводятся фундаментальные исследования по изучению ряда аспектов вестибуляторной дисфункции на основе анализа зрительно-вестибулярных взаимодействий. Широко внедряется метод лечения ботулотоксином (диспортом) спастической кривошеи и других форм фокальных дистоний.

В центре создан автоматизированный банк данных о пациентах с неврологическими проявлениями остеохондроза позвоночника, цереброваскулярной патологией, миастенией. Обеспеченность современной аппаратурой позволяет диагностировать различные формы неврологических заболеваний и травм нервной системы, решать экспертные и прогностические задачи.

В 1949 г. по инициативе президента Академии наук БССР Н. И. Гращенкова при институте был открыт нейрохирургический отдел, которым он и руководил до 1951 г. С 1951 г. эту службу в республике возглавлял лауреат Государственной премии СССР, заслуженный деятель науки БССР, профессор Э. И. Злотник, с 1989 г. — академик НАНБ А. Ф. Смянович, который с 1998 г., будучи директором НИИ неврологии, нейрохирургии и физиотерапии Министерства здравоохранения Республики Беларусь, руководил этим отделом.

Научный интерес сотрудников нейрохирургического отдела был сосредоточен на проблемах нейроонкологии и реабилитации пациентов с травмами центральной и периферической нервной системы. С конца 50-х — начала 60-х гг. коллектив отдела, применив микрохирургическую технику, занимался проблемой хирургического лечения аневризм сосудов головного мозга. Особого внимания в настоящее время заслуживает разработка сотрудниками отдела проблемы ранней диагностики и микрохирургии невринома слухового нерва, периферических нервов после ранения и травм, а также хирургического лечения мозговых инсультов. Проводятся стереотаксические операции при различных поражениях нервной системы.

Директорами института, а в последующем РНПЦ неврологии и нейрохирургии, были: в 1946–1948 гг. — академик АН БССР Д. А. Марков, в 1948–1950 гг. — профессор И. А. Инсаров, в 1950–1962 гг. — кандидат медицинских наук Е. Ф. Калитовский. В последующие годы институт возглавлял академик НАНБ, член-корреспондент РАМН, заслуженный деятель науки, лауреат Государственной премии, народный врач Белоруссии, почетный гражданин городов Минска и Витебска И. П. Антонов, с 1998 г. —

лауреат Государственной премии, заслуженный деятель науки, академик, доктор медицинских наук А. Ф. Смянович, с 2006 г. — профессор, доктор медицинских наук С. А. Лихачев, с 2010 г. — доцент, кандидат медицинских наук А. Л. Танин, с 2015 г. — доктор медицинских наук Р. Р. Сидорович.

Кафедра нервных болезней Белорусского государственного медицинского университета была создана в середине 1924 г. основателем Белорусской школы невропатологов академиком М. Б. Кролем, который был первым деканом медицинского факультета Белорусского государственного университета (1921–1930) и первым директором Минского государственного медицинского института (1930–1932). Приемником М. Б. Кроля стал его ученик — академик, заслуженный деятель науки Д. А. Марков (1931–1934, 1937–1941). С 1934 по 1937 гг. кафедру и Минский государственный медицинский институт одновременно возглавлял профессор К. К. Монахов. С 1944 по 1959 гг. кафедрой нервных болезней заведовал профессор М. А. Хазанов, а в период с 1960 по 1989 гг. — доктор медицинских наук, профессор Н. С. Мисюк. В 1989 г. кафедра неврологии преобразована в кафедру нервных и нейрохирургических болезней, которую возглавил академик НАНБ, нейрохирург Ф. В. Олешкевич. С 2007 г. кафедру возглавляет доктор медицинских наук, профессор А. С. Федулов.

Кафедра нервных болезней Витебского государственного медицинского университета была создана после открытия института в 1935 г. на базе 25-кочного отделения городской больницы. Организатором и первым заведующим кафедрой с 1935 по 1941 гг. был ректор института профессор М. А. Хазанов.

С июля 2001 г. кафедрой неврологии и нейрохирургии данного университета руководит кандидат медицинских наук, доцент Ю. В. Алексеенко. В настоящее время на кафедре выполняется широкий спектр научных исследований, посвященных неврологическим аспектам черепно-мозговых повреждений, цереброваскулярным расстройствам, хроническим болевым синдромам.

Кафедра неврологии и нейрохирургии с курсом психиатрии Гомельского государственного медицинского университета была создана в августе 1994 г. Первым заведующим был кандидат медицинских наук, доцент Ю. Д. Янкелевич. В разные годы кафедрой возглавляли К. Г. Детинкин и кандидат медицинских наук В. И. Курман. С марта 2002 г. кафедрой неврологии и нейрохирургии с курсом медицинской реабилитации заведовала лауреат Государственной премии в области науки и техники Республики Беларусь, доктор медицинских наук, профессор В. Я. Латышева. С 2016 г. — кандидат медицинских наук, доцент Н. Н. Усова.

Кафедра неврологии Гродненского государственного медицинского университета организована в 1961 г. на базе неврологического отделения Гродненской областной больницы. Организатором и первым заведующим

кафедрой был профессор Г. Я. Либерзон. С 2007 г. кафедрой неврологии и нейрохирургии университета руководит доктор медицинских наук, доцент С. Д. Кулеш.

Кафедра нервных болезней Белорусского института усовершенствования врачей (с 2000 г. — Белорусская медицинская академия последипломного образования) основана в 1947 г. С 1963 г. она именовалась кафедрой неврологии и физиотерапии. На протяжении 26 лет кафедру возглавлял академик АН БССР Д. А. Марков. С 1973 по 1991 гг. кафедрой заведовала доктор медицинских наук, профессор А. Л. Леонович. С 1991 по 2004 гг. — доктор медицинских наук, профессор Н. Ф. Филиппович. С 2005 по 2008 гг. заведующим кафедрой был доцент А. В. Шемагонов. С 2009 по 2010 гг. — профессор Ю. Г. Шанько. С 2010 г. кафедрой заведует доктор медицинских наук, профессор В. В. Пономарев.

С 2000 г. в академии организован курс нейрохирургии. В 2004 г. кафедра переименована в кафедру неврологии и нейрохирургии Белорусской медицинской академии последипломного образования.

Глава 2. Структурно-функциональная организация нервной системы

2.1. Основные этапы развития нервной системы, фило- и онтогенез

Филогенез нервной системы можно представить как путь от простейшей рефлекторной дуги к многосинаптическим рефлекторным системам, обеспечивающим наиболее дифференцированные формы реагирования. Возникновение нервных клеток означало появление специализированного аппарата приема, накопления и перераспределения раздражающих стимулов, сначала в масштабе отдельных зон, а затем всего организма. Образование связей между нервными клетками и формирование примитивной нервной системы привели к новому уровню интеграции организма.

По сравнению с гуморальной регуляцией, эволюционно более древней, нервная регуляция отличается рядом преимуществ: скоростью проведения раздражения и более точным характером реагирования. Гуморальные факторы сравнивают с сигналом, который «адресован всем». Передача раздражения по нервным путям скорее напоминает информацию, направленную по определенному адресу.

В примитивной нервной системе возбуждение распространяется во всех направлениях. Накопление возбуждения в такой нервной сети уже создает предпосылки «памяти», т. е. реагирование на данный раздражитель может зависеть от предшествующего воздействия.

Дальнейшее усложнение нервной системы заключается в большей специализации нервных клеток. Появляется афферентная и эфферентная

системы. Формируются рецепторы, которые обеспечивают дифференцированное восприятие сигналов, настройку на определенные раздражители. Специализация нервных клеток сопровождалась появлением синапсов, обеспечивающих одностороннее проведение нервных импульсов.

Рассматривая филогенез нервной системы, следует отметить, что у таких многоклеточных, как губки, нервная система еще отсутствует. Впервые она появляется у гидроидных полипов и представлена в виде синцития (сеть отростчатых нервных клеток). Нейроны этого синцития не имеют синапсов, встречающихся у более развитых организмов. Такая нервная система, называемая асинопальной, способна проводить возбуждения в любом направлении.

Синапсная нервная система состоит из отдельных поляризованных нейронов, контактирующих между собой при помощи синапсов. Одни отростки (дендриты) проводят нервный импульс только по направлению к клетке (афферентные), другие (аксоны) — только от клетки (эфферентные) к синапсу.

Синапсы обеспечивают более сложные дифференцированные реакции на местные раздражения.

В онтогенезе нервная система повторяет этапы филогенеза. Вначале из клеток эктодермального зародышевого листка образуется мозговая, или медуллярная, пластинка, края которой в результате неравномерного размножения ее клеток сближаются, затем смыкаются — образуется медуллярная трубка. В дальнейшем из задней ее части, отстающей в росте, образуется спинной мозг, из передней, развивающейся более интенсивно, — головной мозг. Канал медуллярной трубки превращается в центральный канал спинного мозга и желудочки головного мозга. Вследствие развития передней части медуллярной трубки образуются мозговые пузыри: вначале появляются два пузыря, затем задний пузырь делится еще на два. Образовавшиеся три пузыря дают начало переднему, среднему и ромбовидному мозгу.

Из переднего пузыря развиваются два вторичных пузыря, дающие начало конечному и промежуточному мозгу, а задний пузырь делится на два пузыря, из которых образуется задний мозг и продолговатый, или добавочный, мозг.

Таким образом, в результате деления медуллярной трубки и образования пяти мозговых пузырей с последующим их развитием формируются следующие отделы нервной системы: передний мозг, состоящий из конечного и промежуточного мозга, и ствол мозга, включающий в себя средний и ромбовидный мозг. Конечный, или большой, мозг представлен двумя полушариями (кора большого мозга, белое вещество, обонятельный мозг, базальные ядра). К промежуточному мозгу относят эпителиум, передний и задний таламус, металамус, гипоталамус. Ромбовидный мозг состоит из продолговатого мозга и заднего, включающего в себя мост и мозжечок, средний мозг — из ножек мозга, покрышки и крышки среднего мозга. Из недифференцированной части медуллярной трубки развивается спинной мозг.

Полость конечного мозга образует боковые желудочки, промежуточного — третий желудочек, среднего — водопровод среднего мозга (Сильвиев водопровод), ромбовидного — четвертый желудочек и спинного мозга — центральный канал.

В дальнейшем идет быстрое развитие конечного мозга, который начинает делиться продольной щелью большого мозга на два полушария. Затем на поверхности каждого из них появляются борозды, определяющие будущие доли и извилины.

На 4-м месяце развития плода человека появляется поперечная щель большого мозга, на 6-м — центральная борозда и другие главные борозды, в последующие месяцы — второстепенные и после рождения — самые мелкие борозды.

В процессе развития нервной системы важную роль играет миелинизация нервных волокон. Следы миелина обнаруживаются в нервных волокнах задних и передних корешков уже на 4-м месяце внутриутробной жизни плода. К концу 4-го месяца миелин выявляется в нервных волокнах, составляющих восходящие, или афферентные (чувствительные), системы боковых канатиков, тогда как в волокнах нисходящих, или эфферентных (двигательных), систем миелин обнаруживается на 6-м месяце. Приблизительно в это же время наступает миелинизация нервных волокон задних канатиков. Миелинизация нервных волокон кортико-спинальных (пирамидных) путей начинается на последнем месяце внутриутробной жизни и продолжается в течение года после рождения. От последовательности миелинизации определенных нервных структур зависит очередность формирования их функций. Этим объясняется позднее созревание пирамидной системы и постепенное начало проявления ее функции в первые два года жизни ребенка. В постнатальном периоде постепенно происходит окончательное созревание всей нервной системы, в частности ее самого сложного отдела — коры большого мозга, играющей особую роль в мозговых механизмах условно-рефлекторной деятельности, формирующейся с первых дней жизни.

Таким образом, нервная система проходит длительный путь развития, являясь самой сложной системой, созданной эволюцией. Эволюционные законы развития нервной системы были сформулированы М. И. Аствацатуровым — основателем биогенетического направления в неврологии.

Сущность этих законов сводится к следующему:

- нервная система возникает и развивается в процессе взаимодействия организма с внешней средой. Нервная система лишена стабильности, изменяясь и непрерывно совершенствуясь в фило- и онтогенезе;
- сложный и подвижный процесс взаимодействия организма с внешней средой вырабатывает, совершенствует и закрепляет новые виды реакций, лежащих в основе формирования новых функций;
- развитие, закрепление более совершенных и адекватных реакций и функций представляют собой результат действия на организм внешней среды, т. е. приспособления его к данным условиям существования;

- функциональной эволюции (физиологической, биофизической, биохимической) соответствует эволюция морфологическая. Вновь приобретенные функции постепенно закрепляются;
- древние функции не отмирают с появлением новых, а вырабатывается их определенная субординация, соподчиненность;
- при выпадении новых функций нервной системы проявляются ее древние функции.

Многие клинические признаки заболеваний, наблюдаемые при нарушении функций эволюционно более молодых отделов нервной системы, являются проявлением функций более древних структур, т. е. в патологических условиях наступает определенный регресс нервной системы на низшую ступень филогенетического развития. Примером может служить повышение глубоких рефлексов или появление патологических рефлексов при снятии регулирующего влияния коры большого мозга.

2.2. Основные анатомо-топографические отделы нервной системы

Кора больших полушарий головного мозга

Анатомия. Кора полушарий головного мозга представляет собой слой серого вещества, покрывающий полушария. В них различают три поверхности: наружную (конвекситальную), внутреннюю и основание. Складчатость коры обусловлена извилинами (*gyri*), отделенными друг от друга бороздами (*sulci*).

Доли мозга. Имеются четыре доли мозга: лобная, теменная, височная и затылочная. Границами между ними являются борозды. На наружной поверхности центральная, или роляндова, борозда (*sulcus centralis Rolandi*) отделяет лобную долю от теменной, а сильвиева борозда (*fissura Sylvii*) — височную долю от лобной и теменной. Теменная и височная доли мозга отграничиваются от затылочной бороздой (*fissura parieto-occipitalis*) и ее условным продолжением книзу.

Борозды. В лобной доле различают прецентральную борозду (*sulcus praecentralis*), верхнюю и нижнюю лобные борозды (*sulcus frontalis superior et sulcus frontalis inferior*), расположенные на наружной поверхности, и обонятельную борозду (*sulcus olfactorius*) на ее внутренней поверхности.

В теменной доле определяется постцентральная (*sulcus postcentralis*) и межтеменная (*sulcus interparietalis*) борозды, идущие по ее наружной поверхности.

В височной доле проходят верхняя, средняя и нижняя височные борозды (*sulcus temporalis superior, sulcus temporalis media et sulcus temporalis inferior*).

В затылочной доле на внутренней поверхности хорошо выражена шпорная борозда (*fissura calcarina*).

Извилины. Между указанными бороздами лежат наиболее крупные извилины мозга.

На наружной поверхности лобной доли располагаются верхняя, средняя и нижняя лобные извилины (*gyrus frontalis superior, gyrus frontalis media et gyrus frontalis inferior*).

В теменной доле различают верхнюю и нижнюю теменные доли (*lobulus parietalis superior et lobulus parietalis inferior*). В последней определяются надкраевая (*gyrus supramarginalis*) и угловая (*gyrus angularis*) извилины.

На наружной поверхности височной доли виднеются три горизонтально расположенные извилины: верхняя, средняя и нижняя (*gyrus temporalis superior, gyrus temporalis media et gyrus temporalis inferior*). На внутренней поверхности этой доли находится гиппокампова извилина (*gyrus hippocampi*).

На внутренней поверхности затылочной доли имеются клиновидная (*gyrus cuneatus*) и язычная (*gyrus lingualis*) извилины, расположенные выше и ниже шпорной борозды (*fissura calcarina*).

Экстрапирамидная система

К экстрапирамидной системе относятся подкорковые, стволовые внепирамидные образования и моторные пути, которые не проходят через пирамиды продолговатого мозга, а также базальные ядра большого мозга и мозгового ствола, ретикулярная формация, мозжечок со своими морфологическими и функциональными связями.

Экстрапирамидная система включает клеточные группы коры больших полушарий (преимущественно лобных долей), подкорковые ганглии: хвостатое ядро (*nucl. caudatus*); скорлупа (*putamen*); латеральный и медиальный бледные шары (*globus pallidus*); субталамическое тело Льюиса (приложение 1, рисунок 1).

В стволе мозга выделяют: черную субстанцию; красные ядра; пластинку крыши среднего мозга; ядра медиального продольного пучка (ядра Даркшевича); голубоватое место в мосту мозга; ретикулярную формацию с нисходящими и восходящими путями; мозжечок; γ -мотонейроны спинного мозга и др. Кортиксом отделом экстрапирамидной системы является премоторная область, а также некоторые области височной и затылочной долей.

К базальным ядрам относятся:

- хвостатое ядро;
- чечевицеобразное ядро, которое подразделяется на три части: наружное ядро — скорлупу и два внутренних; латеральные и медиальные сегменты бледного шара.

Хвостатое ядро и скорлупа, состоящие из большого количества мелких и незначительного числа крупных волокон, объединены в одну систему — *полосатое тело*.

Сегменты бледного шара (ядра), черное вещество, красные ядра, льюисово тело, состоящие из крупных клеток, представляют паллидарную систему, которая в филогенетическом отношении является более старым образованием.

В значительной мере прояснилась функция базальных ядер в связи с открытием роли церебральных трансммиттеров. Доказано, что в осуществлении регуляции двигательной функции большое значение имеют дофаминергические системы мозга. В полосатом теле находится более 80 % (от общего количества) дофамина, а образующийся из дофамина норадреналин, также имеющий большое биологическое значение, содержится преимущественно в стволе мозга.

Морфологически и функционально стриопаллидарная система подразделяется на стриарную и паллидарную.

Паллидарная система, филогенетически более старая, включает в себя латеральный и медиальный бледные шары, черное вещество, красное ядро, субталамическое ядро. В обоих бледных шарах содержится большое число нервных волокон, крупных нейронов в них относительно немного.

Стриарная система филогенетически является «молодой» и включает хвостатое ядро и скорлупу с множеством мелких и крупных нейронов и сравнительно небольшим количеством нервных волокон. В стриарной системе имеется соматотопическое распределение: в передних отделах — голова, в средних — верхняя конечность и туловище, в задних отделах — нижняя конечность.

Корково-стриарные волокна идут через внутреннюю капсулу к полосатому телу и бледному шару. От латерального сегмента бледного шара часть волокон направляется к красному ядру и ретикулярной формации, другая часть волокон заканчивается в черном веществе.

В клетках черного вещества начинаются нервные волокна, которые идут в ретикулярную формацию. От ее ядер начинается сетчато-мозговой путь (*tr. reticulo-spinalis*), который проходит в передних канатиках спинного мозга и заканчивается на вставочных и малых альфа-нейронах передних рогов спинного мозга. Через этот путь оказывается облегчающее (при этом клинически у пациента наблюдается повышение мышечного тонуса) и тормозящее (проявляющееся снижением мышечного тонуса) влияние ретикулярной формации на спинной мозг.

От клеток красных ядер начинается красноеядро-спинномозговой путь (*tr. rubro-spinalis*). Этот путь является общим для экстрапирамидной системы и мозжечка. Красные ядра связаны также с ретикулярной формацией.

От преддверных ядер начинается преддверно-спинномозговой путь (*tr. vestibulo-spinalis*), который спускается в спинной мозг, проходит на границе переднего и бокового канатиков и оканчивается в передних рогах спинного мозга. Он связывает мозжечок и ядра преддверного корешка с мышцами обеих половин туловища, осуществляя проведение импульсов, направленных на сохранение равновесия тела и регуляцию мышечного тонуса.

Покрышечно-спинномозговой путь (*tr. tecto-spinalis*) начинается в сером веществе крыши среднего мозга, переключается (перекрест Мейнерта) и спускается в передних канатиках спинного мозга, оканчиваясь в

передних рогах шейных сегментов. Этот путь регулирует работу мышц, связанных с рефлекторными движениями головы и туловища в ответ на зрительные раздражения.

Все афферентные системы стриопаллидарной системы оканчиваются в полосатом теле. В эти системы входят пути от большинства областей коры мозга, от срединно расположенных ядер зрительного бугра (в частности, от медиального центрального и парафасцикулярного ядер таламуса), от компактной зоны черной субстанции и ядер срединного шва среднего мозга. От полосатого тела пути идут только в латеральный и медиальный бледные шары и ретикулярную зону черной субстанции, от которых, в свою очередь, начинаются основные эфферентные экстрапирамидные системы.

Экстрапирамидная система имеет многочисленные нейронные связи между своими образованиями, зрительным бугром и сегментарным двигательным аппаратом спинного мозга.

От бледного шара аксоны идут к ядрам таламуса, а от них к двигательным и другим областям коры лобной доли.

От черного вещества и бледного шара начинаются нисходящие пути, проходящие через ядра покрышки среднего мозга и мозгового ствола, по направлению к двигательным нейронам спинного мозга (нигро-ретикуло-спинномозговой и паллидо-ретикуло-спинномозговой тракты).

Восходящие пути к ядрам задней части таламуса и субталамическому ядру переднего таламуса исходят из черного вещества.

От ядер ствола мозга начинаются аксоны, которые проходят в канатиках спинного мозга и заканчиваются в его передних рогах на разных уровнях. К их числу относят кроме упоминавшихся выше крупных нигро- и паллидо-ретикуло-спинномозговых путей преддверно-спинномозговой путь (*tr. vestibulo-spinalis*), оливо-спинномозговой (*tr. olivo-spinalis*), покрышечно-спинномозговой (*tr. tecto-spinalis*), медиальный продольный пучок (*fasciculus longitudinalis medialis*), краснойдерно-спинномозговой (*tr. rubro-spinalis*, или путь Монакова).

Важным является ретикуло-спинномозговой тракт. Он выходит из клеток ретикулярной формации и в спинном мозге проходит в переднем (вентральная часть тракта) и в боковом (медиальные и латеральные его отделы) канатике. Проходит в боковом канатике и краснойдерно-спинномозговой пучок. Оба тракта имеют обширные связи в сетчатом веществе мозгового ствола.

Волокна экстрапирамидных путей проходят от коры до нижних отделов спинного мозга. Фактически экстрапирамидная система представляет собой длинную цепочку клеток с большим количеством нервных волокон на протяжении всего головного и спинного мозга. В некоторых местах она резко увеличивается в объеме (подкорковые узлы), на некоторых уровнях образуется густое переплетение волокон с телами клеток (бледный шар, сетчатое вещество мозгового ствола и др.).

Сетевидное образование (*formatio reticularis*) является не только частью экстрапирамидной системы, но и частью вегетативно-висцеральной системы.

Черепные нервы

Анатомия. Нервы, выходящие из головного мозга в виде корешков, получили название черепных. Различают 12 пар черепных нервов (*nucleus* — нерв), которые хорошо видны на основании мозга:

- I — обонятельный, *n. olfactorius*;
- II — зрительный, *n. opticus*;
- III — глазодвигательный, *n. oculomotorius*;
- IV — блоковый, *n. trochlearis*;
- V — тройничный, *n. trigeminus*;
- VI — отводящий, *n. abducens*;
- VII — лицевой, *n. facialis*;
- VIII — преддверно-улитковый, *n. vestibulocochlearis*;
- IX — языкоглоточный, *n. glossopharyngeus*;
- X — блуждающий, *n. vagus*;
- XI — добавочный, *n. accesorius*;
- XII — подъязычный, *n. hypoglossus*.

Среди них выделяют двигательные (III, IV, VI, XI, XII пары), чувствительные (I, II, VIII пары) и смешанные (V, VII, IX, X пары) нервы.

Первые две пары развиваются из выростов переднего мозга; из среднего мозга идут глазодвигательный и блоковый нервы; из заднего — тройничный, отводящий, лицевой и преддверно-улитковый; из продолговатого — языкоглоточный, добавочный, блуждающий. Стволы черепных нервов состоят из периферических отростков нервных клеток, расположенных или в ядрах ствола головного мозга (двигательные, эфферентные волокна III, IV, VI, XI, XII черепных нервов), или в черепных узлах (чувствительные, афферентные волокна V, VII, IX, X черепных нервов).

Таким образом, ядра двигательных черепных нервов — это комплекс нейронов, подобных клеткам ядер передних рогов спинного мозга, а ганглии подобны спинномозговым узлам. Черепные нервы по строению принципиально не отличаются от спинномозговых нервов, однако ни один из них не соответствует полному спинномозговому нерву. В области туловища спинномозговые нервы располагаются метамерно в соответствии с сегментацией мускулатуры и скелета, а в области головы такой метамерности не отмечается. Но имеются данные, позволяющие сделать заключение, что и черепные нервы располагались первоначально метамерно и утратили это расположение лишь впоследствии в связи с исчезновением сегментации мускулатуры и скелета головы.

III, VII, IX, X пары черепных нервов в своем составе имеют парасимпатические волокна, иннервирующие железы и гладкую мускулатуру.

I пара — обонятельный нерв (*n. olfactorius*) является проводником обонятельной чувствительности. Первые нейроны обонятельного пути (обонятельные биполярные клетки) находятся в слизистой оболочке верхней носовой раковины и соответствующего отдела слизистой перегородки носа. Периферические отростки обонятельных клеток (дендриты) оканчиваются в слизистой оболочке. Они многократно анастомозируют, образуя сплетение, и имеют многочисленные связи с проходящими здесь разветвлениями тройничного нерва. Аксоны, соединяясь, образуют *обонятельные нити*. Их около 15–20 с каждой стороны. Они идут вверх через отверстия решетчатой пластинки (*lamina cribrosa*) решетчатой кости, вступают в переднюю черепную ямку, достигая обонятельных луковиц, где расположен второй нейрон. Аксоны второго нейрона образуют обонятельный тракт (*tr. olfactorius*), который направляется кзади, лежит в обонятельной борозде и переходит в обонятельный треугольник. Позади треугольника находится переднее продырявленное вещество (*substantia perforata anterior*). Клетки, расположенные в обонятельном треугольнике, передней продырявленной субстанции, прозрачной перегородке образуют *первичные обонятельные центры*. На поверхности обонятельного треугольника заметны три полосы: латеральная (наиболее мощная), промежуточная и медиальная. Большая часть волокон через латеральную полосу направляется к корковым центрам обоняния, заложенным в коре крючка парагиппокампальной извилины на внутренней поверхности височной доли мозга, и, частично к миндалевидному телу. Другая часть заканчивается в нервных клетках первичных обонятельных центров (третий нейрон) обонятельного треугольника, переднего продырявленного вещества, прозрачной перегородки, подмозолистого поля. Аксоны клеток обонятельного треугольника и большей части переднего продырявленного вещества следуют через прозрачную перегородку и далее по своду и бахромке гиппокампа к крючку парагиппокампальной извилины, гиппокампу, зубчатой извилине. Меньшая часть волокон идет к подкорковым центрам обоняния в промежуточном мозге (ядра сосцевидного тела) и поводка, а также к ядрам ретикулярной формации среднего мозга, через которые первичные обонятельные центры связаны с ядрами черепных и спинномозговых нервов.

II пара — зрительный нерв (*n. opticus*), начинается палочками и колбочками (первый нейрон). Они передают импульс биполярным клеткам (второй нейрон), затем — ганглиозным клеткам (третий нейрон). Аксоны последних формируют зрительный нерв, начало которого представлено диском. По ходу зрительного нерва выделяют:

- *внутриглазной отдел* — до выхода нерва из глазного яблока. Его длина 1,5–2 мм. Сходящиеся нервные волокна образуют диск зрительного нерва (*papilla n. optici*), который и является анатомическим началом нерва;

- *ретробульбарный* отдел идет от глазного яблока до входа в зрительный канал, длина его 23–25 мм. Пройдя слой ретробульбарной клетчатки, нерв вместе с глазничной артерией вступает в общее сухожильное кольцо (*foramen opticum*) и далее в зрительный канал (*canalis opticum*);

- *внутриканальцевый* отдел располагается на протяжении зрительного канала, длина 5–6 мм;

- *внутричерепной* отдел — от места выхода нерва из зрительного канала до перекреста зрительных нервов, длина 5–15 мм. Зрительный нерв покрыт здесь мягкой мозговой оболочкой и расположен в цистерне перекреста, прилегая к лобной доле (сверху) и внутренней сонной артерии (латерально).

В области турецкого седла впереди серого бугра расположен зрительный перекрест (*chiasma opticum*). Перекресту подвергаются волокна от медиальной и частично центральной зоны сетчатки. Всего перекрещиваются около 75 % волокон зрительного нерва.

Из зрительного перекреста выходят зрительные тракты (*tractus optici*), которые содержат волокна одноименных половин сетчаток обоих глаз, т. е. правый тракт составляют неперекрещенные волокна латеральной половины сетчатки правого глаза и перекрещенные волокна медиальной половины левого глаза.

Зрительный тракт делится на 2 корешка, большая часть волокон которых заканчивается в клетках подкорковых зрительных центров, включая латеральное коленчатое тело, подушку таламуса и верхние бугорки четверохолмия, которые являются *первичными зрительными центрами*.

От ядер латерального коленчатого тела и подушки таламуса аксоны нервных клеток направляются к коре больших полушарий через задний отдел задней ножки внутренней капсулы, образуя в белом веществе полушарий зрительную лучистость (*radiatio optica*) — пучок Грациоле, и оканчиваются в области клиновидной и язычной извилины, расположенных сверху и снизу от шпорной борозды (*sulcus calcarinus*) затылочной доли мозга, где залегает *корковый центр зрения* (приложение 1, рисунок 2).

III пара — глазодвигательный нерв (n. oculomotorius). Он развивается как двигательный нерв для поперечно-полосатых мышц глаза, но имеет парасимпатическое ядро, которое обеспечивает иннервацию гладких мышц глазного яблока. Из мозга нерв выходит на медиальной поверхности ножек мозга, а из черепа — через верхнюю глазничную щель. Нерв иннервирует мышцы: верхнюю, медиальную, нижнюю прямую и нижнюю косую и мышцу, поднимающую верхнее веко.

Ядра этого нерва располагаются в центральном сером веществе среднего мозга под Сильвиевым водопроводом на уровне верхнего двуххолмия. Парасимпатическое ядро располагается впереди и медиальнее моторного ядра глазодвигательного нерва. Оно состоит из нескольких скоплений мелких нервных клеток, объединяющихся в переднюю и заднюю группы.

Передняя группа представляет непарный нервный тяж Панагресси, от которого направляются волокна к сфинктеру зрачка, а волокна задней группы от ядра Якубовича — Вестфала — Эдингера идут к ресничной мышце.

Ядра глазодвигательного нерва связаны с ядрами блокового и отводящего нервов с обеих сторон, благодаря чему координируются движения глаз.

Кроме того, имеются связи с ядрами верхних холмиков четверохолмия (зрительная система), с вестибулярными ядрами, с мозжечком через его верхние ножки.

IV пара — блоковый нерв (*n. trochlearis*); является двигательным. Ядро блокового нерва располагается в сером веществе среднего мозга на дне силвиева водопровода на уровне нижнего двуххолмия. Корешок выходит на дорсальной поверхности мозгового ствола между варолиевым мостом и продолговатым мозгом. Направляясь вперед, нерв проходит через твердую мозговую оболочку латеральнее задних наклоненных отростков. Затем он идет в латеральной стенке кавернозного синуса, через верхнюю глазничную щель проникает в глазницу, иннервируя верхнюю косую мышцу. Данный нерв имеет двойной перекрест.

V пара — тройничный нерв (*n. trigeminus*). Тройничный нерв — смешанный, преимущественно чувствительный, содержит двигательные, чувствительные и вегетативные волокна. Он имеет четыре ядра:

- **двигательное (жевательное) ядро (*nucl. motorius n. trigemini*),** расположенное в дорсолатеральном отделе покрывки моста. На ромбовидную ямку оно проецируется выше и медиальнее лицевого бугорка. Волокна клеток этого ядра образуют двигательный корешок;

- **мостовое ядро (*nucl. pontinus n. trigemini*);** лежит латеральнее и позади двигательного ядра. Здесь заканчивается часть волокон, проводящих тактильную и проприоцептивную чувствительность;

- **ядро спинномозгового пути (*nucl. spinalis n. trigemini*);** проходит от мостового ядра через весь мост и продолговатый мозг до задних рогов II–III шейных сегментов спинного мозга. Спинномозговой путь тройничного нерва проводит болевую и температурную чувствительность;

- **ядро среднемозгового пути (*nucl. mesencephalicus n. trigemini*);** расположено латеральнее водопровода мозга. Его верхний конец находится на уровне верхних холмиков четверохолмия, нижний доходит до мостового ядра тройничного нерва. Представляет собой ядро проприоцептивной чувствительности для жевательных мышц и мышц глазного яблока.

Из мозга двигательный корешок выходит на латеральной поверхности моста по линии, отделяющей мост от средних ножек мозжечка. Рядом с ним в вещество мозга входит чувствительный корешок, который толще двигательного. Оба корешка идут вперед и латерально, проникают в щель между листками твердой мозговой оболочки вблизи вершины пирамиды

височной кости. Здесь между листками твердой мозговой оболочки образуется тройничная полость (*cavum trigeminale*), в которой расположены узел тройничного нерва и начальные отделы его трех ветвей. Один листок расположен на тройничном вдавлении пирамиды, второй проходит над узлом и отходящими от него ветвями.

Тройничный (гассеров, полулунный) узел (*gang. trigeminale*), иногда двойной, достигает длины 15–20 мм, ширины 5–10 мм, состоит из псевдоуниполярных клеток, центральные отростки которых образуют чувствительный корешок, а периферические — три ветви тройничного нерва: глазная ветвь, идущая выше и медиальнее других; верхнечелюстная (средняя) и нижнечелюстная, которая расположена ниже и латеральнее.

Двигательный корешок, обогнув чувствительный с медиальной стороны, проходит под тройничным узлом и в овальном отверстии присоединяется к нижнечелюстному нерву.

Глазной нерв (*n. ophthalmicus*) направляется вперед и вверх в латеральной стенке пещеристого синуса, проникает в глазницу через верхнюю глазничную щель.

В глазнице глазной нерв делится на 3 части:

- лобный нерв (*n. frontalis*);
- слезный нерв (*n. lacrimalis*);
- носоресничный нерв (*n. nasociliaris*).

Верхнечелюстной нерв (n. maxillaris) внутри черепа прилежит к латеральной стенке кавернозного синуса ниже глазного нерва. Через круглое отверстие верхнечелюстной нерв выходит из полости черепа в крылонёбную ямку, в которой от него отходят подглазничный, скуловой нервы и узловые ветви к крылонебному узлу.

Нижнечелюстной нерв (n. mandibularis) по выходе из черепа через овальное отверстие с переднелатеральной стороны покрыт латеральной крыловидной мышцей, медиально располагается мышца, напрягающая нёбную занавеску.

После выхода из овального отверстия от нижнечелюстного нерва отходят двигательные ветви, которые идут к мышце, напрягающей небную занавеску (*n. musculi tensoris veli palatini*), и к мышце, напрягающей барабанную перепонку (*n. musculi tensoris tympani*).

К чувствительным ветвям тройничного нерва относятся:

- менингеальная ветвь (*r. meningeus*);
- щечный нерв (*n. buccalis*);
- ушно-височный нерв (*n. auriculo-temporalis*);
- язычный нерв (*n. lingualis*);
- нижний альвеолярный нерв (*n. alveolaris inferior*).

VI пара — отводящий нерв (n. abducens). Ядро, расположенное в дорсальном отделе моста кзади от ядра блокового нерва, огибает корешок лицевого нерва. Нерв проходит толщу моста и выходит на поверхность

мозга между мостом и пирамидой, направляясь вверх, вперед и латерально, через субарахноидальное и субдуральное пространства. Экстрадуральная часть нерва доходит до верхнего края пирамиды височной кости, перегибаясь над ним вступает в среднюю черепную ямку, в пещеристый синус, где проходит сбоку от внутренней сонной артерии, а затем через верхнюю глазничную щель проникает в глазницу и иннервирует наружную прямую мышцу глаза.

VII пара — лицевой нерв (*n. facialis*). Иннервирует все мимические мышцы лица и часть подъязычных мышц. Он состоит из двух нервов: собственно лицевого (*n. facialis*) и промежуточного (*n. intermedius*, *врисберггов нерв*) нервов. Содержит двигательные, чувствительные, вкусовые и парасимпатические волокна.

Двигательное ядро (*nucl. motorius n. facialis*) расположено в сетчатом веществе покрышки варолиева моста на границе с продолговатым мозгом. Аксоны клеток этого ядра, направляясь дорсолатерально, огибают под дном IV желудочка ядро отводящего нерва и образуют внутреннее колено лицевого нерва, а вблизи барабанной полости, образуют наружное колено. Ядро одиночного пути (*nucl. tr. solitarii*) «вкусовое», чувствительное общее для лицевого, языкоглоточного и блуждающего нервов.

Собственно лицевой нерв образуется отростками клеток двигательного ядра этого нерва. На поверхности ромбовидной ямки ядро проецируется латеральнее лицевого бугорка, причем верхняя часть его имеет двустороннюю корковую иннервацию. Волокна, отходящие от клеток этой части ядра, идут к надчерепной мышце, верхней части круговой мышцы глаза, мышце гордецов и мышце, сморщивающей бровь. Нижний отдел ядра получает только перекрещенные волокна коркового ядерного пути с противоположной стороны. Он иннервирует нижнюю часть круговой мышцы глаза, остальные мимические мышцы и подкожную мышцу шеи.

Двигательное ядро лицевого нерва связано с ядрами верхних холмиков четверохолмия, ядрами тройничного и преддверно-улиткового нерва. Промежуточный нерв содержит чувствительные, вкусовые и парасимпатические волокна.

В пирамиде височной кости лицевой нерв идет в канале лицевого нерва, повторяя изгибы канала, вблизи расположенных здесь лабиринта и барабанной полости. Поэтому возможно повреждение нерва при оперативном вмешательстве на ухе.

Выделяют три отдела канала лицевого нерва:

- лабиринтный;
- барабанный;
- сосцевидный.

От ствола лицевого нерва в канале пирамиды височной кости отходят ветви:

- большой каменистый нерв (*n. petrosus major*) образован преганглионарными парасимпатическими волокнами, являющимися отростками кле-

ток верхнего слюноотделительного ядра. Начинаясь от лицевого нерва в области колена, он выходит на переднюю поверхность пирамиды височной кости через расщелину канала большого каменистого нерва, идет в одноименной борозде пирамиды височной кости, затем прободая волокнистый хрящ, заполняющий рваное отверстие, вступает в крыловидный канал. Здесь большой каменистый нерв соединяется с симпатическим глубоким каменистым нервом, образуя нерв крыловидного канала (*n. canalis pterygoidei*). Нерв крыловидного канала выходит в крыловиднонёбную ямку, где преганглионарные парасимпатические волокна заканчиваются в клетках крылонёбного узла (*gang. pterygopalatinum*);

- барабанная струна (*chorda tympani*) — конечная ветвь промежуточного нерва, состоит из преганглионарных парасимпатических волокон, идущих от верхнего слюноотделительного ядра и чувствительных (вкусовых) волокон, являющихся периферическими отростками псевдоунополярных клеток узла колена;

- стременной нерв (*n. stapedius*), отделяется от лицевого нерва в нисходящем отделе лицевого канала и иннервирует стременную мышцу барабанной полости.

Выйдя через шилососцевидное отверстие, лицевой нерв отдает двигательные ветви: задний ушной нерв (*n. auricularis posterior*); двубрюшную ветвь (*r. digastricus*); щечную ветвь (*r. buccales*); краевую ветвь нижней челюсти (*r. marginalis mandibulae*); шейную ветвь (*r. colli*).

VIII пара — преддверно-улитковый нерв (*n. vestibulo-cochlearis*) чувствительный, который служит проводником специальной чувствительности от органа слуха и равновесия. Соответственно этому в нем выделяют преддверную и улитковую части, каждая из которых имеет собственные чувствительные узлы.

Преддверная часть (*pars vestibularis*) проводит раздражения от рецепторов, воспринимающих статические положения головы и прямолинейные движения (пятна эллиптического и сферического мешочков), а также от рецепторов, воспринимающих повороты головы в различных направлениях (ампулярные гребешки полукружных протоков перепончатого лабиринта).

Улитковая часть (*pars cochlearis*) нерва иннервирует звуковоспринимающий аппарат органа слуха. Тела первых нейронов улитковой части сосредоточены в спиральном узле (*gang. spirale*), лежащем в канале костной спиральной пластинки улитки. Их периферические отростки контактируют с чувствительными клетками кортиева (спирального) органа, а центральные — образуют улитковый корешок (*n. cochlearis*).

Преддверный и улитковый корешки образуют ствол преддверно-улиткового нерва, который выходит из внутреннего слухового прохода и направляется к мостомозжечковому углу, где вступают в мозг на границе моста и продолговатого мозга, латеральнее лицевого нерва. Внутри мозга

аксоны клеток преддверного узла идут к четырем ядрам, находящимся в области вестибулярного поля ромбовидной ямки:

- верхнее вестибулярное ядро Бехтерева (*nucl. vestibularis superior*), в нем заканчивается бóльшая часть аксонов преддверного узла;
- нижнее вестибулярное ядро Роллера (*nucl. vestibularis inferior*) тянется на всем протяжении продолговатого мозга;
- медиальное вестибулярное ядро Швальбе (*nucl. vestibularis medialis*);
- латеральное вестибулярное ядро Дейтерса (*nucl. vestibularis lateralis*).

Отростки клеток вестибулярных ядер (2-й нейрон) направляются:

- к мозжечку (к ядру шатра);
- к спинному мозгу, образуя *tr. vestibulospinalis*, который оканчивается в двигательных ядрах передних рогов вплоть до крестцового отдела;
- к ядрам глазодвигательного, блокового, отводящего нервов, благодаря чему рефлекторно сокращаются мышцы головы и шеи; изменение положения головы рефлекторно вызывает сокращение глазных мышц, чем сохраняется направление взгляда;
- к верхним холмикам крыши среднего мозга (*первичным зрительным центрам*);
- к ядрам ретикулярной формации, красному ядру, таламусу.

Аксоны клеток спирального узла внутри мозга направляются к переднему (вентральному) и заднему (дорсальному) улитковым ядрам, расположенным в области вестибулярного поля ромбовидной ямки. Здесь импульс передается следующему нейрону, клеткам слуховых ядер. Отростки клеток вентрального ядра идут на противоположную сторону, образуя пучок нервных волокон, так называемое трапецевидное тело (*corpus trapezoideum*). Из заднего улиткового ядра волокна идут поверхностно по дну четвертого желудочка в виде макроскопически заметных мозговых полосок и направляются к срединной борозде ромбовидной ямки, затем погружаются внутрь вещества мозга и присоединяются к волокнам трапецевидного тела.

На противоположной стороне моста волокна трапецевидного тела делают изгиб, обращенный в латеральную сторону, образуя латеральную петлю (*lemniscus lateralis*). Далее волокна направляются к *подкорковым центрам слуха* — медиальному коленчатому телу и к нижнему холмику крыши среднего мозга. Часть волокон заканчивается в медиальном коленчатом теле, где передают импульс 3-му нейрону. Пройдя в задней ножке внутренней капсулы, он образует слуховую лучистость и направляется к *корковому концу слухового анализатора*, находящемуся в коре верхней височной извилины (извилины Гешле). Здесь осуществляется анализ нервных импульсов, которые поступают из звуковоспринимающего аппарата.

Другая часть нервных волокон, пройдя транзитом через медиальные коленчатые тела и ручки нижних холмиков, заканчиваются в нижнем

двухолмии, которое является *подкорковым центром слуха*. От его ядра начинается покрывочно-спинномозговой путь (*tr. tecto-spinalis*) который обеспечивает рефлекторные защитные движения тела на звуковые раздражения.

IX пара — языкоглоточный нерв (*n. glossopharyngeus*) содержит двигательные, чувствительные, вкусовые и секреторные волокна.

Языкоглоточный нерв имеет четыре ядра:

- двойное ядро (*nucl. ambiguus*), двигательное, общее с блуждающим нервом, располагается в латеральных отделах нижней половины ромбовидной ямки. Волокна (для иннервации поперечно-полосатых мышц) языкоглоточного нерва берут начало от верхнего отдела двойного ядра;

- ядро одиночного пути (*nucl. tr. solitarii*) «вкусовое», чувствительное, общее для лицевого, языкоглоточного и блуждающего нервов расположено в продолговатом мозге;

- нижнее секреторное слюноотделительное ядро (*nucl. salivatorius inferior*), парасимпатическое, находится в ретикулярной формации продолговатого мозга между двойным и оливным ядрами;

- чувствительное ядро (*nucl. alae cinerea*) общее с блуждающим нервом, волокна которого входят в продолговатый мозг между оливой и *corpus restiforme*.

Языкоглоточный нерв выходит 4–6 корешками позади оливы (из задней латеральной борозды продолговатого мозга) рядом с корешками блуждающего и добавочного нервов. Вместе с этими нервами идет к яремному отверстию, в котором утолщается и образует небольшой чувствительный верхний узел (*gang. superius*). На выходе из яремного отверстия находится второй, нижний (внечерепной) узел (*gang. petrosum*). Этот узел более крупный и лежит в области каменистой ямочки пирамиды височной кости. Оба узла содержат тела чувствительных нейронов. Центральные отростки клеток этих узлов проходят в продолговатый мозг к чувствительному ядру одиночного пути, а периферические — направляются к слизистой оболочке задней трети языка, глотки, среднего уха, к сонным синусу и клубочку. Выйдя из яремного отверстия (внечерепная часть), языкоглоточный нерв идет вначале позади внутренней сонной артерии, затем переходит на ее латеральную поверхность и располагается между этой артерией и яремной веной. Далее нерв проходит по боковой стенке глотки, дугообразно извивается, идет вниз и вперед между шилоглоточной и шилоязычной мышцами и, достигнув корня языка, делится на конечные язычные ветви (*r. r. linguales*), которые следуют к слизистой оболочке задней трети спинки языка, обеспечивая вкусовую чувствительность.

Ветви языкоглоточного нерва отходят от его нижнего узла и ствола. От нижнего узла нерва отходят барабанный нерв (*n. tympanicus*), конечной ветвью которого является малый каменистый нерв (*парасимпатический, n. petrosus minor*).

X пара — *блуждающий нерв (n. vagus)* смешанный, распространяется на обширной территории.

Блуждающий нерв имеет следующие четыре ядра:

- двойное ядро (*nucl. ambiguus*) двигательное, общее с языкоглоточным нервом. Оно иннервирует поперечно-полосатую мускулатуру мягкого нёба, глотки, гортани и верхней части пищевода;

- чувствительное ядро (*nucl. alae cinerea*) общее с языкоглоточным нервом, в котором заканчивается первый или периферический нейрон, вышедший из клеток gang. jugulare и gang. nodosum;

- ядро одиночного пути (*nucl. tr. solitarii*) чувствительное, общее с лицевым и языкоглоточным. В нем заканчивается одиночный путь, составленный волокнами трех названных нервов;

- заднее ядро (*nucl. dorsalis n. vagi*) парасимпатическое, расположено в заднем отделе продолговатого мозга и на поверхности ромбовидной ямки соответствует треугольнику блуждающего нерва. Ядро иннервирует сердце, сосуды, гладкую мускулатуру, железы дыхательного аппарата и пищеварительного тракта до нисходящей ободочной кишки.

Его ветви иннервируют органы шеи, грудной полости, пищеварительный тракт до нисходящей ободочной кишки и органы брюшинного пространства. Соответственно этому блуждающий нерв содержит разные системы волокон.

Двигательные волокна идут к поперечно-полосатым мышцам мягкого нёба, глотки, гортани и верхнего отдела пищевода, *чувствительные* — обеспечивают афферентную иннервацию сосудов и внутренних органов, а также некоторых участков кожи и твердой мозговой оболочки.

Парасимпатические волокна идут к мускулатуре сердца, гладкой мускулатуре сосудов, трахеи, бронхов, пищевода, желудка и кишечника. *Секреторные* волокна иннервируют железы дыхательного аппарата (кроме полости носа) и пищеварительного тракта.

Парасимпатические волокна составляют основную массу блуждающего нерва, поэтому он является преимущественно вегетативным. По ходу блуждающий нерв получает большое количество симпатических волокон от шейного и грудного отделов симпатического ствола, поэтому ветви нерва к органам содержат волокна разного функционального значения. По волокнам блуждающего нерва идут импульсы, которые замедляют ритм сердцебиения, расширяют сосуды, суживают бронхи, усиливают перистальтику и расслабляют сфинктеры кишечника, вызывают усиленную секрецию желез желудочно-кишечного тракта.

Для строения блуждающего нерва характерно наличие ганглиозных клеток в стволе, ветвях и особенно сплетениях. В сплетениях образуются скопления клеток в виде узелков, заметных макроскопически.

Корешки блуждающего нерва (10–18) выходят из продолговатого мозга в задней боковой борозде и образуют единый ствол, направляющий-

ся к яремному отверстию, где лежит впереди добавочного нерва в общем влагалище, образованном твердой мозговой оболочкой. Блуждающему нерву принадлежат два узла:

- верхний яремный узел (*gang. jugulare superior*) расположен в яремном отверстии;
- нижний яремный узел (*gang. jugulare inferior*) находится на 1–1,5 см ниже верхнего узла на поперечных отростках первых двух шейных позвонков.

Покинув яремное отверстие, блуждающий нерв в составе сосудисто-нервного пучка опускается на шею, где ложится на заднюю поверхность внутренней яремной вены и следует до верхней апертуры грудной клетки, располагаясь в желобе между указанной веной и находящимися медиальнее вначале внутренней, а затем общей сонной артерии.

В грудную полость блуждающий нерв проходит через верхнюю апертуру грудной клетки. При этом правый нерв идет между подключичной артерией сзади и подключичной веной спереди, левый — между общей сонной и подключичной артериями, переходя на переднюю поверхность дуги аорты. Затем правый и левый нервы располагаются в заднем средостении, правый переходит на заднюю поверхность пищевода, а левый — на переднюю. На поверхности пищевода оба блуждающих нерва делятся на ряд крупных и мелких ветвей, соединяющихся между собой и образующих пищеводное сплетение (*plexus esophageus*). Над пищеводным отверстием диафрагмы из ветвей сплетения формируется передний и задний стволы блуждающего нерва (*trunci vagalis anterior et posterior*).

Соответственно ходу блуждающего нерва выделяют четыре отдела: головной, шейный, грудной и брюшной.

Головной отдел блуждающего нерва располагается между началом нерва и нижним яремным узлом. Здесь отходят ветви: менингеальная (*r. meningeus*) и ушная (*r. auricularis*).

Шейный отдел расположен между нижним узлом и отхождением возвратного гортанного нерва. На протяжении этого отдела от блуждающего нерва отходят:

- глоточные ветви (*r.r. pharyngei*);
- верхние шейные сердечные ветви (3–4) (*r.r. cardiaci cervicales superiores*);
- верхний гортанный нерв (*n. laryngeus superior*);
- возвратный гортанный нерв (*n. laryngeus recurrens*).

Грудной отдел располагается от места отхождения возвратных нервов до уровня пищеводного отверстия диафрагмы. В этом отделе от него отходят:

- грудные сердечные ветви (*r.r. cardiaci thoracici*);
- бронхиальные ветви (*r.r. bronchiales*);
- пищеводное сплетение (*plexus esophageus*).

Брюшной отдел включает передний и задний стволы и их ветви к органам брюшной полости. Оба ствола вступают в брюшную полость по соответствующим поверхностям пищевода.

Парасимпатические волокна, входящие в состав блуждающих стволов, являются в основном преганглионарными и переключаются на клетках около- и интраорганных узлов.

Волокна блуждающих нервов вместе с симпатическими волокнами чревного сплетения обеспечивают иннервацию печени, селезенки, поджелудочной железы, почек, тонкой и толстой кишки до нисходящей ободочной кишки.

XI пара черепных нервов — добавочный (визуизев) нерв (*n. accessorius*) двигательный. Он имеет два ядра (церебральное и спинальное), расположенные соответственно в продолговатом и спинном мозге. Волокна, исходящие из продолговатого мозга (3–6 веточек), составляют черепные корешки и выходят из задней латеральной борозды продолговатого мозга.

Нервные волокна спинального ядра, отходят от ядер серого вещества спинного мозга на протяжении верхних пяти-шести шейных сегментов и образует спинномозговые корешки (6–7), которые выходят из задней латеральной борозды шейного отдела спинного мозга. Спинальные корешки следуют вверх внутри позвоночного канала, сливаются в единый ствол, который входит в полость черепа через большое затылочное отверстие и направляется к яремному отверстию. Выйдя из отверстия (иногда внутри черепа), добавочный нерв делится на внутреннюю и наружную ветви. В частности, возвратный гортанный нерв, иннервирующий мускулатуру гортани, состоит преимущественно из волокон церебральной части добавочного нерва.

Наружная ветвь (*r. externus*) выходит из яремного отверстия, вступает в фасциальный футляр грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц и иннервирует их.

На шее имеются связи между наружной ветвью добавочного нерва и ветвями шейного сплетения. Эти связи обнаружены в толще грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц, а также в клетчатке латерального треугольника шеи. Названные мышцы иннервируются из двух источников — добавочного нерва и шейного сплетения.

XII пара черепных нервов — подъязычный нерв (*n. hypoglossus*) двигательный. Начавшись в ядре нижнего отдела ромбовидной ямки, в области так называемого треугольника, представляет собой продолжение передних столбов серого вещества спинного мозга. Корешки подъязычного нерва (10–15 ветвей) выходят в борозде между пирамидой и оливой, группируются в два-три пучка, которые направляются вперед и латерально в подъязычный канал затылочной кости. В канале или сразу после выхода из него пучки соединяются в единый ствол. Образовав дугу, обращенную выпуклостью книзу, подъязычный нерв направляется вперед и вверх к языку и делится на язычные ветви, которые иннервируют мышцы языка.

Спина́й мозг

Анатомия. Спина́й мозг представляет собою длинный цилиндрический тяж, расположенный внутри позвоночного канала. Верхней границей его является место перекреста пирамид, что соответствует верхнему краю I шейного позвонка, нижней — II поясничный позвонок. У детей нижняя граница может спускаться значительно ниже. Длина спинного мозга взрослого человека достигает 41–45 см.

Спина́й мозг разделен на пять отделов. Каждый из них в свою очередь состоит из ряда сегментов.

1. Шейный отдел (*pars cervicalis*) — 8 сегментов.
2. Грудной отдел (*pars thoracalis*) — 12 сегментов.
3. Поясничный отдел (*pars lumbalis*) — 5 сегментов.
4. Крестцовый отдел (*pars sacralis*) — 5 сегментов.
5. Копчиковый отдел (*pars coccygea*) — 1–3 сегмента.

Каждый сегмент дает начало двум чувствительным и двум двигательным корешкам (приложение 1, рисунок 3).

В местах, где отходят спинномозговые нервы для рук и ног, образуются утолщения (*intumescencia*). Их два: шейное (*intumescencia cervicalis C₅–Th₁*) и поясничное (*intumescencia lumbalis L₂–S₂*). Шейное утолщение состоит из четырех нижних шейных и первого грудного сегментов, поясничное — из четырех нижних поясничных и двух верхних крестцовых сегментов.

На уровне I или II поясничных позвонков спинной мозг образует конусовидное сужение, называемое мозговым конусом (*conus medullaris S₃–S₅*), от которого отходит конечная нить (*filum terminale*).

Так как длина спинного мозга меньше длины позвоночного канала, то сегменты его лежат несколько выше соответствующих им позвонков. Это несоответствие между сегментами и позвонками различно на разных уровнях и наиболее выражено в нижних отделах спинного мозга.

В нижнем шейном отделе сегменты спинного мозга лежат на один позвонок выше соответствующего им по счету позвонка. Так, например, V шейный сегмент (C₅) находится на уровне IV шейного позвонка. В верхнем грудном отделе это несоответствие равно двум, т. е. тот или иной сегмент лежит на уровне не одноименного с ним по счету позвонка, а на два позвонка выше. В нижнем грудном отделе оно достигает трех позвонков. В итоге грудной отдел спинного мозга оканчивается на уровне верхнего края X грудного позвонка.

Поясничные сегменты лежат на уровне X, XI и частично XII грудных позвонков, крестцовые — на уровне XII грудного и II поясничного (верхнего края) позвонков, где заканчивается спинной мозг. Ниже последнего, в полости позвоночного канала, находятся только корешки поясничных и крестцовых сегментов, образующие так называемый конский хвост (*cauda equine S₂–S₅*).

Ориентиры для определения позвонков:

- наиболее высоко расположенный под кожей видимый остистый отросток является отростком VII шейного позвонка;
- линия, соединяющая ости лопаток, пересекает тело V грудного позвонка;
- линия, проходящая через углы лопаток, пересекает тело VII грудного позвонка;
- линия, соединяющая гребни подвздошных костей (линия Якоби), проходит на уровне IV позвонка или диска.

Вдоль спинного мозга проходит центральный канал (*canalis centralis*). На поперечном разрезе спинной мозг по форме напоминает бабочку. В нем различают передние, задние и боковые рога, состоящие из серого вещества. Последние отчетливо выражены только в грудном отделе. Часть серого вещества, лежащая впереди центрального канала, называется передней серой спайкой (*comissura grisea anterior*). Кзади от центрального канала залегает полоска серого вещества, которая называется задней серой спайкой (*comissura grisea posterior*).

Снаружи от серого вещества находится белое вещество. Оно разделено на передние, боковые и задние канатики.

Передние канатики ограничены передними рогами и передними корешками с одной стороны и передней средней щелью (*fissura mediana anterior*) спинного мозга, расщепляющей его почти до передней серой спайки, — с другой.

Боковые канатики расположены между передними и задними корешками, кнаружи от серого вещества.

Задние канатики залегают между задними рогами и задней бороздой спинного мозга (*sulcus medianus posterior*).

Белое вещество состоит из различной длины нервных волокон, сливающихся в отдельные системы, которые называются проводящими путями; среди них различают нисходящие и восходящие.

Нисходящие, или двигательные (эфферентные), пути:

- кортико-спинальный, или пирамидный, боковой и передний путь (*tr. corticospinalis*);
- руброспинальный путь (*tr. rubrospinalis*), или пучок Монакова;
- покрышечноспинальный путь (*tr. tectospinalis*);
- вестибулоспинальный путь (*tr. vestibulospinalis*), или пучок Левенталья;
- задний продольный пучок (*fasciculus longitudinalis posterior*).

Восходящие, или чувствительные (афферентные), пути:

- спиноталамический путь (*tr. spinnothalamicus*);
- спинocerebellарный вентральный путь, или пучок Говерса (*tr. spinnocerebellaris ventralis*);
- спинocerebellарный дорсальный путь, или пучок Флексига (*tr. spinnocerebellaris dorsalis*);

- нежный пучок (*funiculus gracilis*), или пучок Голля;
- клиновидный пучок (*funiculus cuneatus*), или пучок Бурдаха.

Мозжечок

Анатомия. Мозжечок (*cerebellum*) залегает в ЗЧЯ над продолговатым мозгом и варолиевым мостом. Над ним располагаются затылочные доли мозга, отделенные мозжечковым наметом (*tentorium cerebelli*). Мозжечок состоит из двух полушарий (*hemispheria*), между которыми находится червь (*vermis*). В глубине мозжечка имеются четыре пары ядер: зубчатые (*nucl. dentati*), пробковидные (*nucl. emboliformis*), шаровидные (*nucl. globosi*) и ядра крыши (*nucl. tecti*). Первые три пары залегают в полушариях, четвертая — в черве мозжечка.

Мозжечок имеет три пары ножек, соединяющих его с четверохолмием, варолиевым мостом и продолговатым мозгом.

Верхняя пара ножек (*brachia conjunctiva*) идет от мозжечка к четверохолмию. В ней проходят денторубральный путь (*tr. dentorubralis*), связывающий зубчатое ядро с красным ядром противоположной стороны, спинноцеребеллярный вентральный путь Голля и волокна к зрительному бугру.

Средняя пара ножек (*brachia pontis*) соединяет мозжечок с варолиевым мостом. Она образована мостомозжечковым путем (*tr. pontocerebellaris*), идущим от собственных ядер моста к коре противоположного полушария мозжечка.

Нижняя пара ножек (*corpora restiformia*) соединяет мозжечок с продолговатым мозгом. Она состоит из спинноцеребеллярного дорсального пути, волокон, идущих из ядра Бурдаха, из олив и ядер вестибулярного нерва.

В связи с разнородностью функций червя и полушарий мозжечка симптоматика поражений их различна. Мозжечок отвечает за тонус, равновесие и координацию движений. Развитие червя тесно связано с прямохождением.

Система проприоцептивной чувствительности обеспечивает мозжечок постоянной информацией о состоянии органов движения и начинается на периферии.

Клетки первого нейрона — спинальный ганглий. По соответствующим волокнам заднего корешка аксоны заканчиваются в основании заднего рога спинного мозга, где импульсы передаются на клетки второго нейрона.

Пучок Флексига (*tr. spinocerebellaris dorsalis*) начинается в основании заднего рога. Аксоны входят в боковой канатик своей стороны, располагаясь на периферии его задней части, достигают продолговатого мозга и в составе нижних ножек мозжечка заканчиваются в его черве.

Пучок Говерса (*tr. spinocerebellaris ventralis*). Клетки второго нейрона расположены в средней части заднего рога. Аксоны через переднюю белую спайку переходят на противоположную сторону и проходят в боковых канатиках, впереди от пучка Флексига. Проходит (вентрально) спинной,

продолговатый мозг и варолиев мост. В переднем его отделе аксоны поворачивают вверх, потом кзади, переходят на противоположную сторону и входят в червь через верхние ножки мозжечка, т. е. совершают двойной перекрест. Расстройства возникают при поражении всех структур мозжечка только на своей стороне.

Мозжечок отвечает за координацию, равновесие и тонус.

Периферическая нервная система

Спинномозговые нервы. Нервы, формирующиеся из корешков спинного мозга (спинномозговые), покидают позвоночный канал через межпозвоночные отверстия. Каждая пара нервов иннервирует определенный участок тела — метамер.

Различают 32 пары спинномозговых нервов: 8 пар шейных, 12 — грудных, 5 — поясничных, 5 — крестцовых и 2 пары копчиковых. Все эти нервы содержат двигательные, чувствительные и вегетативные волокна, число которых на разных уровнях неодинаково.

Двигательные волокна являются длинными отростками двигательных клеток передних рогов спинного мозга. Выйдя из него в составе передних корешков, они сливаются с задними корешками, образуя спинномозговые нервы.

Чувствительные волокна являются отростками чувствительных клеток, расположенных в спинальных ганглиях. Периферические отростки этих клеток идут в составе нервов с периферии (от кожи, слизистых, мышц, связок и суставов), а центральные отростки — в составе задних корешков проходят в спинной мозг, где оканчиваются у основания заднего рога.

Вегетативные волокна являются отростками клеток боковых рогов серого вещества спинного мозга. Они выходят из него совместно с двигательными волокнами в составе передних корешков, а затем в виде белых соединительных ветвей (*rr. communicantes albi*) покидают их и идут к ганглиям пограничного симпатического ствола.

Каждая пара спинномозговых нервов и иннервируемый ими метамер анатомически и функционально связаны с отдельной группой двигательных, чувствительных и вегетативных клеток серого вещества спинного мозга, образующих его сегмент.

Сегменты спинного мозга и корешки обозначаются латинскими буквами (С — шейные, Th — грудные, L — поясничные, S — крестцовые, Co — копчиковые) и цифрами, указывающими порядковый номер. Например, С3 обозначает третий шейный сегмент или третью пару корешков.

При этом позвонки и МПД обозначаются римскими цифрами (С_I–С_{VII}, Th_I–Th_{XII}, L_I–L_V, S_I–S_V, Co_I–Co_{II}). Сегменты спинного мозга не всегда совпадают с порядковым номером позвонка. В грудном отделе они находятся на 2–3 позвонка выше.

Зоны иннервации сегментов выглядят на туловище в виде поясов, а на конечностях — в виде длинных полос или лент, идущих с небольшим наклоном по отношению к оси сегментов.

Каждый спинномозговой нерв делится на две ветви: заднюю, иннервирующую дорсальную часть тела, и переднюю, иннервирующую боковую и переднюю (вентральную) его части. Передние и задние ветви соседних спинномозговых нервов образуют сплетения, из которых формируются отдельные периферические нервы или стволы.

Различают шейное, плечевое, поясничное и крестцовое сплетения.

Шейное сплетение (*plexus cervicalis*). Шейное сплетение образовано 4 нервами (C₁–C₄), иннервирующими волосистую часть головы, шею и надплечье. Из него формируются малый затылочный нерв (*n. occipitalis minor*), иннервирующий кожу позади ушной раковины; большой ушной нерв (*n. auricularis magnus*), иннервирующий кожу ушной раковины; диафрагмальный нерв (*n. phrenicus*), иннервирующий чувствительными волокнами часть перикарда, плевры, диафрагмы, а двигательными волокнами — диафрагму.

Задние ветви двух первых спинномозговых нервов (C₁ и C₂), анастомозируя между собой, дают начало большому затылочному нерву, иннервирующему кожу затылочной области.

Плечевое сплетение (*plexus brachialis*). Плечевое сплетение образуется из спинномозговых нервов C₅–Th₁ (частично). В нем различают надключичную и подключичную части. Первая иннервирует плечевой пояс, вторая — руку.

Плечевое сплетение расположено вокруг подключичной артерии. Кнаружи от нее лежит латеральный канатик, возникший при слиянии C₅, C₆ и C₇ нервов, кнутри — медиальный канатик, образовавшийся путем слияния C₈, Th₁ и частично Th₂ нервов, позади — задний канатик, возникший из задних веточек C₅–Th₁ нервов.

Из латерального канатика формируется мышечно-кожный нерв (*n. musculo-cutaneus*), из медиального — локтевой (*n. ulnaris*) и два кожных для внутренней поверхности предплечья и плеча, из заднего — подмышечный (*n. axillaris*) и лучевой (*n. radialis*) нервы. От наружного и внутреннего канатиков отходят ветви, сливающиеся впереди подключичной артерии в общий ствол срединного нерва (*n. medianus*).

Надключичная часть плечевого сплетения расположена в области надключичной ямки. Из нее формируются передние и задние грудные нервы, надлопаточный нерв (*n. suprascapularis*), подлопаточные нервы (*nn. subscapulares*) и тыльный нерв грудной клетки (*n. thoracodorsalis*).

Передние грудные нервы (*nn. thoracales anteriores*) иннервируют ромбовидную мышцу, поднимающую лопатку и переднюю зубчатую мышцу. На этих мышцах лопатка подвешена косо сверху вниз и изнутри кнаружи. Первая — подтягивает лопатку вверх и к средней линии. Вторая — тянет ее вперед и в сторону. Вращая лопатку, она способствует поднятию руки выше горизонтали.

Надлопаточный нерв (*n. suprascapularis*) иннервирует надостную (*m. suprascapularis*) и подостную (*m. infraspinatus*) мышцы, вращающие плечо кнаружи.

Подлопаточные нервы иннервируют подлопаточную (*m. subscapularis*) и большую круглую (*m. teres major*) мышцы.

Тыльный нерв грудной клетки (*n. thoracodorsalis*) иннервирует широчайшую мышцу спины.

Подключичная часть плечевого сплетения иннервирует руку. В ней начинаются подмышечный (*n. axillaris*), мышечно-кожный (*n. musculocutaneus*), лучевой (*n. radialis*), локтевой (*n. ulnaris*) и срединный (*n. medianus*) нервы.

Поясничное сплетение (*plexus lumbalis*). Поясничное сплетение образуется из спинномозговых нервов L₁–L₄ и частично Th₁₂, иннервирующих переднюю поверхность ноги. Среди нервных стволов, формирующихся из него, наибольшее практическое значение имеют наружный кожный нерв бедра (*n. cutaneus femoris lateralis*), запирательный нерв (*n. obturatorius*) и бедренный нерв (*n. femoralis*).

Крестцовое сплетение (*plexus sacralis*). Крестцовое сплетение, которое образуется из спинномозговых нервов L₅–S₁–S₂ и частично из L₄ и S₃, иннервирует заднюю поверхность ноги, наружную поверхность голени и стопы. Важнейшими нервными стволами его являются верхний и нижний ягодичные нервы (*n. gluteus superior et n. gluteus inferior*), задний кожный нерв бедра (*n. cutaneus femoris posterior*), седалищный нерв (*n. ischiadicus*).

Седалищный нерв выходит из глубины ягодичной области и ложится посередине задней стороны бедра. Несколько выше подколенной ямки он делится на большеберцовый и общий малоберцовый нервы.

Большеберцовый нерв (*n. tibialis*) проходит через подколенную ямку медиально на голень, огибает сзади внутреннюю лодыжку и, разделившись на две ветви (*n. plantaris medialis et n. plantaris lateralis*), выходит на подошвенную сторону стопы.

Общий малоберцовый нерв (*n. peroneus communis*) в подколенной ямке спиралеобразно латерально огибает голень, проходит позади шейки малоберцовой кости и выходит на передне-наружную сторону голени. Здесь он распадается на глубокий и поверхностный малоберцовые нервы (*n. peroneus profundus et n. peroneus superficialis*), которые спускаются вниз и переходят на тыльную сторону стопы.

2.3. Особенности нервной системы у детей

Формирование головного мозга не заканчивается к моменту рождения ребенка. Большие полушария мозга новорожденного имеют возрастные особенности: извилины и крупные борозды малой высоты и глубины. Мелких борозд мало, их число увеличивается в первые месяцы жизни. Размеры лобной доли относительно меньше, чем у взрослого человека, а

затылочной — наоборот, больше. Мозжечок развит слабо, полушария его малых размеров и толщины, борозды поверхностные. Боковые желудочки велики, растянуты.

Серое вещество плохо дифференцируется от белого, у аксонов практически отсутствует миелиновая оболочка. Более развитыми к моменту рождения ребенка являются ядра гипоталамуса, продолговатый и спинной мозг. Поскольку кора головного мозга, пирамидные пути, полосатое тело к рождению ребенка развиты недостаточно и в функциональном отношении незрелы, деятельность всех жизнеобеспечивающих органов у новорожденного регулируется подкорковыми центрами. Несмотря на относительную незрелость, нервная система вполне развита, чтобы функционировать на уровне врожденных безусловных рефлексов, которые, с одной стороны, служат для обеспечения питания, контакта с окружающей средой, защиты, с другой — являются основой для формирования в дальнейшем более сложных форм деятельности.

С первых дней жизни у ребенка функционируют все органы чувств. Отличительной особенностью новорожденного является недифференцированный характер всех его реакций, склонных к генерализации. Раздражение того или иного рецептора вызывает не локальную, а разлитую реакцию, что проявляется, например, плачем.

С возрастом масса головного мозга ребенка увеличивается: к 9 месяцам удваивается, к 3 годам — утраивается, затем к 6–7 годам скорость нарастания массы мозга замедляется.

Процесс дифференциации нервных клеток сводится к значительному росту аксонов, их миелинизации, росту и увеличению разветвленности дендритов, образованию непосредственных контактов между отростками нервных клеток (так называемых межнейронных синапсов). Развитие нервной системы происходит тем быстрее, чем младше ребенок.

К 3 месяцам внутриутробной жизни кора полушарий большого мозга делится на древнюю, старую и новую. К 6 месяцам она состоит из 6 пластин. Развитие коры продолжается и после рождения. В 3 года выражена дифференцировка клеток, к 8 годам клетки коры головного мозга мало отличаются от клеток взрослого. Развитие клеточных структур больших полушарий заканчивается к 10–12 годам. Однако, морфологическое совершенствование продолжается и заканчивается к 22–25 годам.

У детей мозг кровоснабжается лучше, чем у взрослых, что объясняется богатством капиллярной сети. Обильное кровоснабжение мозга обеспечивает повышенную потребность в кислороде быстро растущей нервной ткани. Отток крови от головного мозга у детей первого года жизни замедлен, так как диплоические вены образуются лишь после закрытия родничков. Этим объясняется склонность детей первого года жизни к нарушению функции мозга при инфекционных заболеваниях, вследствие аккумуляции токсичных веществ и продуктов нарушенного метаболизма. Этому способствует также повышенная проницаемость гематоэнцефалического барьера.

С момента рождения ребенок имеет ряд врожденных (безусловных) рефлексов. К ним относятся сосание, глотание, мигание, кашель, чиханье, защитный, акты мочеиспускания, дефекации и другие. Они осуществляют приспособление организма к окружающей среде.

Врожденные реакции в форме безусловных рефлексов достаточны для существования ребенка лишь в первые месяцы жизни. В дальнейшем основными в жизнедеятельности ребенка являются приобретенные рефлексы, обеспечивающие необходимый уровень взаимодействия организма с внешней средой.

В конце 1-го и начале 2-го месяца жизни у ребенка образуется ряд простых, элементарных условных рефлексов. В конце 3-го месяца жизни у него можно выработать уже сложные, дифференцированные рефлексы, указывающие на развитие анализаторной функции головного мозга.

Развитие высшей нервной деятельности, т. е. приобретение условных рефлексов, на первом году жизни идет быстрыми темпами. Ребенок значительно легче, чем взрослый, образует условные связи с окружающей средой и они у ребенка более устойчивы. Сравнительно быстро дети приобретают привычки, навыки поведения, которые в последующем остаются на всю жизнь.

Огромную роль в поведении ребенка играет речь, формирование которой обусловлено становлением функции сенсорной системы и функциональным созреванием головного мозга.

Развитие и воспитание ребенка складываются из определенного распорядка жизни, привития ему необходимых навыков, создания условий, которые обеспечили бы правильное развитие его движений, речи, способствовали правильному физическому развитию, бодрому, жизнерадостному настроению.

Физиологическая незрелость нервной системы, возрастные особенности растущего и развивающегося мозга являются причиной частых затруднений при врачебной оценке нарушений психомоторного развития детей грудного возраста. Для распознавания отклонений в психомоторном развитии необходимо тщательное неврологическое обследование.

На втором году жизни продолжается интенсивное психическое и физическое развитие ребенка. Условные рефлексы в этом возрасте начинают формироваться быстрее. Дети подвижны, в их поведении преобладают яркие положительные эмоции, они произносят много звуков и слов, часто улыбаются и громко смеются, проявляя повышенный интерес к окружающему. В первом полугодии 2-го года жизни совершенствуется ходьба, улучшаются координация движений и понимание речи, значительно увеличивается словарный запас. Во втором полугодии игра приобретает сюжетный характер, дети стремятся к играм друг с другом, начинают выполнять требования взрослых, обучаются элементарным правилам поведения.

Различают 4 этапа формирования психики ребенка:

- первый этап — моторный, характеризуется овладением основными моторными навыками на протяжении первого года жизни ребенка;
- второй этап — сенсорный, продолжается от года до 3 лет. Движения приобретают психомоторный характер, т. е. становятся осознанными. Сенсомоторное развитие является базой для формирования всех психических функций, в том числе восприятия, внимания, целенаправленной деятельности, мышления и сознания;
- третий этап — аффективный, длится от 3 до 12 лет. Деятельность детей приобретает постоянный индивидуальный характер;
- четвертый этап — идеаторный (12–14 лет). В этом периоде формируются усложненные понятия, суждения, умозаключения. Дети начинают строить предварительный план поступков в уме. Мышление становится абстрактным. Начинает формироваться личность.

Глава 3. Инструментальные методы исследования в диагностике заболеваний нервной системы

3.1. Рентгенографические методы исследования. Контрастные 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, пирамиды 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: расширение входа, углубление дна и отклонение с порозностью спинки.

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 I-го 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 МПД.

Контрастные методы исследования применяются для уточнения диагноза при различных заболеваниях и травмах нервной системы. К контрастным методам исследования относятся вентрикулография, ангиография и миелография.

Вентрикулография основана на введении контрастных препаратов непосредственно в желудочки мозга. На краниограммах получается изображение только желудочков мозга. В настоящее время метод применяется крайне редко из-за опасности серьезных осложнений. Его заменила МРТ.

Церебральная ангиография — рентгенография сосудов головного мозга после введения в них контрастного вещества. Цель ангиографии — уточнение характера сосудистого русла головного мозга пациента и локализации патологического очага, выяснение его природы и характера. Методом ангиографии диагностируются различные сосудистые заболевания головного мозга: аномалии развития мозговых сосудов, ангиомы, аневризмы, а также опухоли.

Сущность метода заключается в том, что в артериальное русло вводят контрастное вещество (*омнипак, урографин и др.*), которое в момент прохождения по сосудам делает их видимыми на краниограмме. Ангиография позволяет изучать изображение артерий, вен, венозных синусов, их расположение, просвет, состояние коллатерального кровообращения, скорость прохождения контрастного вещества.

Современная **цифровая субтракционная ангиография** позволяет диагностировать сосудистую патологию непрерывно во всех сосудистых фазах мозгового кровотока и «удаляет» изображение костей черепа, оставляя только необходимый тип сосудов (артерии, капилляры, вены, синусы), что значительно повышает точность диагностики. Отдельной опцией является возможность выполнить 3D-визуализацию, при которой на экране монитора происходит «вращение» сосудов в выбранном врачом направлении, что позволяет видеть «слепые» зоны.

Ангиограммы характеризуются определенным сосудистым рисунком. Следует учитывать анатомо-физиологические особенности сосудистой системы новорожденного, т. к. калибр артерий у него больше калибра вен. У детей младшего возраста он равен 1:1, у детей старшего возраста и взрослых отношение калибров составляет 2:1.

Среди патологических изменений при ангиографии наиболее часто определяется дислокация сосудов, их выпрямление, изменение формы и калибра. Смещение сосудов отмечается при опухолях, абсцессах. При опухолях лобной доли характерно смещение ветвей передней и средней мозговых артерий, при опухолях височной — чаще отмечается смещение и выпрямление средней мозговой артерии.

После проведения ангиографии назначают постельный режим в течение 1–2 дней. К осложнениям при ангиографии относят преходящие парезы, параличи, головные боли.

Для диагностики заболеваний спинного мозга и его корешков применяют *контрастную нисходящую и восходящую миелографию*. При первой контрастное вещество (*омнипак*) после введения субокципитально опускается сверху вниз (пациент сидит), при второй — после люмбальной пункции голову и туловище пациента опускают вниз и контраст из поясничного отдела позвоночного канала движется к грудному и шейному.

Диагностика основывается на задержке контраста в структурах позвоночного канала (опухоли, кисты, спаечные процессы, грыжи МПД, стенозы канала). В настоящее время данное исследование вытесняется методами рентгеновской КТ и МРТ.

3.2. Рентгеновское компьютерно-томографическое исследование

Компьютерная рентгеновская томография — один из наиболее современных методов исследования. Основу компьютерного томографа 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 при этом данные обрабатываются компьютером, который формирует на мониторе изображение среза. Современный КТ делает до 128 срезов с интервалом в 2–3 мм.

С помощью КТ можно определить изменения плотности мозга (опухоль, инсульт, гематома, киста, отек).

Исследование можно проводить с внутривенным контрастированием, что позволяет визуализировать сосудистое русло головного мозга (РКТ-ангиография). При распространении контрастного вещества по кровеносному руслу, сосуды становятся более контрастными. После этого создают трехмерную компьютерную реконструкцию артерий или вен головного мозга для поиска такой патологии, как артериальные аневризмы, АВМ, аномалии отхождения сосудов, новообразованные сосуды в опухоли мозга.

3.3. Магнитно-резонансная томография

Работа аппарата МРТ принципиально отличается от КТ по своим физическим принципам. Контрастность изображения тканей при ней обеспечивается не влиянием рентген-плотностью ткани, а 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.

Для уточнения диагноза в сложных случаях применяют внутривенное усиление препаратом (*гадолиний*), делающим изображение более контрастным.

При проведении МРТ возможна визуализация сосудистого русла головного мозга (МР-ангиография), которая достигается путем компьютерных расчетов и возможна без использования контрастного вещества. При выполнении такого исследования с дополнительным внутривенным введением контрастного вещества четкость изображения позволяет диагностировать любую сосудистую патологию как мозговых артерий, так и вен.

3.4. Позитронно-эмиссионная и однофотонно-эмиссионная томография

В неврологии ПЭТ позволяет выявить функциональные изменения головного мозга при сосудистых заболеваниях, деменциях, а также провести дифференциальную диагностику очаговых образований.

ПЭТ в неврологии применяется при сосудистых заболеваниях головного мозга, ЧМТ, эпилепсии, деменции, опухолях мозга, демиелинизирующей патологии. Метод позволяет получать функциональные изображения, отражающие процессы жизнедеятельности головного мозга на молекулярном уровне, включая метаболизм глюкозы и утилизацию кислорода, состояние кровотока и перфузии, оценку концентрации и средства специфических рецепторов.

В отличие от КТ и МРТ при ПЭТ оцениваются функциональные изменения на уровне клеточного метаболизма. Это очень важно, поскольку часто изменения на функциональном клеточном уровне предшествуют

морфологическим изменениям в клетках. В связи с этим многие заболевания в неврологии диагностируются при помощи ПЭТ намного раньше, чем на КТ и МРТ.

Метод основан на регистрации пары гамма-квантов, возникающих при аннигиляции позитронов. Позитроны возникают при позитронном бета-распаде радионуклида, входящего в состав радиофармпрепарата, который вводится в организм перед исследованием. При этом возникает возможность при помощи специального детектирующего оборудования (ПЭТ-сканера) отслеживать распределение в организме биологически активных соединений, меченых позитрон-излучающими радиоизотопами (используют углерод-11, азот-13, кислород-15, фтор-18).

Вариант ПЭТ при продолженном росте олигодендроглиомы после хирургического лечения представлен на рисунке 4 (приложение 1).

3.5. Ультразвуковые методы диагностики

Одномерная ЭхоЭС позволяет определить смещение срединных структур (третий желудочек, межжелудочковая перегородка) головного мозга (М-эхо), расширение желудочковой системы. Изображение на экране одномерное только в виде пиков и линий.

Одномерная ЭхоЭС используется для скринингового поиска объемных патологических процессов в головном мозге. Ультразвуковой луч, проходя через ткани черепа и мозга, частично отражается от границ сред, обладающих различными акустическими плотностями. Отраженные волны улавливаются и регистрируются. Устанавливая метки на экране измеряют расстояние до срединных структур. Их смещение в одну из сторон более чем на 2 мм может говорить о наличии объемного образования в полости черепа и требует уточнения диагноза с помощью КТ или МРТ.

ЭхоЭС может представить сведения о степени расширения третьего желудочка (при гидроцефалии).

Двухмерная, основанная на подвижной эхолокации методика с перемещением луча, позволяет увидеть структуру мозга на экране монитора, подобно КТ или МРТ.

Данный вид эхоэнцефалографии осуществляется ультразвуковыми аппаратами, позволяющими получить изображение поперечного сечения, локализацию, форму, размер и структуру обследуемого участка. Однако ее применение у части взрослых затруднено из-за плохого проникновения ультразвука через височные кости черепа. Метод применяется у детей (исследование через передний родничок) и взрослых при наличии трепанационного отверстия (в послеоперационном периоде).

Двухмерное ультразвуковое исследование широко применяют также с целью диагностики патологии сонных артерий. Благодаря использованию эффекта Доплера возможно получать сведения о скорости движения эле-

ментов крови (клетки крови служат подвижными отражателями ультразвука), направления и характера кровотока, что имеет значение в диагностике синдромов «обкрадывания».

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. Чем дальше от датчика располагается отражающая структура, тем больше времени проходит между моментом излучения и приема сигнала. Множество кристаллов ультразвукового зонда позволяют излучать сигналы под разным углом с переменной задержкой по времени.

Доплеровский режим основан на эффекте Доплера — 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.

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, диссекцию, другие сосудистые аномалии, а также воздействующие на сосуды патологические процессы окружающих тканей.

3.6. Электроэнцефалография. Электронейромиография

Электроэнцефалография (ЭЭГ) — 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. Существует монополярный способ записи ЭЭГ (активный электрод помещают в любой точке головы, а другой, пассивный, устанавливают на мочке уха) и биполярный (применение двух электродов, установленных в различных отделах головы — лобно-затылочные, лобно-височные, височно-затылочные и другие отведения). Исследование проводят в экранированной от помех свето- и звукопроницаемой камере. Обследуемый должен максимально расслабиться. Случайные мышечные движения мешают исследованию, создавая дополнительные биотоки.

Для установления локализации патологического очага и выявления скрытых изменений применяют различные функциональные нагрузки (действие света, звука, гипервентиляции и др.). Визуальный либо компьютерный анализ ЭЭГ определяет в ней наличие волн, различающихся по частоте колебаний, амплитуде (вольтаж), форме (синусоидальная, заостренная), регулярности, выраженности реакции на внешние раздражения.

Основными ритмами ЭЭГ здорового взрослого человека в состоянии покоя и бодрствования являются альфа- и бета-ритмы. Альфа-ритм регистрируется преимущественно над затылочными долями, его частота 8–12 колебаний в секунду, амплитуда 40–70 мкВ. 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.

Вариант ЭЭГ, демонстрирующий признаки эпилептической активности у пациента с судорожным синдромом, представлен на рисунке 5 (приложение 1).

Различные функциональные состояния мозга (возбуждение, покой, сонливость, глубокий сон) имеют свое характерное ЭЭГ-выражение. Возбуждение сопровождается появлением высокочастотных и низкоамплитудных колебаний. В покое преобладает альфа-активность. Переход к глубокому сну проявляется постепенным замедлением волн на ЭЭГ. Сон — неоднородный процесс, имеющий сложную цикличность. Основные фазы сна (быстрый и медленный сон) имеют четкую ЭЭГ-характеристику.

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. Следует отметить, что у детей раннего возраста обычно не удается локализовать фокус патологической активности на ЭЭГ. Даже локальные изменения у детей в возрасте до 1 года имеют тенденцию к генерализованным, диффузным проявлениям по данным этого метода исследования.

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). Проведение функциональных проб с нагрузкой (световые, звуковые раздражения, гипервентиляция и др.) в ряде случаев позволяет выявить скрытый патологический процесс или его инициальные фазы.

Электронейромиография (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. Обычно он регистрируется с помощью накожных отводящих электродов, которые более объективно, чем игольчатые, отражают суммарную активность мышцы. При изучении М-ответа обращают внимание на интенсивность порогового раздражения, форму вызванного потенциала, его амплитуду и длительность.

Н-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. Н-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.

В отличие от М-ответа, обусловленного раздражением двигательных волокон нерва, Н-рефлекс вызывается раздражением чувствительных волокон. Импульс возбуждения направляется афферентно к спинному мозгу, а затем по двигательным волокнам эфферентно — к мышцам.

Изучаются следующие параметры Н-рефлекса: латентность, форма, амплитуда, длительность.

ЭНМГ находит широкое применение в клинике нервных болезней. Метод наиболее информативен в диагностике заболеваний, сопровождающихся поражением периферических нервов (моновневропатия, полиневропатия, невральная амиотрофия и др.).

Обследование проводится на аппарате «Радиус-01».

3.7. Дополнительные аппаратные методы исследования

Электронистагмография — метод исследования нистагма, основанный на графической регистрации изменений биопотенциалов глазного яблока с последующей компьютерной обработкой.

В клинической практике используют три варианта оценки нистагма с помощью аппаратов электронистагмографии.

Первый — регистрация движения глазных яблок при слежении за движущимся объектом, нистагм при взгляде вверх, движения глазных яблок при перемещении головы, спонтанный нистагм. Отклонения при этой пробе свидетельствует о центральном, или нелабиринтном, происхождении заболевания.

При второй пробе выявляют позиционный нистагм, для верификации которого существуют строгие электронистагмографические критерии.

Третий вариант заключается в температурной оценке функции внутреннего уха. Для регистрации лабиринтной реакции используют воду или воздух (несколько теплее или холоднее температуры тела). При одинаковых показателях с двух сторон делают вывод о сохранной функции лабиринтов. Если температурный тест выявляет гипоактивность одного из лабиринтов, то констатируют патологию внутреннего уха.

Стабилография — метод количественного, пространственного и временного анализа устойчивости стояния. При этом оцениваются биомеханические показатели человека в процессе поддержания им вертикальной позы. С помощью датчиков и компьютерного анализа проводится графическая регистрация колебания центра тяжести тела в положении стоя.

Пациента помещают на платформу и регистрируют давление, оказываемое на нее стопами. Метод позволяет оценить способность удерживать равновесие и применяется для исследования функционального состояния вестибулярного анализатора, мозжечка и экстрапирамидной системы. На основе стабилографа разработано устройство, которое по принципу биоло-

гической обратной связи позволяет тренировать постуральную устойчивость пациентов с атаксией, паркинсонизмом и другими нарушениями.

УЗИ нервных стволов проводится с применением датчиков с частотой 7–17 МГц. В процессе сканирования оценивают анатомическую целостность нервного ствола, его структуру, четкость контуров нерва и состояние окружающих тканей.

Изображение нерва имеет ряд особенностей. В поперечной проекции он выглядит как овальное или округлое образование с четким гиперэхогенным контуром и внутренней разнородной упорядоченной структурой («медовые соты»). В продольной проекции нерв визуализируется как линейная структура с четким эхогенным контуром, в составе которой правильно чередуются гипо- и гиперэхогенные полосы («электрический кабель»). Толщина периферических нервов переменна и составляет от 1 мм для пальцевых нервов до 8 мм для седалищного нерва.

Метод применяется для диагностики травматических повреждений нерва, туннельных синдромов, опухолей нерва.

Тепловизиография — метод определения кожной температуры пациента на расстоянии, что позволяет судить о распространенности сегментарных расстройств и состоянии периферического кровообращения. Тепловизиограф регистрирует распределение и изменения температуры тела, а затем выдает изображение, на котором цвета соответствуют температуре исследуемой поверхности.

Применяется в неврологии для диагностики уровней поражения спинного мозга и периферических нервов.

Полисомнография — метод длительной регистрации различных функций организма в период сна. Классическая методика — это многочасовой ночной сеанс многокомпонентного мониторинга функций организма. При наличии у пациента непреодолимой дневной сонливости проводится дополнительное исследование — полисомнография нескольких коротких периодов дневного сна.

Основными показаниями к применению метода являются: выраженная трудность засыпания; нарколепсия; последствия ЧМТ; ночные страхи и кошмары; внезапные пробуждения, связанные с нервным напряжением; повторяющиеся непроизвольные движения во сне.

В результате обследования оценке подлежат следующие показатели: ЭКГ; уровень насыщения кислородом крови (пульсоксиметрия); ЭЭГ; параметры дыхания; проводимость нервов; тяжесть храпа; данные о мышечной активности всего тела во сне; показатели тонуса мышц ротовой полости; особенности движения глазных яблок во время сна.

3.8. Люмбальная, субоципитальная, вентрикулярная пункция

Люмбальная пункция — метод диагностики ряда заболеваний нервной системы. Обычно выполняется ниже IV поясничного позвонка. Техни-

ка пункции у детей принципиально не отличается от таковой у взрослых. Анализ ликвора может быть общим, биохимическим, бактериологическим (на посев и чувствительность к антибиотикам, а также на паутинообразную пленку при подозрении на туберкулез). При необходимости может быть измерено давление ликвора.

Противопоказанием к проведению пункции является наличие данных об объемном образовании в полости черепа, особенно в ЗЧЯ. В этом случае вначале необходимо уточнить диагноз с помощью КТ или МРТ, а также исключить кожные изменения в месте пункции.

После люмбальной пункции пациент должен находиться в постели в течение 24 ч и в первые 1–2 ч по возможности в горизонтальном положении.

Заболевания, диагностируемые при помощи люмбальной пункции: менингит; субарахноидальное кровоизлияние; водянка головного мозга (характерно разведение ликвора); острая демиелинизирующая полиневропатия Гийена — Барре; опухоли головного или спинного мозга (характерна белково-клеточная диссоциация).

Гнойный менингит имеет следующие характерные особенности ликвора: повышено ликворное давление (при норме 70–200 мм водного столба), ликвор мутный, окраска желто-зеленая, повышено содержание белка (0,6–0,9 г/л и выше), отмечается положительная реакция Панди, резко увеличивается количество лейкоцитов, среди которых преобладают нейтрофилы (более 80 %), содержание глюкозы снижено (при норме 2,2–3,3 ммоль/л), возможно выявление в препарате бактерий. При менингококковом эпидемическом менингите определяются сходные показатели при одном существенном отличии — в препарате могут быть видны менингококки.

При первичном *остром серозном менингите* отмечается повышение ликворного давления, окраска обычно бесцветная, может быть опалесцирующая, умеренно повышается содержание белка, реакция Панди непостоянная, повышается количество лимфоцитов. При отсутствии нейтрофилов — бактерии не выявляются.

Субарахноидальное кровоизлияние имеет свои особенности: умеренное повышение ликворного давления, окраска от розовой до кровянистой, через несколько суток ксантохромная, содержание белка и глюкозы повышено, реакция Панди положительная, при микроскопии — большое количество эритроцитов, бактерии отсутствуют.

При *водянке головного мозга* — повышено ликворное давление, окраска бесцветная, содержание белка снижено (менее 0,15 г/л), реакция Панди отрицательная, клеточный состав как при нормальном ликворе (до 4 клеток в 1 мкл).

Опухоли головного и спинного мозга характеризуются: нормальным или повышенным ликворным давлением, при этом ликвор бесцветный ли-

бо слегка ксантохромный, умеренно повышается содержание белка, реакция Панди непостоянная, может быть небольшой плеоцитоз, возможно обнаружение опухолевых клеток.

Патогномоничным симптомом для острой демиелинизирующей полиневропатии Гийена — Барре — Штрюмпеля является белково-клеточная диссоциация (белка 1–3 г/л, до 10 клеток мононуклеарных лимфоцитов).

Субокципитальная пункция проводится наиболее часто при нисходящей миелографии, а также для введения лекарств и забора ликвора на анализ. Чаще всего используется методика Эскухена (Eskuchen K.) — способ пункции большой затылочной цистерны. При этом иглу вводят на середине расстояния между затылочным бугром и остистым отростком II шейного позвонка. Ее направляют несколько кверху до упора в затылочную кость, после чего по ней направляют конец иглы вниз к заднему краю большого затылочного отверстия, где прокалывают заднюю атлантозатылочную мембрану и твердую мозговую оболочку. Затем вводят контрастное вещество (*омнипак*) и делают рентгенограммы позвоночника (уровень зависит от клинической картины). При наличии объемного образования контраст задерживается, что позволяет провести диагностику. Метод в настоящее время утратил актуальность в связи с широкими возможностями проведения КТ и МРТ.

Вентрикулярная пункция — прокол боковых желудочков мозга осуществляется для проведения вентрикулографии (контрастирование желудочков мозга) или выполнения некоторых операций на желудочковой системе с помощью вентрикулоскопа. Доступ в полость черепа при этом осуществляется путем наложения фрезевого отверстия.

С диагностической целью используется как правило у детей до года, у которых сохранился большой родничок, через который осуществляется пункция. Пункция боковых желудочков также проводится при установке вентрикулярного наружного дренажа или шунтирующей операции.

Обычно пунктируется передний или задний рог бокового желудочка. При пункции переднего рога накладывается фрезевое отверстие, которое располагается на 2 см кпереди от коронарного шва и на 2 см латеральное сагиттального шва. Твердая мозговая оболочка вскрывается крестообразно и в мозг вводится канюля для вентрикулопункции. Канюлю продвигают параллельно сагиттальной плоскости в направлении внутреннего слухового прохода. В норме у взрослых передний рог располагается на глубине 5–5,5 см.

Для пункции заднего рога фрезевое отверстие накладывают на 3 см латеральнее и на 3 см выше наружного затылочного бугра. Канюлю погружают в мозг в направлении верхненаружного края глазницы. В норме задний рог располагается на глубине 6–7 см.

Глава 4. Чувствительность и ее нарушения

4.1. Определение чувствительности. Схема строения чувствительного анализатора

Чувствительность — способность живого организма воспринимать раздражения, исходящие из окружающей среды или от собственных тканей, органов и отвечать на них дифференцированными формами реакций.

При раздражении кожи клетка межпозвоночного ганглия (локализация первого нейрона) или ядра черепного нерва направляет воспринятые и переработанные ею импульсы не только в эффекторный нейрон для образования сегментарного рефлекса. Одновременно она передает информацию во второй чувствительный нейрон, расположенный в задних рогах спинного мозга (для рук, ног и туловища) и стволе мозга; третий нейрон (в зрительном бугре) передает импульсы в постцентральную извилину головного мозга. Здесь вступает в действие огромный комплекс корковых нервных клеток и нервный импульс входит в сознание — возникает ощущение. Таким сложилось классическое представление о формировании ощущений в результате действия на организм раздражителей. Все восприятия воздействий внешней и внутренней среды в физиологии принято объединять понятием «рецепция», которая осуществляется анализаторами.

Анализаторы — это функциональные объединения структур периферической и центральной нервной системы, осуществляющие восприятие и анализ информации о явлениях, происходящих как в окружающей, так и во внутренней среде организма.

Анализаторы подразделяют на 2 группы.

Внешние (экстероцептивные) анализаторы проводят анализ информации о явлениях, происходящих в окружающей среде или внутри организма. К ним относятся обонятельный, зрительный, слуховой, тактильный, болевой, температурный и анализатор вибрационной чувствительности.

Внутренние (интероцептивные) анализаторы осуществляют переработку информации об изменениях, происходящих во внутренней среде организма, например данные о состоянии желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы, легких и других внутренних органов.

Одним из основных внутренних анализаторов является двигательный анализатор, который информирует мозг о состоянии мышечно-суставного аппарата (положение конечности и туловища в пространстве, степень сокращения мышц, движения в суставах). Мышечная система является не только исполнительным двигательным аппаратом, но и органом проприоцептивной чувствительности.

Промежуточное положение между внешними и внутренними анализаторами занимает вестибулярный анализатор. Рецептор находится внутри

уха (полукружные каналы), но возбуждается внешними факторами (ускорение и замедление вращательных и прямолинейных движений).

Каждый анализатор состоит из периферического (рецепторного) отдела, проводниковой части и коркового отдела.

Периферический отдел анализатора представлен специализированными рецепторами, преобразующими определенные виды энергии (световую, звуковую, тепловую) в нервные импульсы. Благодаря специализации рецепторов осуществляется первичный анализ внешних раздражителей. В мозге происходит дифференциация значения этих сигналов. Обусловлено это тем, что сигналы в рецепторной части подвергаются кодированию.

Виды рецепторов:

- свободные нервные окончания — боль;
- колбы Краузе — холод;
- окончания Руффини — тепло;
- рецепторы волосяного фолликула — прикосновение;
- диски Меркеля — прикосновение;
- тельца Мейсснера — прикосновение;
- тельца Гольджи — Маццони — глубокое давление;
- тельца Фатера — Пачини — глубокое давление;
- рецепторы мышечных веретен — растяжение мышц.

Проводниковая часть анализаторов представлена не только нейронами ядер таламуса и их проекциями в соответствующих областях коры мозга, но и такими образованиями, как ретикулярная формация, структуры лимбической системы, мозжечок. Установлено, что афферентный сигнал, пришедший даже по одному волокну, передается множеству нейронов в специфических, ассоциативных и неспецифических ядрах таламуса, которые, в свою очередь, переключают каждый импульс на еще большее число корковых нейронов.

Корковый отдел анализатора имеет определенную локализацию, например, зрительный — преимущественно в затылочной области, слуховой — в височной, двигательный — в лобной доле коры больших полушарий мозга. Границы этих анализаторных зон нечеткие. В корковых отделах анализатора имеются нейроны, реагирующие только на определенное сенсорное раздражение. Это специфические проекционные нейроны (ядро коркового конца анализатора). Рядом с ними находятся неспецифические нервные клетки, реагирующие на различные сенсорные раздражители, т.е. обладающие мультисенсорной конвергенцией. Таких нейронов особенно много в ассоциативной области коры головного мозга. Благодаря конвергенции возбуждений на корковом нейроне возможно взаимодействие между многими анализаторами. На основе анализа сигналов, поступающих в мозг от внешних и внутренних рецепторов, осуществляется афферентный синтез информации с последующим формированием программы поведения и аппарата оценки результатов действия — акцептор результатов действия.

4.2. Классификация чувствительности. Проводники системы поверхностной и глубокой чувствительности

Классификация чувствительности:

- поверхностная (экстероцептивная) — болевая, температурная, тактильная;
- глубокая (проприоцептивная) — мышечно-суставная, вибрационная чувствительность, чувство давления, чувство массы тела, определение направления движения кожной складки (кинестезия);
- интероцептивная чувствительность, обусловленная раздражением рецепторов внутренних органов.

Восходящие, или чувствительные (афферентные), пути спинного мозга

Спиноталамический путь (*tr. spinothalamicus*) является звеном трехнейронного пути, проводящего болевую, температурную и частично тактильную чувствительность от периферии (кожи и слизистых оболочек) к коре головного мозга.

Периферический (*первый*) нейрон залегает в спинномозговом ганглии. Периферический отросток его начинается в коже и слизистых, а центральный отросток через задний корешок входит в задний рог спинного мозга и оканчивается у его основания. Здесь начинается *второй* нейрон, отросток которого косо, на 2–3 сегмента выше, через переднюю серую спайку переходит в боковой канатик противоположной стороны, где, сливаясь с отростками аналогичных клеток, расположенных в других сегментах, образует спиноталамический путь. Он проходит через продолговатый мозг, варолиев мост, средний мозг, ножки мозга и оканчивается в вентролатеральном ядре зрительного бугра. Здесь начинается *третий* нейрон, волокна которого, соединяясь с другими, направляются через заднее бедро внутренней капсулы, занимая одну треть за пирамидным путем, проходит лучистый венец (*corona radiata*) и заканчиваются в задней центральной извилине. При этом сохраняется такое же соматотопическое расположение, как и в прецентральной извилине (вверху — ноги, внизу — голова).

Таким образом, путь, проводящий болевую, температурную и частично тактильную чувствительность, соединяет одну половину тела с постцентральной извилиной противоположного полушария мозга.

Закон эксцентрического расположения проводящих путей. Волокна восходящих путей расположены так, что в наружных слоях спинноталамического пути идут те из них, которые берут начало в сакральных сегментах; ближе к средней линии лежат волокна из вышележащих сегментов (поясничных, грудных, шейных) (приложение 1, рисунок б).

Глубокая, вибрационная и частично тактильная чувствительность. Первый нейрон этого пути, как и других видов общей чувствитель-

ности, представлен клеткой спинномозгового ганглия с ее Т-образным отростком. Его ветвь, играющая роль дендрита, идет на периферию. Для восприятия глубокой чувствительности эта ветвь заканчивается в спиралевидном рецепторе сухожилия. Если дендрит обеспечивает тактильные раздражения, то она заканчивается в рецепторах телец Меркеля или в осязательных тельцах Мейсснера в коже. Аксон клетки спинномозгового ганглия через задний чувствительный корешок вступает в задний канатик спинного мозга на своей стороне, отдает 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, последний из которых присоединяется на уровне Th₅ сегмента).

Особенностью хода данных волокон является их распределение в спинном мозге. Вновь входящие волокна из верхней части тела ложатся кнаружи от аксонов, вошедших из нижележащих спинномозговых ганглиев. Поэтому в медиально расположенном тонком пучке проходят волокна для нижних конечностей, а в клиновидном — для туловища и верхних конечностей. Аксоны первых нейронов заканчиваются в ядре тонкого пучка — ядре Голля (*nucl. gracilis*) и ядре клиновидного пучка — ядре Бурдаха (*nucl. cuneatus*). Здесь находятся тела вторых нейронов.

Аксоны вторых нейронов образуют перекрест на уровне олив продолговатого мозга. После перекреста эти волокна принимают восходящее направление. В мосту к ним присоединяются волокна болевой и температурной чувствительности.

В ножках мозга этот общий чувствительный путь располагается в области покрышки, над черной субстанцией, латеральнее красного ядра. Он заканчивается в вентролатеральном ядре таламуса и называется медиальная петля (*lemniscus medialis*). Очертания пучка на поперечном срезе напоминают петлю. Из третьего нейрона этого пути, который находится в таламусе, аксон направляется к коре мозга, образуя таламокорковый тракт (*tr. thalamocorticalis*).

Его волокна проходят через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы, через лучистый венец и оканчиваются в постцентральной извилине, в которой для всех видов кожной чувствительности проекция частей тела представлена с соблюдением принципа обратной соматотопической проекции: чувствительность лица — внизу, туловища и верхних конечностей — в середине, нижних конечностей — вверху.

Исследование простых видов чувствительности. Зоны потери болевой чувствительности диагностируют при сравнительном исследовании участков с нарушенной и нормальной чувствительностью путем нанесения слабых уколов в этих участках.

Для исследования температурной чувствительности применяют пробирки, содержащие горячую и холодную воду, которыми прикасаются к выбранным участкам кожи или пользуются термотестером.

Исследование тактильной чувствительности. Тактильную чувствительность проверяют легким прикосновением к коже ваткой (бумагой) или используют монофиламент различного веса (10–20 г). Для большей достоверности исследования пациент должен закрыть глаза. Поэтапно следует обследовать все участки кожи с соблюдением принципа симметричности.

Исследование глубокой чувствительности. При исследовании глубокой чувствительности проверяют следующие ее разновидности: чувство положения конечности, кинестезию кожной складки, чувство давления и веса, мышечно-суставное чувство в конечностях и вибрационную чувствительность.

При исследовании *чувства положения* конечность укладывают определенным способом и пациента (при закрытых глазах) просят описать, в каком положении находится конечность.

Кинестезию кожной складки проверяют, смещая складку кожи, а пациента просят определить направление перемещения.

При оценке *чувства давления и веса* обследуемый должен отличить давление от прикосновения и отметить разницу степени оказываемого давления. Ориентировочно это проверяют, сдавливая с разной силой мышцу или надавливая на кожу.

При исследовании мышечно-суставного чувства при закрытых глазах пациента врач перемещает конечность в одном из суставов, при этом обследуемый должен указать в каком направлении происходит движение. Здоровый человек способен различать перемещение в суставе под углом 1–2°. Исследование начинают с дистальных отделов конечностей (концевые фаланги стопы, кисти), затем переходят к более проксимально расположенным суставам.

Восприятие *ощущения вибрации* (паллестезия) возникает при возбуждении глубоких рецепторов колебаниями определенной частоты и амплитуды. В клинической практике пользуются камертонами низкой частоты (64–128 Гц). Ножку вибрирующего камертона надо поставить на костный выступ. Определяют, есть ли ощущение вибрации, ее продолжительность (в секундах) и интенсивность на симметричных участках. В норме вибрация ощущается в течение 9–11 с.

К сложным видам чувствительности относят чувство локализации, двумерно-пространственное чувство, чувство дискриминации и стереогноз.

Чувство локализации проверяется прикосновением к разным участкам тела, пациент при этом должен определить место прикосновения.

Исследование *двумерно-пространственного чувства* проводят «рисую» тупым предметом на коже пациента цифры, буквы или простые фигуры (треугольник, кружок). Пациент должен распознать их с закрытыми глазами.

Дискриминационное чувство — способность различать два одновременно наносимых раздражения на близко расположенных точках по-

верхности тела. Исследование проводится при помощи циркуля Вебера (с мерной шкалой). Сближая и раздвигая ножки циркуля и одновременно касаясь ими кожи или слизистой оболочки, получают данные о различности двух уколов. Минимальное расстояние, при котором раздражение воспринимается двойным, неодинаково на разных участках тела (в пределах от 1 мм на кончике языка до 60–70 мм в лопаточной области).

Стереогноз — это способность узнавать при ощупывании знакомый предмет с закрытыми глазами (ручку, ложку и т. д.). Здоровый человек обычно правильно узнает предмет и верно характеризует его качества (плотность, мягкость и др.).

4.3. Виды расстройств чувствительности. Синдромы расстройств чувствительности при поражении различных отделов нервной системы

Патология чувствительности. Проводники общей чувствительности проходят по всем отделам нервной системы, что определяет частоту их поражения.

Выделяют симптомы *раздражения, выпадения и извращения* функции чувствительного анализатора.

Наиболее частым признаком раздражения чувствительных нейронов является боль. Общепринятого определения боли нет. Боль — это реальное ощущение, субъективно эмоционально окрашенное, обусловленное наносимым раздражением или патологическими изменениями в тканях организма. Боль является психофизиологическим состоянием человека, возникающим в результате воздействия сверхсильных раздражителей, вызывающих в организме изменения на органическом или функциональном уровне. Биологически боль является сигналом опасности, в связи с которым вступают в действие защитные реакции. О характере болевых ощущений можно судить только по жалобам обследуемого. Боль сопровождается рядом объективных изменений со стороны внутренних органов (изменение АД, пульса, гиперемия кожи и т. д.)

Болевой импульс формируется первым, рецепторным, нейроном (клетка спинномозгового ганглия). Передача этого импульса вторым нейронам задних рогов спинного мозга контролируется в студенистом веществе по механизмам обратной связи. Далее по спиноталамическому тракту импульс достигает вентролатерального ядра зрительного бугра, где и формируется ощущение боли.

Виды нарушений чувствительности:

- *Анестезия* — отсутствие чувствительности.
- *Гипестезия* — снижение чувствительности.
- *Дизестезия* — извращение восприятия раздражения (тактильное или тепловое раздражение ощущается как болевое и т. д.).

- *Аллодиния* — качественное нарушение чувствительности; восприятие небольшого стимула как болевого (например, вибрация воспринимается как боль).

- *Аналгезия* — потеря болевой чувствительности.

- *Гиперестезия или гипералгезия*, — повышение чувствительности.

- *Гиперпатия* — повышение порога возбудимости (легкие раздражения не воспринимаются, при более значительных — возникает чрезмерная интенсивность и стойкость ощущений).

- *Парестезии* — ощущение ползания мурашек, зуда, холода, жжения, онемения и др., возникающие спонтанно или вследствие прижатия нерва, раздражения нервных стволов, периферических нервных окончаний (при местных нарушениях кровообращения).

- *Каузалгия* — приступообразные боли жгучего характера, которые усиливаются при легком прикосновении, дуновении ветра, отрицательных эмоциях и локализуются в зоне пораженного периферического нерва. Характерен симптом «мокрой тряпки» — пациенты испытывают облегчение при прикладывании влажной ткани к болевой зоне. Каузалгия чаще возникает при частичных повреждениях стволов срединного и большеберцового нервов.

- *Фантомные боли* — ощущение боли в отсутствующей части конечности.

- *Аутоагнозия* — нарушение узнавания собственного тела и его частей.

- *Псевдополимергия* — пациент считает, что у него есть дополнительные руки и ноги.

Варианты распределения расстройств чувствительности

Корковый тип расстройства чувствительности характерен для поражения какого-либо участка постцентральной извилины. При этом чувствительность выпадает на соответствующем участке тела с противоположной стороны с соблюдением принципа обратной соматотопической проекции.

Проводниковый тип обусловлен поражением проводников спинного мозга. При этом возникает нарушение функции половины поперечника спинного мозга на каком-либо уровне (синдром Броун — Секара) либо полное поперечное поражение. Симптоматика характеризуется выпадением всех видов чувствительности ниже уровня повреждения. По уровню кожных сегментов, ниже которых выпала чувствительность, можно судить об уровне поражения спинного мозга. При повреждении задних столбов спинного мозга выпадает проприоцептивная чувствительность — мышечно-суставная, вибрационная, чувство давления, при поражении боковых столбов — болевая, температурная и также частично тактильная.

При поражении периферического нерва выпадает как глубокая, так и поверхностная чувствительность в зоне его иннервации. Граница анесте-

зии может меняться в сторону уменьшения за счет перекрытия соседними нервами. Такой тип нарушения называется *невральным*.

При множественном поражении нервов (полиневропатиях) чувствительность нарушается в дистальных отделах верхних и нижних конечностей по типу «перчаток и носков» — *дистальный, или полиневритический, тип* расстройства чувствительности.

Поражение нервных сплетений (шейного, плечевого, поясничного и крестцового) проявляется нарушением как глубокой, так и поверхностной чувствительности в области иннервации всего сплетения (*плексусный тип*). В этой же зоне определяется боль и могут быть парестезии. При частичном поражении сплетения клиническая картина может быть очень разнообразна за счет сочетания частичного и полного поражения различных нервных стволов в составе сплетения.

Нарушение функции задних спинномозговых корешков приводит к расстройству чувствительности в соответствующих дерматомах — *корешковый тип*. При выключении одного корешка выпадения чувствительности часто не определяются вследствие перекрытия иннервации соседними корешками (зоны иннервации накладываются одна на другую). Для раздражения корешков характерны боли и парестезии.

На туловище дерматомы располагаются в виде поперечных полос, на конечностях — продольных, на ягодице в виде концентрических полукружностей (приложение 1, рисунок 7).

При поражении спинномозгового ганглия в соответствующем дерматоме может появляться высыпание пузырьков — опоясывающий лишай (*herpes zoster*), который характеризуется выраженным болевым синдромом.

Диссоциированный тип нарушения чувствительности (расщепление чувствительности) диагностируется при изолированном нарушении одних видов чувствительности и сохранности в этом же дерматоме других. Симптоматика развивается при поражении задних рогов и задних корешков спинного мозга, при этом выпадают болевая и температурная чувствительность и сохраняется глубокомышечная и вибрационная.

К симптомам натяжения нервных стволов относят: *симптом Ласега* — поднятие разогнутой ноги пациента, находящегося в положении лежа, вызывает острую боль в поясничной области с иррадиацией по ходу седалищного нерва (первая фаза), после сгибания поднятой ноги в коленном суставе боль исчезает (вторая фаза); *симптом Бонне* — боль по задней поверхности бедра при отведении или приведении разогнутой ноги; *симптом Бехтерева* — боль по ходу седалищного нерва при энергичном прижатии к кровати ноги пациента, разогнутой в коленном суставе; *симптом посадки* — появление боли в поясничной области и в подколенной ямке при переходе пациента из положения лежа в положение сидя с разогнутыми ногами. *Симптом Вассермана*

возникает при поражении бедренного нерва и характеризуется усилением боли по передней поверхности бедра и паховой области при подъеме выпрямленной ноги пациента, лежащего на животе. Симптом Мацкевича — усиление боли по ходу бедренного нерва при сгибании ноги в коленном суставе и приведении ее к ягодице.

Глава 5. Двигательная сфера. Пирамидная и экстрапирамидная системы. Функциональные системы мозжечка. Синдромы двигательных расстройств

5.1. Взаимодействие системы произвольных движений, экстрапирамидной системы и системы координации движений. Организация системы 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 два вида движений: рефлекторные (непроизвольные) и целенаправленные (произвольные).

Рефлекторные (непроизвольные) двигательные реакции являются безусловными и возникают в ответ на болевые, световые, звуковые и другие раздражения, включая и растяжение мышц. Кроме таких простых двигательных реакций имеются и сложные реакции в виде серии последовательных целенаправленных движений. Рефлекторные механизмы играют важную роль в обеспечении двигательных функций и регуляции мышечного тонуса. В их основе лежит простейший рефлекс на растяжение — *миотатический рефлекс*.

Непроизвольные движения представляют собой автоматические движения по типу простого рефлекторного акта, которые выполняются за счет сегментарного аппарата спинного мозга и мозгового ствола.

Целенаправленные (произвольные) движения — акты двигательного поведения человека, которые осуществляются пирамидной системой при ведущем участии коры головного мозга, экстрапирамидной системы и сегментарного аппарата спинного мозга.

В филогенетическом отношении пирамидная система — это молодое образование, которое получило развитие у человека. Сегментарный аппарат спинного мозга в процессе эволюции появляется рано, когда головной мозг только начинает развиваться, а кора больших полушарий еще не сформирована.

Под пирамидной системой подразумевают комплекс нервных клеток с их аксонами, посредством которых образуется связь коры с сегментарным

аппаратом. Тела этих клеток располагаются в пятом слое прецентральной извилины и в парацентральной дольке (цитоархитектоническое поле 4), имеют большие размеры (40–120 мкм) и треугольную форму. Впервые они были описаны анатомом В. А. Бецом в 1874 г., их называют гигантопирамидальными нейронами (клетками Беца). Существует четкое распределение этих клеток. Находящиеся в верхнем отделе прецентральной извилины и в парацентральной дольке клетки иннервируют нижнюю конечность и туловище, расположенные в средней ее части — верхнюю конечность. В нижней части этой извилины находятся нейроны, посылающие импульсы к лицу, языку, глотке, гортани, жевательным мышцам. Такое расположение нейронов получило название *обратной соматотопической проекции* и может быть представлено в виде человека, стоящего на голове (приложение 1, рисунок 8).

Другой особенностью двигательных областей коры является то, что площадь каждой из них зависит не от массы мышц, а от сложности и тонкости выполняемой функции. Особенно велика площадь двигательной области кисти и пальцев верхней конечности, в частности большого пальца, а также губ и языка.

Основным двигательным путем, осуществляющим произвольные двигательные акты, является путь, соединяющий прецентральные извилины коры большого мозга со спинным мозгом и *кортико-спинальный*, или *пирамидный*, путь с поперечнополосатой мускулатурой противоположной половины тела (кортико-мускулярный). Этот путь двухнейронный. Через лучистый венец вступает во внутреннюю капсулу. Он состоит из центральных нейронов, расположенных в прецентральной извилине (первый нейрон) лобной доли мозга, и периферических (второй нейрон) с локализацией в передних рогах и ядрах двигательных черепных нервов, расположенных в стволе головного мозга, заднего бедра внутренней капсулы. В виде компактного пучка опускаются через ножки мозга в средний мозг и проходят в центр основания каждой половины моста.

На уровне перехода моста в продолговатый мозг пирамидные пути становятся заметными снаружи и формируют удлинённые перевернутые пирамиды по обе стороны от средней линии — отсюда и происходит название «пирамидные пути».

В нижней части продолговатого мозга 80–85 % волокон пирамидного тракта переходят на противоположную сторону, вступают в боковые канатики спинного мозга и образуют *латеральный кортико-спинальный путь*, оканчивающийся в передних рогах спинного мозга на всем его протяжении. Оставшиеся неперекрещенные волокна спускаются в передних канатиках своей стороны, формируя *передний кортико-спинальный путь*, который также оканчивается в передних рогах спинного мозга (где располагается второй нейрон).

Кортико-нуклеарный путь начинается от нижней трети прецентральной извилины, проходит через лучистый венец, колено внутренней капсулы и доходит до ствола мозга (средний мозг, мост, продолговатый мозг), где переключается на периферические мотонейроны в двигательных ядрах черепных нервов (второй нейрон), перед вступлением в которые часть волокон совершает надъядерный перекрест.

Другая часть кортико-нуклеарного пути остается на своей стороне, образуя синаптические связи с клетками ядер этой же стороны. Таким образом, обеспечивается двусторонняя корковая иннервация для глазодвигательных, жевательных, верхних мимических мышц, мышц глотки и гортани. Волокна для мышц нижней половины лица и мышц языка почти полностью переходят на противоположную сторону (эти две мышечные группы получают иннервацию только от коры противоположного полушария).

5.2. Рефлексы, классификация. Симптомы центрального паралича. Симптомы поражения пирамидной системы на различных уровнях. Симптомы периферического паралича

Рефлексы. Функционирование нервной системы проявляется в виде непрерывно возникающих ответных реакций на раздражающие факторы внешней и внутренней среды. Функциональной единицей нервной деятельности является рефлекс как ответная реакция нервной системы на раздражение. Рефлексы подразделяются на безусловные и условные, поверхностные и глубокие.

Безусловные рефлексы являются врожденными и сохраняются в течение всей жизни. Под влиянием болезни или с возрастом они могут повышаться, снижаться или вообще не определяться.

Дуга безусловного рефлекса замыкается не только в соответствующем сегменте спинного мозга (для нервов конечностей) или ствола мозга (для черепных нервов), но в некоторых случаях и выше, в подкорковых ганглиях или в коре.

Условные рефлексы возникают при индивидуальном развитии и накоплении новых навыков. Они формируются на основе безусловных с участием высших отделов головного мозга.

Рефлекторная дуга сегментарного рефлекса состоит из первого нейрона, который лежит в спинномозговом ганглии (обеспечивает рецепцию раздражения), и второго, — расположенного в передних рогах спинного мозга (обеспечивает двигательный ответ).

Клетка ганглия со своими отростками именуется рецепторной, или афферентной, частью рефлекторной дуги, а мотонейрон переднего рога — эфферентной, или центробежной, ее частью. Если рефлекторная дуга имеет 3 нейрона, то третий нейрон является вставочным между рецепторным и эфферентным нейронами.

В обеспечении функции движения важную роль играют так называемые тонические рефлексy. Мышца вне восприятия импульса активного движения находится в состоянии напряжения, которое называется *тону-сом*. При растяжении мышцы возникает ее сопротивление в результате наступающего напряжения.

В клинической практике рефлексy делят по месту расположения рецепторов на поверхностные (кожные, со слизистых оболочек) и глубокие (рефлексy на растяжение мышц).

На верхних и нижних конечностях исследуются следующие глубокие рефлексy.

К *глубоким рефлексам* на верхней конечности относится запястно-лучевой (*карпорадиальный рефлекс*). При ударе молоточком по шиловидному отростку лучевой кости возникают сгибание в локтевом суставе и пронация предплечья. Положение для исследования: верхняя конечность сгибается в локтевом суставе под углом около 100° , кисть удерживается врачом в среднем положении между пронацией и супинацией. Дуга рефлексy замыкается на уровне C_5-C_8 , волокна входят в состав срединного, лучевого и мышечно-кожного нервов.

Рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча (бицепитальный) — сгибание предплечья и легкая его пронация при ударе по сухожилию двуглавой мышцы. Дуга рефлексy замыкается на уровне C_5-C_6 сегментов спинного мозга, волокна проходят в составе мышечно-кожного нерва.

Рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча (трицепитальный) — разгибание предплечья при ударе по сухожилию трехглавой мышцы. Волокна рефлексy идут в составе лучевого нерва, замыкается на C_7-C_8 сегментах спинного мозга.

Глубокие брюшные рефлексy (рефлекторная дуга — в сегментах Th_7-Th_{12}) вызываются при перкуссии молоточком по лобковой области на 1–1,5 см в сторону от средней линии, при этом сокращаются мышцы брюшной стенки на проверяемой стороне.

Коленный рефлекс — разгибание голени при ударе по связке надколенника. Этот рефлекс можно исследовать в положении лежа или сидя. В положении лежа врач подводит руку под слегка согнутые в коленных суставах ноги. В сидячем положении пациент свободно свешивает ноги под углом 90° в коленных суставах.

Дуга коленного рефлексy: чувствительные и двигательные волокна бедренного нерва, сегменты спинного мозга L_2-L_4 .

В случае, если коленные рефлексy вызываются с трудом, используют прием Ендрассика (пациенту предлагают сцепить пальцы обеих рук и с силой тянуть кисти в сторону). Эффект Ендрассика объясняют активирующим действием γ -нейронов на интрафузальные мышечные волокна.

Ахиллов рефлекс — подошвенное сгибание стопы при ударе по ахиллову сухожилию. В положении пациента лежа на спине врач одной рукой

захватывает стопу, сгибая при этом ногу в коленном и тазобедренном суставах. Второй рукой молоточком ударяет по ахиллову сухожилию.

Возможно исследование данного рефлекса в положении пациента на коленях (на стуле) при свободно свисающих стопах. Дуга рефлекса: чувствительные и двигательные волокна большеберцового нерва, сегменты спинного мозга S_1-S_2 .

Вызывание глубоких рефлексов требует полного расслабления мышц исследуемой конечности. При оценке обращают внимание на их выраженность и симметричность. Выраженность рефлексов у здоровых людей может индивидуально колебаться, в частности симметричное снижение или оживление рефлексов при полной сохранности мышечной силы можно расценивать как вариант нормы.

Наблюдаются следующие изменения рефлексов: понижение или утрата (при повреждении рефлекторной дуги) и повышение (при поражении пирамидной системы и растормаживании сегментарного аппарата спинного мозга).

Крайняя степень повышения глубоких рефлексов проявляется клонусом надколенника или стопы.

Клонус коленной чашечки вызывается у пациента, лежащего на спине с выпрямленными нижними конечностями. При резком ее смещении вниз и удержании возникают ритмичные сокращения мышцы и быстрые колебания надколенника вверх и вниз. Клонус держится до тех пор, пока врач не прекратит растяжение сухожилия.

Клонус стопы вызывается у пациента в положении лежа на спине. Сгибают ногу в тазобедренном и коленном суставах, другой рукой захватывают стопу и после максимального подошвенного сгибания проводят ее разгибание. В ответ возникает клонус стопы.

Поверхностные (кожные) рефлексы имеют диагностическую ценность наравне с глубокими.

Брюшные рефлексы вызываются штриховым раздражением кожи живота, когда пациент лежит на спине с вытянутыми или слегка согнутыми ногами. Верхний рефлекс определяется при проведении иглой параллельно реберной дуге, средний — на уровне пупка, нижний — параллельно паховой складке. В ответ сокращаются мышцы живота на одноименной стороне. Дуга рефлекса проходит через следующие спинальные сегменты: верхний брюшной рефлекс — Th_7-Th_8 ; средний — Th_9-Th_{10} ; нижний — $Th_{11}-Th_{12}$.

Кремастерный (яичковый) рефлекс — приподнимание яичка при раздражении кожи внутренней поверхности бедра. Рефлекс замыкается в L_1-L_2 сегментах; волокна проходят в составе бедренно-полового нерва. Исследуется с возраста 4–5 месяцев.

Подошвенный рефлекс — сгибание всех пальцев стопы при штриховом раздражении наружного края подошвы рукояткой молоточка. Дуга рефлекса — в сегментах S_1-S_2 , волокна идут в составе большеберцового нерва. Появляется в возрасте старше 2 лет.

Анальный рефлекс — сокращение наружного сфинктера заднего прохода при легком уколе кожи вблизи его. Дуга рефлекса S₄–S₅, волокна идут в составе *nn. apocossygei et pudendus*.

Кроме кожных поверхностных рефлексов, клинически информативны *рефлексы со слизистых оболочек*. Их утрата указывает на поражение ствола головного мозга.

Корнеальный (роговичный) рефлекс постоянен и вызывается прикосновением ватки к роговице, при этом смыкаются веки (V, VII пары черепных нервов; варолиев мост).

Конъюнктивальный рефлекс — смыкание век при легком касании ваткой конъюнктивы (V, VII пары черепных нервов; варолиев мост).

Рефлекс с мягкого нёба — поднятие мягкого нёба при прикосновении к нему шпателем (IX, X пары черепных нервов, продолговатый мозг).

Глоточный рефлекс состоит в кашлевых и рвотных движениях, возникающих при раздражении задней стенки глотки шпателем (IX, X пары черепных нервов, продолговатый мозг).

Расстройства движения. Расстройства произвольных движений проявляются в виде *паралича (плегии)* — полной утраты мышечной силы и активных движений или *пареза* — ослабления мышечной силы и уменьшения объема активных движений. Эти расстройства возникают при поражении центрального или периферического двигательного мотонейрона. Поражение центрального мотонейрона на любом уровне кортико-спинального пути (до второго нейрона) обуславливает возникновение центрального, или спастического, паралича, поражение периферических мотонейронов (передний рог, передний корешок, сплетение и периферический нерв) — вызывает периферический, или вялый, паралич.

Функциональный паралич (парез) связан с воздействием психогенных факторов, которые приводят к нейродинамическим нарушениям ЦНС и встречаются главным образом при истерии. При таком параличе не изменяются трофика и тонус мышц, сохраняются глубокие и поверхностные рефлексы, отсутствуют патологические кистевые и стопные знаки.

Клиническое исследование произвольных движений включает оценку силы мышц и объема движений в суставах верхних и нижних конечностей. При параличе полностью утрачивается мышечная сила, что выявляется при попытке пациента выполнить команду на движение. При парезе исследуют силу сокращения различных мышечных групп, используя метод противодействия рукой врача перемещению конечности пациента. Другой метод — визуальная оценка пареза при выполнении пациентом задания на активное движение и удержания конечности против силы тяжести. При этом опускание конечности вниз означает ту или иную утрату силы.

Результаты исследования силы оцениваются по шестибальной системе: мышечная сила в полном объеме — 5 баллов; легкое снижение силы (уступчивость) — 4; умеренное снижение (активные движения в полном

объеме при действии силы тяжести на конечность) — 3 балла; возможность движения в полном объеме только после устранения силы тяжести (конечность помещается на опору) — 2; сохранность шевеления (с едва заметным сокращением мышц) — 1 балл. При отсутствии активных движений, если не учитывать вес конечности, сила исследуемой мышечной группы принимается равной нулю. При мышечной силе в 4 балла говорят о легком парезе, в 3 — об умеренном, в 2 — о выраженном и 1 балле — о резко выраженном парезе. Отсутствие движений в конечностях определяется в 0 баллов (плегия, паралич). Для оценки силы применяются динамометры.

По распространенности паретических явлений выделяют следующие варианты двигательных расстройств: моноплегия (монопарез) — паралич (парез) одной конечности; параплегия (парапарез) — паралич (парез) двух либо верхних, либо нижних конечностей, например, верхних (верхняя параплегия) или нижних (нижняя параплегия); триплегия (трипарез) — паралич (парез) мышц трех конечностей; тетраплегия (тетрапарез) — паралич (парез) обеих верхних и нижних конечностей; гемиплегия (гемипарез) — паралич (парез) мышц одной половины тела (правой или левой); диплегия (дипарез) — паралич (парез) обеих половин тела.

После определения силы и объема активных движений в конечности оценку явлений, сопутствующих параличу, начинают с мышечного тонуса. При этом используется пальпация мышц, которая выявляет их упругость. Динамические характеристики тонуса (по типу «складного ножа» или «зубчатого колеса») выявляют при исследовании сопротивления мышц, возникающего при пассивных движениях в суставах. При мышечной гипотонии пассивные движения совершаются с пониженным сопротивлением, но увеличивается их объем.

При повышении мышечного тонуса пассивные движения встречают значительное сопротивление. Если оно выражено только в начале пассивного сгибания и разгибания, затем внезапно преодолевается, то диагностируют тонус по типу «складного ножа», который характерен для спастического паралича. При этом тонус повышается в определенных мышечных группах. На верхних конечностях это пронаторы и сгибатели предплечья, кисти, пальцев, на нижних конечностях — разгибатели голени, сгибатели стопы. Вследствие этого при спастической гемиплегии возникает характерный внешний вид пациента (поза Вернике — Манна — рука «просит», нога «косит»).

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);
- снижение брюшных рефлексов;

- повышение глубоких рефлексов с возникновением клонуса или без него;
- появление патологических рефлексов;
- появление защитных произвольных (спинальных) рефлексов;
- отсутствие атрофий, фибрилляций;
- отсутствие реакции перерождения мышц при электродиагностике;
- появление синкинезий.

Патологические рефлексы при спастических парезах (параличах) на нижних конечностях подразделяют на две группы: разгибательные (экстензорные) и сгибательные (флексорные). К разгибательным относят прежде всего рефлекс *Бабинского* — важнейший и наиболее частый патологический симптом, являющийся признаком поражения пирамидного пути, который определяется в ранние сроки поражения пирамидного тракта. Он состоит в разгибании большого пальца стопы в ответ на раздражение кожи подошвенной поверхности рукояткой молоточка. При этом остальные пальцы сгибаются или веерообразно расходятся.

Другие патологические рефлексы разгибательного типа выражаются таким же двигательным эффектом — разгибанием большого пальца стопы. Различаются они характером и местом приложения раздражителя.

Рефлекс Оппенгейма — разгибание большого пальца стопы при скользящем сверху вниз движении кисти врача по переднему краю большеберцовой кости.

Рефлекс Гордона — разгибание большого пальца стопы при сжатии икроножной мышцы.

Рефлекс Шефера — аналогичное разгибание большого пальца при сдавлении ахиллова сухожилия.

К сгибательным патологическим рефлексам относятся следующие рефлексы.

Рефлекс Россолимо — подошвенное сгибание пальцев стопы в ответ на короткие и быстрые удары по ним пальцами кисти исследователя. Появляется в более поздние сроки заинтересованности пирамидного тракта. В норме наблюдается только сотрясение пальцев.

Рефлекс Бехтерева — Менделя — подошвенное сгибание II–V пальцев при постукивании молоточком по тылу стопы. В норме пальцы нижней конечности совершают тыльное сгибание.

Рефлекс Жуковского — Корнилова — подошвенное сгибание всех пальцев стопы при ударе молоточком по переднему отделу подошвенной поверхности стопы.

На верхних конечностях при поражении центрального нейрона чаще других вызывается верхний рефлекс Россолимо — сгибание дистальной фаланги большого пальца кисти при коротком ударе по кончикам II–V пальцев при свободно свисающей кисти.

Защитные рефлексы (рефлексы спинального автоматизма) характерны также для центральных параличей. Защитные рефлексы можно вызвать

резким пассивным сгибанием в каком-либо суставе парализованной конечности.

Защитный (укоротительный) *рефлекс Бехтерева — Мари — Фуа* заключается в тройном сгибании нижней конечности: в тазобедренном, коленном и голеностопном суставах (тыльное сгибание стопы). Рефлекс вызывается усиленным пассивным подошвенным сгибанием пальцев или стопы.

При поражении центрального двигательного нейрона для выявления легкой степени пареза проводится проба на наличие пирамидной недостаточности (проба Барре): пациенту в положении лежа на животе, сгибают обе нижние конечности в коленном суставе под углом 45° и предлагают удерживать такую позу. Паретичная нога начинает постепенно опускаться.

Проба Барре для верхних конечностей проверяется у пациента, находящегося в положении сидя с закрытыми глазами. Верхние конечности пациента поднимают немного выше горизонтального уровня и просят удерживать их в таком положении. Паретичная рука вскоре начинает опускаться (верхняя проба Барре положительная).

Одним из признаков поражения центрального двигательного нейрона служит также появление патологических синкинезий. При сжатии пальцев здоровой кисти в кулак парализованная кисть синхронно совершает это движение.

Дополнительными методами исследования движений является определение электровозбудимости мышц и нервов, электромиография (ЭМГ) и ЭНМГ.

При выявлении паралича или пареза тех или других мышечных групп возникает вопрос о топической диагностике очага поражения. При определении локализации патологического очага используют критерии распределения пареза и сопутствующее ему состояние мышц.

Симптомокомплексы при поражении корково-мышечного пути на различных уровнях. При поражении *коры больших полушарий* головного мозга нарушается как кортико-нуклеарный, так и кортико-спинальный пути, при этом паралич мышц возникает на противоположной половине тела. По причине неполноты перекреста степень выраженности пареза в отдельных мышечных группах варьирует. Из мимических мышц парализуется только их нижняя группа и мышцы половины языка. Слабость мышц верхней конечности выражена больше, чем нижней. И на верхней, и на нижней конечности больше страдают дистальные мышечные группы.

При локализации очага по ходу пирамидного пути от коры до внутренней капсулы (*лучистый венец*) клиническая картина зависит от поперечного размера очага. Обычно при этом возникает гемипарез более выраженный в одной из конечностей. Если очаг обширный возникает гемиплегия. Гемипарез (гемиплегия) возникает также при поражении *внутренней капсулы* одного из полушарий мозга.

Одностороннее поражение волокон пирамидного пучка ниже внутренней капсулы, в пределах мозгового ствола (ножка мозга, мост, продолговатый мозг) вызывает гемипарез (гемиплегию) на противоположной очагу стороне. Одновременно вовлекается какой-либо из двигательных черепных нервов для соответствующих мышц одноименной стороны. Возникает клинический синдром: поражение черепного нерва на стороне очага и гемипарез (гемиплегия) на противоположной, что получило название *альтернирующий синдром* (от латинского *alternans* — попеременный, чередующийся).

Типы неврологических расстройств при поражении центрального мотонейрона представлены на рисунке 9 (приложение 1).

Симптомы поражения периферического двигательного нейрона. Для паралича, связанного с поражением периферического мотонейрона, характерны понижение мышечного тонуса, снижение или полное исчезновение глубоких рефлексов, появление атрофии мышц. Такой симптомокомплекс носит название вялого (атрофического) паралича. Гипотрофия мышцы возникает постепенно, становится заметной через 2–3 недели после начала заболевания. Для объективизации амиотрофии измеряют обе конечности на определенном уровне по окружности сантиметровой лентой. Следует помнить, что окружность левых конечностей и у здоровых (правшей) несколько меньше (до 1 см).

При периферическом параличе изменяется электровозбудимость нервов и мышц, а также ЭНМГ-характеристика. В атрофичных мышцах можно наблюдать быстрые ритмичные сокращения волокон или их пучков, что обозначается фасцикуляциями (фибрилляциями), и их наличие указывает на поражение нейронов передних рогов спинного мозга. Для установления топического диагноза в пределах периферического двигательного нейрона (передние рога спинного мозга, передний корешок, сплетение, периферический нерв) руководствуются схемой сегментарной и невральная иннервации.

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;
- 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 при проведении ЭНМГ.

5.3. Синдромы поражения паллидарного и стриарного отделов. Варианты гиперкинезов

Клиническая картина поражения экстрапирамидной системы зависит от характера и локализации патологического процесса.

Синдромы поражения паллидарного отдела. Поражение бледного шара, черной субстанции, красного ядра, льюисова тела проявляется развитием *гипокинетически-гипертонического (акинетико-ригидного) синдрома*.

В классическом варианте он наблюдается при болезни Паркинсона, нередко и при синдроме паркинсонизма и проявляется:

- повышением мышечного тонуса, который характеризуется тем, что при пассивных движениях конечностей определяется равномерное прерывистое сопротивление мышц (феномен «зубчатого колеса»);
- бедностью (олигокинезия) и замедленностью (брадикинезия) активных движений;
- затруднением при переходе из состояния покоя в движение и наоборот; склонность застревать в приданной позе (поза «восковой куклы», симптом «воздушной подушки»);
- ослаблением или исчезновением содружественных движений (синкинезии): при ходьбе пациент не размахивает руками в такт ходьбе (ахейрокинез);
- характерной является поза такого пациента: полусогнутое, несколько наклоненное вперед туловище, полусогнутые руки и ноги;
- походка мелкими шажками (шаркающая) — микробазия;
- произвольные толчкообразные движения вперед (пропульсия), в сторону (латеропульсия) или назад (ретропульсия);
- речь монотонная, тихая, склонная к затуханию, повторение одних и тех же слов (персеверации);
- у такого пациента изменяется почерк: он становится неровным, очень мелким (микрография);
- скудная мимика (гипомимия);
- сальность кожи лица, гиперсаливация, гипергидроз;
- парадоксальные кинезии — возможность быстрого выполнения каких-либо движений на фоне общей скованности;
- изменения характера: безынициативность, вялость, назойливость, склонность к повторению одних и тех же вопросов и просьб;
- тремор (дрожание) дистальных отделов конечностей, особенно кистей рук, который напоминает движения при счете монет, катании пиллюль; ритмичный тремор головы, нижней челюсти, которые уменьшаются во сне и при произвольных движениях.

Тремор при паркинсонизме отличается ритмичностью (4–6 Гц в 1 с), локализуется также в пальцах кистей, но может распространяться на нижние конечности, голову, подбородок, туловище. Дрожание более выражено

в покое, оно уменьшается или даже исчезает при активных движениях. Это отличает его от интенционного тремора при поражении мозжечковых систем. Крупноразмашистый тремор возникает при поражении красного ядра («рубральный тремор»). Экстрапирамидное дрожание держится постоянно и исчезает только во сне.

Синдромы поражения полосатого тела (нестриатум). При поражении полосатого тела (хвостатого ядра и скорлупы) развивается *гиперкинетически-гипотонический синдром*, к которому относятся ряд гиперкинезов.

Гиперкинезы (дискинезии) — это автоматические непроизвольные насильственные чрезмерные движения при поражении базальных ганглиев и структур, относящихся к экстрапирамидной системе. При характеристике гиперкинезов учитывают ритм, характер, форму, симметричность, локализацию двигательных проявлений. К гиперкинезам относят: тремор, хорею, миоклонию, атетоз, торсионную дистонию, баллизм, тики, астериксис, лицевой гемиспазм.

Дрожание (тремор) — один из наиболее частых видов гиперкинеза, разнообразный по амплитуде, темпу и локализации. Определяется как непроизвольные ритмичные колебания головы, конечностей или всего тела. Выделяют тремор покоя и тремор действия (например, интенционный, возникающий по мере приближения к цели).

Одним из вариантов тремора является *астериксис* (от греч. *sterigma* — неспособность поддерживать фиксированную позу). Астериксис — это неритмичные асимметричные подергивания при тоническом напряжении мышц конечностей, шеи и туловища. При вытянутых вперед верхних конечностях пациент проводит гиперпронацию кистей; через 20–30 с появляются пропульсивные движения пальцев в пястно-фаланговых суставах в передне-заднем направлении с ротаторным компонентом и с более медленной фазой сгибания, чем разгибания.

Астериксис встречается в основном при дисметаболическом поражении нервной системы (почечная недостаточность, передозировка противопаркинсонических средств, экзогенной интоксикации), реже — при стенозе внутренней сонной артерии или при диапедезном кровоизлиянии в ствол мозга или мозжечок.

Хорея характеризуется множественными неритмичными мультифокальными движениями, возникает в различных частях тела как в покое, так и во время произвольных двигательных актов. Она проявляется при поражении системы неостриатума (при ревматизме, наследственной хорее Гентингтона и др.). При хореическом гиперкинезе нередко отмечается снижение мышечного тонуса.

Миоклонии — быстрые, обычно беспорядочные сокращения отдельных мышц или их групп. Они могут быть генерализованными и локальными (например, языка и мягкого нёба). Миоклонии сохраняются в покое и при движении, усиливаются при волнении. Встречаются при поражении красных ядер, черного вещества, полосатого тела, а также зубчатых ядер

мозжечка и нижних олив. Такие же сокращения части мышцы (а не всей) обозначаются как миокимии.

Атетоз (греч. *athetos* — неустойчивый) — промежуточный вид гиперкинеза между дистонией и хореей, для которого характерны медленные червеобразные тонические сокращения мышц, преимущественно в дистальных отделах конечностей. Они возникают как в покое, так и при выполнении произвольных движений, усиливаются под влиянием эмоций. Атетоз чаще возникает при поражении базальных ганглиев в раннем детском возрасте.

Торсионная дистония — особый вид гиперкинеза, который реализуется вследствие неправильного распределения тонуса мускулатуры туловища и конечностей, особенно при активных движениях. Наиболее частое проявление — штопоробразные движения туловища при ходьбе.

К экстрапирамидным гиперкинезам относится также и *гемибаллизм* (от греч. *hemi* — половина, *ballismos* — подпрыгивание, пляска), который сопровождается быстрыми размашистыми движениями в проксимальных отделах конечностей. Он возникает на одной стороне тела, больше страдает верхняя конечность. Часто гемибаллизм диагностируется на фоне регресса постинсультного, посттравматического гемипареза. Такая клиническая картина наблюдается при очаговом поражении подбугорного ядра (субталамического тела Льюиса).

Тиком называют кратковременные, однообразные, насильственные, клонические подергивания отдельных мышечных групп. Чаще вовлекаются круговая мышца глаза или рта с подергиванием века или угла рта. Тики экстрапирамидного генеза отличаются постоянством и стереотипностью.

Лицевой параспазм — тоническое симметричное сокращение лицевых мышц рта, щек, шеи, языка, глаз. При сокращении круговых мышц глаз диагностируется блефароспазм.

Наряду с локальными формами встречается генерализованный тик с вовлечением мимических, дыхательных мышц, мышц конечностей и туловища. Особое место занимает генерализованный импульсивный тик — *синдром Жилье де ла Туретта*, при котором наблюдаются импульсивные подпрыгивания, приседания, гримасничание, вокальные феномены в виде выкрикивания бранных слов (копролалия), вскрикивания, похрюкивания и т. п. При соответствующей клинической картине диагностируется как болезнь Туретта.

Исследование экстрапирамидной системы состоит в изучении состояния мышечного тонуса, своеобразия активных и содружественных движений, мимики, письма, в выявлении гиперкинезов.

5.4. Функциональные системы мозжечка. Виды атаксий

Основные функции мозжечка: координация движений (динамическая, статическая и статико-локомоторная); регуляция равновесия; поддержание мышечного тонуса.

Координация движений осуществляется червем мозжечка и его полушариями. В кору полушарий мозжечка поступают импульсы от проприорецепторов мышц и моторной коры большого мозга (о планируемом движении).

Анализируя информацию о перемещении конечности (от проприорецепторов), мозжечок способен через свое промежуточное ядро, имеющее выходы на красное ядро и моторную кору, осуществлять *координацию позы* и целенаправленного движения в пространстве.

Мышечный тонус и поза регулируются преимущественно древним мозжечком (флоккулонодулярная доля) и частично старым мозжечком, входящими в медиальную зону червя. Получая и обрабатывая импульсацию от вестибулярных рецепторов, приорецепторов сухожилий, кожи, от зрительных и слуховых рецепторов, мозжечок через ядра шатра, используя вестибуло-, ретикуло- и руброспинальный тракты перераспределяет мышечный тонус, изменяет позу тела и обеспечивает сохранение равновесия.

При нарушении функции мозжечка у пациента наблюдаются расстройства двигательных функций (нарушается равновесие, координация движений и снижается тонус).

Атаксия — нарушение движений, проявляющееся расстройством их координации. При этом сила в мышцах сохранена.

Каждое движение осуществляется серией последовательных сокращений различных групп мышц (синергистов и антагонистов). Для их чередования необходима совместная деятельность трех систем координации движения: рецепторов, воспринимающих состояние мышц, сухожилий и суставных сумок в каждый момент времени и их афферентов; центрального органа координации движений — мозжечка; вестибулярного аппарата, оценивающего положение тела в пространстве.

В связи с этим выделяют несколько видов атаксий, каждая из которых имеет свою топографическую и клиническую характеристику.

Виды атаксии:

— *мозжечковая атаксия* определяется при поражении мозжечка, его афферентных, эфферентных проводящих путей и червя. Она проявляется в форме динамической, статико-локомоторной или статической атаксии:

— динамическая (локомоторная) — проявляется нарушением координации при произвольных движениях конечностей, особенно верхних, и определяется при заболеваниях и травмах полушарий мозжечка;

— статико-локомоторная — определяется расстройством стояния и ходьбы при патологии червя мозжечка;

— статическая (атаксия туловища) — проявляется нарушением равновесия в положении стоя и сидя при патологии червя мозжечка;

— мозжечковая острая атаксия Вестфала — Лейдена — преходящая атаксия, возникающая на высоте развития острого инфекционного заболевания, интоксикации или вслед за ними;

— артикуляционная — с нарушением артикуляции речи, проявляющаяся ее замедленностью, толчкообразностью; наблюдается при поражении мозжечка и его связей со стволом головного мозга;

— *вестибулярная (лабиринтная)* — при вовлечении в патологический процесс вестибулярного анализатора, его ядер, проявляется головокружением, нистагмом, отклонением туловища при ходьбе и стоянии в сторону поражения;

— *лобная атаксия* — статико-локомоторная на стороне, противоположной очагу поражения лобно-мостомозжечковых путей; обычно сочетается с симптомами поражения лобных долей головного мозга, иногда в виде астазии–абазии;

— *рубральная атаксия* — динамическая, сочетающаяся с грубым тремором конечностей на стороне, противоположной очагу поражения заднего отдела красного ядра;

— *сенситивная* — статическая и динамическая, возникающая при поражении путей проприоцептивной чувствительности; усиливается при выключении зрительного контроля движений (например, при *tabes dorsalis*, фуникулярном миелозе);

— *табетическая* — спинальная, возникающая как проявление сифилиса нервной системы; часто сочетается с синдромом Аргайлл Робертсона;

— *алкогольная* — при алкогольной интоксикации, обусловленная функциональным расстройством вестибуло-мозжечковой системы;

— *истерическая* — психогенного происхождения, характеризующаяся большой изменчивостью проявлений в зависимости от эмоционального состояния пациента и степени его внушаемости.

Глава 6. Черепные нервы.

Методы исследования и синдромы поражения

6.1. I пара — обонятельный нерв, *n. olfactorius*

Исследование обоняния. Обонятельный нерв исследуется набором ароматических веществ. Обследуемого просят закрыть рот, так как пахучие вещества попадают с воздухом и через глотку, воздействуя на обонятельные рецепторы.

Расстройства обоняния могут быть обусловлены различными заболеваниями.

Причины гипо- и аносмии:

1. *Инфекции (вирусные, бактериальные) с поражением слизистой оболочки носа и обонятельных рецепторов (острые и хронические риниты).*

2. *Инфекции с поражением мозга, его оболочек и (или) обонятельных нервов*: вирусные и невирусные специфические (сифилис, туберкулез, брюшной тиф и др.); неспецифические (вторичное поражение при остеомиелите решетчатой кости, гайморите, фронтите).

3. *Интоксикации организма*: никотином, свинцом, кадмием и др.

4. *Травмы носа, решетчатой кости, черепа с образованием гематомы или трещины передней черепной ямки.*

5. *Сосудистые нарушения*: атеросклероз, аневризма передней мозговой артерии.

6. *Опухоли*:

- носа, решетчатой кости;
- основания черепа (остеосаркома и др.);
- оболочек (менингиома, метастатический карциноматоз);
- обонятельного нерва, тракта (глиома);
- лобной доли, обонятельной борозды;
- медиальных отделов височной доли.

7. *Врожденные поражения аппарата обоняния*:

- наследственные (доминантные);
- внутриутробные (пороки развития).

8. *Премоторная стадия болезни Паркинсона.*

9. *Прочие причины*: истерия, беременность, злокачественное малокровие, старческая дегенерация аппарата обоняния.

Гипосмия может быть при сахарном диабете; гипотиреозе; склеродермии; болезни Педжета; синдроме Шихана; после введения пенициллина; при приеме препаратов Л-Допы, фенилина, мерказолила и др.

Клиника. Нарушение восприятия пахучих веществ всегда определяется на стороне патологического очага и проявляется следующими видами расстройства обоняния: утрата (*аносмия*), понижение (*гипосмия*), повышение (*гиперосмия*). Первые два вида наблюдаются при поражении рецепторного аппарата и обонятельных нитей. Гиперосмия встречается при раздражении этих же структур обонятельного нерва.

Раздражение коркового обонятельного анализатора (височная доля) проявляется *обонятельными галлюцинациями*. При одновременном поражении височных долей и диэнцефальной области возникает *обонятельная гиперпатия* (резкое повышение порога восприятия пахучего вещества, сопровождаемое выраженной вегетативной дисфункцией). Иногда при поражении коркового обонятельного анализатора возникают извращения восприятия пахучих веществ (*дизосмия, паросмия*). При очаге в гиппокампальной извилине может возникнуть *обонятельная агнозия* (неузнавание знакомых запахов).

6.2. II пара — зрительный нерв, n. opticus

Расстройство зрительного нерва проявляется изменением остроты и полей зрения, нарушением цветоощущения и патологией глазного дна.

Исследование зрительного анализатора начинают с определения остроты зрения, полей зрения, правильности зрительных и световых ощущений. Более качественно состояние функции II пары черепных нервов может оценить окулист или нейроофтальмолог.

Исследование остроты зрения (visus) определяется при помощи таблиц Головина, Сивцева. Расстройство цветоощущения проявляется слепотой на зеленый или красный цвет (*дальтонизм*), утратой способности различать цвета (*ахроматопсия*) или неумением правильно определить цвет (*дисхроматопсия*). Цветоощущение определяется с помощью специальных полихроматических и пигментных таблиц Е. Б. Рабкина.

Поля зрения исследуются на белый, синий, красный и зеленый цвета при помощи периметра и переносятся на особую схему. Границы на белый цвет: кверху и кнутри до 60° , книзу до 70° , кнаружи до 90° .

Если поля зрения исследуются не на периметре, то врач садится напротив пациента и предлагает ему закрыть один глаз рукой, а другим глазом неподвижно смотреть на вашу переносицу или смотреть прямо перед собой и медленно передвигать молоточек из-за головы пациента к центру его поля зрения. Исследование проводится сверху, снизу, снаружи.

Исследование глазного дна проводят при помощи офтальмоскопа в затемненной комнате.

Клиника. Изменения на глазном дне могут проявляться застойным диском зрительного нерва, невритом, его первичной или вторичной атрофией.

Застойный диск характеризуется значительным увеличением его размеров, выпячиванием над уровнем сетчатки, набуханием, ступенчатостью границ, красным или темно-красным цветом. Вены расширены, извиты, определяется симптом «перерыва вен», возможны мелкоточечные кровоизлияния в диск или сетчатку.

При *неврите зрительного нерва* наблюдается гиперемия глазного дна, смывтость границ, расширение артерий и вен, нередко кровоизлияния по ходу сосудов. В отличие от застойного диска при неврите отсутствует его выстояние, рано возникает нарушение остроты зрения, вплоть до слепоты и ограничения полей зрения.

Атрофия зрительного нерва может быть первичной, либо вторичной. Первичная атрофия наступает при непосредственном воздействии патологического процесса на нерв, хиазму или зрительный тракт. Вторичная атрофия развивается после застоя или неврита зрительного нерва. Она характеризуется уменьшением размеров диска, нечеткостью его границ, побледнением и сужением сосудов.

При понижении зрения (*амблиопия*) возможны выпадения половины поля зрения (*гемиянопсия*) или выпадение секторами или островками (*скотомы*) внутри его границ. При полном перерыве проводимости зрительного нерва наступает слепота (*амавроз*) с утратой прямой реакции зрачка пораженного нерва на свет (зрачок слепого глаза суживается на свет только содружественно при освещении здорового глаза).

Выделяют височную (битемпоральную), биназальную или гетеронимную, одноименную (гомонимную) или квадрантную *гемианопсию* в зависимости от очага поражения зрительного анализатора.

Раздражение области шпорной борозды вызывает *зрительные галлюцинации*.

При поражении вторичных полей коры зрительного анализатора (поля 18 и 19) может возникнуть *зрительная агнозия* (предметная, лицевая, буквенная, цветовая). При раздражении указанных областей могут возникнуть зрительные галлюцинации с увеличением (макропсии), уменьшением (микропсии) или искажением (метаморфопсии) обычных размеров объектов.

6.3. III, IV, VI пары (n.n. oculomotorius, trochlearis, abducens) — группа глазодвигательных нервов

III пара черепных нервов, наряду с глазодвигательными волокнами, содержит и парасимпатические нервы.

Методы исследования III, IV, VI пары

Глазодвигательные нервы исследуются совместно. При этом проверяют:

- состояние верхнего века;
- подвижность глазных яблок;
- величину, форму, равномерность зрачка;
- РЗС.

Пациенту предлагают, не вращая головой, следить глазами за молоточком,двигающимся вверх, вниз, кнаружи и внутрь. При этом выявляют косоглазие и диплопию. Затем определяют прямую и содружественную РЗС, реакцию зрачков на аккомодацию и конвергенцию.

Для проверки *прямой РЗС* пациенту предлагают смотреть прямо, закрыв его глаза ладонями. Поочередно открывая тот или иной глаз, проверяют состояние зрачков. В норме зрачок суживается при освещении и расширяется при закрывании глаза (это прямая РЗС).

Содружественная РЗС проверяется закрыванием одного глаза ладонью и определением реакции зрачка открытого глаза. При закрывании правого глаза зрачок левого расширяется, при освещении правого — суживается.

При исследовании аккомодации пациент смотрит на указательный палец обследующего, который приближает его к кончику носа пациента или удаляет. При этом происходит сужение зрачка при приближении указательного пальца или его расширение при взгляде вдаль. Четкость зрения нарушаться не должна. Аккомодация глаза — способность отчетливо видеть предметы, находящиеся на различном расстоянии.

Конвергенция — схождение глазных яблок к средней линии. В норме при приближении предмета к лицу пациента глазные яблоки несколько сходятся кнутри.

Клиника поражения III пары (n. oculomotorius):

- птоз;
- расходящееся косоглазие, ограничение или отсутствие движения глазного яблока внутрь, вверх, вниз;
- диплопия при поднятом верхнем веке (вверх, прямо, внутрь);
- мидриаз;
- экзофтальм;
- паралич аккомодации;
- невозможность конвергенции.

Клиническая картина поражения левого глазодвигательного нерва представлена на рисунке 10 (приложение 1).

Клиника поражения IV пары (n. trochlearis):

- легкое сходящееся косоглазие при взгляде вниз, ограничение или отсутствие движения глазного яблока вниз;
- диплопия только при взгляде вниз (при спуске по лестнице).

Клиника поражения VI пары (n. abducens):

- сходящееся косоглазие, ограничение или отсутствие движения глазного яблока кнаружи;
- диплопия при взгляде в сторону пораженной мышцы;
- иногда головокружение и вынужденное положение головы.

Поражение глазодвигательных нервов встречается при многих заболеваниях и травмах:

1. Воспалительные болезни:

• базальные лептоменингиты с вовлечением III, IV, VI пары черепных нервов (отогенный, посттравматический, туберкулезный, первичный вирусный — герпетический, гриппозный лептоменингит), часто грибковый — мукоромикоз.

- абсцесс лобной пазухи, глазницы;
- тромбоз кавернозного синуса;
- синдром Миллера Фишера (офтальмоплегия, атаксия, арефлексия);
- энцефалиты.

2. Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания.

3. Гипертензионный синдром различного происхождения.

4. Травмы черепа, глазного яблока.

5. Миастения.

6. ***Опухоли:*** ствола (глиома, медуллобластома); носоглотки (прорастающая); основания черепа и оболочек (саркома, менингиома); черепных нервов (I–VIII пары); глазницы, глазного яблока, сетчатки (саркома).

7. Острое стойкое нарушение мозгового кровообращения.

8. Интоксикации:

- атропинсодержащими веществами;
- ядовитыми грибами;

- ботулиническим ядом;
- свинцовосодержащими химикатами.

9. *Эндокринная офтальмоплегия:*

- при диабете;
- при тиреотоксической офтальмопатии.

10. *Аневризма сосудов головного мозга.*

11. *Синдром Толоса–Ханта (болевая офтальмоплегия).*

12. *Каротидно-каверное соустье.*

13. *Киста височной доли.*

14. *Гранулематоз Вегенера.*

15. *Митохондриальная миодистрофия.*

16. *Диплопия может быть истерической (монокулярная) и при редких формах астигматизма, патологии зрачка, хрусталика и сетчатки.*

На рисунке 11 (приложение 1) представлен параорбитальный абсцесс, вызывающий птоз.

Изменение размеров зрачка и зрачковых реакций наблюдается при следующих наиболее часто встречающихся синдромах: Горнера, Аргайла Робертсона, Горнера — Навалихина — Ковалевского, обратном синдроме Аргайла Робертсона, Кеннеди–Уортиса, Эдди — Холмса, Парино.

Величина зрачка является важным *топико-диагностическим фактором:*

- *односторонний миоз* — начальная стадия вклинения ствола в вырезку мозжечкового намета. Через несколько часов миоз переходит в мидриаз на стороне вклинения. Затем расширяется зрачок и с другой стороны;

- *односторонний миоз, энтофтальм, сужение глазной щели* (синдром Горнера) — поражение латерального отдела спинного мозга, боковых рогов на уровне нижнешейных, верхнегрудного сегмента (C₈–Th₁);

- *двусторонний миоз, отсутствие РЗС с сохранением реакции на конвергенцию и аккомодацию* — синдром Аргайла Робертсона (при спинной сухотке и прогрессирующем параличе);

- *односторонний мидриаз и утрата РЗС* — компрессия ствола с поражением *n. oculomotorius* на своей стороне (внутричерепная гематома, реже — острый дислокационный синдром при опухоли головного мозга). Показана экстренная консультация нейрохирурга.

Двусторонний мидриаз с утратой РЗС:

- без изменения АД и пульса — отравление барбитуратами и не барбитуровыми снотворными;

- с тахикардией — отравление большими дозами фенотиазиновыми снотворными (аминазин, трифтазин), атропином, при гипоксии мозга;

- мидриаз и угнетение РЗС — локализация процесса в передней черепной ямке (перелом основания черепа), состояние после эпилептического припадка. *Отравление атропином, фенотиазиновыми препаратами.*

Анизокория встречается при различных синдромах.

I. Вследствие сужения зрачка (миоз).

1. Синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм) — шейный симпатический синдром.

1.1. Из-за пареза мышцы, расширяющей зрачок, при поражении цилиоспинального центра (C₈–Th₁) или его связей, что наблюдается при:

- травме плечевого сплетения;
- шейном остеохондрозе;
- опухоли шейно-грудного отдела позвоночника;
- поражении верхушки легкого (опухоль, туберкулома, синдром Панкоста — Гари — Тобласа);
- аневризме сонной артерии.

1.2. Из-за повышения тонуса мышцы, суживающей зрачок, вследствие раздражения парасимпатического ядра Якубовича — Вестфalia — Эдингера на дне сильвиева водопровода при:

- аневризме сосудов основания мозга;
- менингитах;
- интоксикациях.

2. Синдром Аргайла Робертсона (отсутствие РЗС при сохранении реакции на конвергенцию и аккомодацию).

2.1. Асимметричное двустороннее повышение тонуса мышц, суживающих зрачки, из-за поражения претектальной области и, возможно, ресничного узла. Анизокория негрубая, зрачки слабо расширяются на закапывание атропина и слабо суживаются на закапывание пилокарпина. Синдром возникает при нейросифилисе, особенно при спинной сухотке и прогрессирующем параличе. Реже при:

- опухолях;
- эпидемическом энцефалите;
- инфаркте в ВББ.

II. Вследствие расширения зрачка (мидриаз):

1. Синдром Кеннеди — Уортиса:

- парез мышц, суживающих зрачок;
- поражение парасимпатического ядра Якубовича — Вестфalia — Эдингера;
- поражение парасимпатических волокон глазодвигательного нерва.

Синдром Кеннеди — Уортиса наблюдается при таких заболеваниях, как:

- опухоль, гематома, аневризма, сдавливающие ножки мозга или глазодвигательный нерв;
- нарушение мозгового кровообращения в ВББ;
- офтальмоплегической мигрени;
- неспецифических и специфических базальных лептоменингитах.

2. Синдром Пти (обратный синдром Горнера):

- повышение тонуса мышц, расширяющих зрачок;
- раздражение симпатических волокон от цилиоспинального центра до ресничного узла (мидриаз, экзофтальм и расширение глазной щели).

Наблюдается при ряде заболеваний:

- тиреотоксикозе;
- при раздражении симпатических волокон области шеи.

3. Травмы и операции глаза: первичное поражение мышцы, суживающей зрачок.

4. Синдром Эди — Холмса — полиэтиологическое заболевание, при котором наблюдается мидриаз, миотоническая реакция зрачков на конвергенцию (при освещении зрачок не суживается, а в темноте расширяется), арефлексия на конечностях. Болеют чаще женщины. Врожденный синдром Эди обычно сочетается с выпадением ахилловых рефлексов. Возникновение синдрома возможно при:

- инфекционных и токсических поражениях ЦНС;
- авитаминозе;
- дисметаболической полиневропатии.

5. Синдром Парино встречается при поражении четверохолмия (чаще при опухоли, травме) и проявляется парезом взора вверх, сужении или расширении зрачков, утратой их реакции на свет. Иногда при этом может быть вертикальный нистагм.

Паралич взора — нарушение согласованных движений глазных яблок: пациент не может одновременно повернуть их вверх, вниз, в сторону, хотя изолированные активные движения глазных яблок при этом сохранены.

Основная причина — нарушение системы связей заднего продольного пучка в мозговом стволе, поражение четверохолмия, мозжечка, центров взгляда в мосту и задних отделах средней лобной извилины (поле 8 по Бродману).

Паралич взора в зависимости от локализации поражения имеет свои особенности:

- при поражении всех глазодвигательных нервов отмечается тотальная офтальмоплегия;
- при процессах в области четверохолмия (верхние отделы мозгового ствола) развивается вертикальный паралич взора;
- при выключении коркового центра взора глаза «созерцают свой очаг» и взгляд в противоположную сторону невозможен;
- патологический процесс в мосту (подкорковый центр взгляда) вызывает паралич взора в сторону очага;
- при поражении системы заднего продольного пучка (связи с ядрами глазодвигательных нервов) возникает межъядерная офтальмоплегия;

- поражение мозгового ствола, мозжечка, системы заднего продольного пучка, связей между вестибулярными и глазодвигательными нервами проявляется нарушением согласованных движений глазных яблок — синдромом Гертвига — Мажанди: сочетанное отклонение глазного яблока книзу и кнутри на стороне поражения, на здоровой стороне — кверху и кнаружи;

- при поражении подкоркового центра конвергенции (вблизи парного ядра Якубовича — Эдингера — Вестфаля или непарного ядра Перлеа под четверохолмием, на дне сильвиева водопровода) наступает полный паралич конвергенции (пациент не может осуществлять сведение зрительных осей, реакция зрачков на конвергенцию отсутствует);

- плавающий (блуждающий) взор — дезорганизация функции полушария (лобные, затылочные доли). Если симптом нарастает — исход неблагоприятный. Наблюдается при диффузном поражении головного мозга, чаще при тяжелой ЧМТ;

- в норме пассивный поворот головы в сторону сопровождается поворотом глаз в ту же сторону (окулоцефалический рефлекс);

- при патологии наблюдается феномен «кукольных глаз», когда взор при поворотах головы остается фиксированным. Встречается при нарушении взаимоотношения лобно-мостовых путей и медиального продольного пучка, чаще при интоксикациях и метаболических нарушениях.

Вегетативная иннервация глаза

Парасимпатическая иннервация глаза осуществляется из мелкоклеточных ядер Перлеа и Якубовича, расположенных в покрышке среднего мозга на уровне верхнего двухолмия. Их волокна в составе глазодвигательного нерва выходят из полости черепа и в глазнице переключаются на второй нейрон в цилиарном ганглии. Нейроны ядра Перлеа иннервируют цилиарную мышцу, осуществляющую аккомодацию. Нейроны ядра Якубовича иннервируют мышцу, суживающую зрачок и обеспечивают фото-реакцию.

Симпатическая иннервация глаза осуществляется нейронами боковых рогов спинного мозга, лежащих на уровне C_8 – Th_1 сегментов. Аксоны этих клеток в составе передних корешков выходят из позвоночного канала и в виде соединительной ветви проникают в звездчатый узел, не прерываясь, проходят через него и заканчиваются в клетках верхнего шейного симпатического узла. Постганглионарные волокна оплетают стенку внутренней сонной артерии, по которой они проникают в полость черепа, а затем по глазной артерии достигают глазницы, где иннервируют следующие образования:

- *m. dilatator pupillae*, которая расширяет зрачок;
- *m. tarsalis superior*, которая изменяет угол наклона хряща верхнего века и таким образом расширяет глазную щель;
- орбитальную мышцу (мюллеровскую) — гладкомышечные волокна в глазнице, сокращение которых обеспечивает выстояние глазного яблока.

При выключении симпатической иннервации глаза развивается триада симптомов: полуптоз, миоз и экзофтальм, получившая название синдром Клода Бернара — Горнера. Иногда синдром Горнера сопровождается гиперемией конъюнктивы и депигментацией радужки. Развитие данного синдрома связывается с поражением бокового рога спинного мозга (опухоль, кровоизлияние) в зоне сегментов С₈–Th₁, звездчатого или верхнешейного узлов (при блокаде, опухоли верхушки легкого), при повреждении стенки внутренней сонной или глазничной артерии.

При раздражении симпатических волокон возникает экзофтальм, мидриаз, реже расширение глазной щели (синдром Пурфюр дю Пти). Схема вегетативной иннервации глаза представлена на рисунке 12 (приложение 1).

6.4. V пара — тройничный нерв, n. trigeminus

Методы исследования:

1. Методом пальпации точек выхода ветвей тройничного нерва выявляют триггерные (курковые) зоны.

2. Чувствительность на лице исследуют с помощью иголки в зоне иннервации каждой ветви. Уколами от носа кнаружи определяют «луковичный», диссоциированный тип расстройства чувствительности — при поражении ядра спинномозгового тракта.

Глубокую чувствительность исследуют нанесением тактильных раздражений (узнаванием расправления кожной складки и нарисованных цифр), температурную — определяют приложением пробирок с горячей и холодной водой или прикосновением теплым предметом.

3. Пальпируют височную и жевательную мышцы.

4. Определяют подвижность нижней челюсти в стороны.

Клиника поражения V пары — невралгия тройничного нерва:

1. Болезненность в точках выхода ветвей тройничного нерва на лице (триггерные, курковые зоны).

2. Расстройство всех видов чувствительности в зоне иннервации I, II или III ветви.

3. При поражении каудального отдела ядра спинномозгового тракта отмечается гиперестезия (или анестезия) болевой и температурной чувствительности по сегментарному типу в наружных отделах лица (вокруг рта и носа), орального — в центральных его частях. Тактильная чувствительность при этом сохраняется (луковичный тип расстройства чувствительности).

4. Двигательные расстройства при поражении III ветви проявляются:

- параличом жевательной мускулатуры с атрофией височной и жевательной мышц;

- при открывании рта нижняя челюсть смещается в сторону пораженного нерва;

- при двустороннем поражении нижняя челюсть отвисает;

- снижается или исчезает нижнечелюстной рефлекс.

Клинически невралгия тройничного нерва проявляется пароксизмами сильной боли в зоне иннервации II или III ветви (I ветвь — казуистика, за исключением постгерпетической невралгии).

Характер боли разнообразный, чаще внезапное начало без предвестников и внезапное прекращение болевого пароксизма. Боль носит мучительный, жгучий, стреляющий, нетерпимый характер. Продолжительность тригеминальных болевых пароксизмов — до 3–5 мин. При вегетативной заинтересованности отмечается слезотечение, ринорея, саливация, гиперемия лица, лицевой тик, в последующем наблюдается истончение кожи, выпадение волос.

Выделяют невритическую стадию невралгии одной из ветвей тройничного нерва после алкоголизации (чаще II ветви).

6.5. VII пара — лицевой нерв (*n. facialis*)

Данный нерв выполняет четыре функции:

- двигательную — мимическая мускулатура лица;
- чувствительную — вкус на передней две трети языка;
- парасимпатическую — слезоотделение и слюноотделение;
- регулирование восприятия звука — напряжение барабанной перепонки.

Причины поражения лицевого нерва:

1. *Идиопатический паралич Белла.*
2. *Компрессионно-ишемическая мононевропатия:* переохлаждение, спазм *vasa vasorum*, ишемический отек нерва, ущемление в костном канале.
3. *Инфекции, поражающие нервную систему:*
 - острая демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена — Барре, краниальная форма хронической или острой полирадикулоневропатии;
 - мононуклеоз;
 - специфические (сифилис, туберкулез, дифтерия, столбняк, нейроборрелиоз);
 - неспецифические (осложнения гнойного среднего отита);
 - стволовой энцефалит.
4. *Опухоли:*
 - мосто-мозжечкового угла;
 - моста (менингиома, глиома);
 - основания черепа (остеосаркома; опухоль носоглотки, прорастающая в полость черепа; менингеальный карциноматоз; лимфолейкома; метастазы опухолей других органов);
 - опухоли, эхинококк околоушной железы.
5. *Травмы:*
 - ранения в области выхода нерва из черепа;

- операция при гнойном мастоидите, гнойном среднем отите;
- перелом основания черепа;
- внутричерепная гематома;
- операция на околоушной железе;
- операция по поводу невриномы слухового нерва;
- родовая травма.

6. *Инсульты в ВББ.*

7. *В₁-авитаминоз.*

8. *Синдром Мелькерссона — Розенталя:* рецидивирующее поражение лицевого нерва; хронический отек лица, губ; в половине случаев — складчатый язык.

9. *Редкие формы невральной амиотрофии* с поражением лицевого нерва.

10. *Нейролейкоз.*

Ведущим симптомом поражения нерва является парез (паралич) лицевой мускулатуры на стороне поражения.

Методы исследования. Пациента просят:

- наморщить лоб;
- нахмурить брови;
- закрыть глаза;
- надуть щеки;
- подуть на свечу;
- показать зубы;
- определить вкус на передних 2/3 языка;
- определить гипераккузию.

Поражение лицевого нерва, осуществляющего иннервацию мимической мускулатуры лица, носит периферический либо центральный характер.

Клиническая картина

Периферическое поражение лицевого нерва (невропатия лицевого нерва) возникает при поражении ствола или ядра и проявляется прозопарезом или прозоплегией:

- лицо на стороне поражения маскообразно;
- пациент не хмурит брови;
- пациент не морщит лоб;
- не закрывается глаз («заячий» глаз, лагофтальм, симптом «заходящего солнца»);
- при попытке закрыть глаз глазное яблоко уходит под верхнее веко и видна склера (симптом Белла);
- на стороне поражения опущен угол рта, сглажена носогубная складка;
- невозможен свист;
- пациент не может задуть свечу;
- несколько затруднена речь;

- во время еды пища на стороне поражения попадает за щеку, которую пациент часто прикусывает;
- слезотечение или сухость глаза;
- затруднение при приеме пищи;
- утрачен или ослаблен надбровный рефлекс;
- вкус на передних 2/3 языка либо сохранен, либо расстроен (зависит от уровня поражения нерва);
- симптомы поражения лицевого нерва могут сочетаться с гиперактузией, расстройством слюноотделения;
- в отдаленном периоде могут развиваться контрактуры пораженных мышц: сужение глазной щели, усиление носогубной складки, перетягивание угла рта в больную сторону, иногда патологические синкинезии.

Центральный парез мышц, иннервируемых лицевым нервом, возникает при надъядерном поражении двигательного нейрона и проявляется выпадением функции только нижних ветвей лицевого нерва. При этом наблюдается сглаженность носогубной складки, асимметрия оскала (опущение угла рта) на стороне, противоположной очагу поражения, невозможность надуть щеки, задуть свечу, щека «парусит».

Клиническая картина поражения лицевого нерва зависит от уровня его вовлечения в патологический процесс.

При вовлечении в процесс *центрального отдела лицевого нерва (corticonuclearis)* — на противоположной стороне очага развивается парез мимической мускулатуры нижней части лица, смещение языка (поражение центрального нейрона XII пары), который может сочетаться с поражением пирамидного пути и тогда возникает гемиплегия (гемипарез) тоже на противоположной стороне.

Раздражение нижней части передней центральной извилины (проекции лицевого нерва) вызывает джексоновскую эпилепсию — пароксизмы клонических судорог в лице на противоположной стороне.

При *поражении ядра лицевого нерва* возникает периферический паралич мимических мышц на стороне очага (с лагофтальмом, симптомом Белла, слезотечением), нередко сочетающийся со спастическим гемипарезом на противоположной стороне — альтернирующий синдром Мийяра — Гублера — Жюбле.

При раздражении ядра в варолиевом мосту и корешка лицевого нерва возникают гиперкинезы в лице — тонико-клонические судороги лицевой мускулатуры (синдром Бриссо — Сикара), при двустороннем поражении — лицевая гемигипестезия, рецидивирующий отек, чаще верхней половины лица (синдром Мейжа).

При вовлечении в процесс *ядра VI и VII пары, внутреннего колена лицевого нерва и пирамидного пути на основании варолиева моста* возникает альтернирующий синдром Фовилля — парез мимической мускулатуры,

слезотечение, сходящееся косоглазие (VI пара), парез взора в сторону очага и на противоположной стороне спастический гемипарез.

Поражение лицевого нерва в *мостомозжечковом углу* вызывает парез мимической мускулатуры с нарушением вкуса на передних 2/3 языка.

Вовлечение в процесс лицевого нерва *при входе в фаллопиев канал* приводит к параличу мимической мускулатуры, который сочетается с сухостью глаза, понижением слюноотделения, нарушением вкуса на передних 2/3 языка и гиперакузией, особенно низкого тона, что связано с нарушением иннервации мышцы стремечка (*m. stapedius*).

При поражении лицевого нерва ниже отхождения *n.petrosus major*, выше барабанной струны наблюдается паралич мимической мускулатуры, который сочетается со слезотечением, уменьшением слюноотделения, гиперакузией и нарушением вкуса на передних 2/3 языка.

Поражение лицевого нерва в *области канала* ниже *n.stapedius* сопровождается параличом мимической мускулатуры, который сочетается со слезотечением и нарушением вкуса.

Процесс на уровне *выхода лицевого нерва через шилососцевидное отверстие* (ниже *chorda tympani*) вызывает только парез мимической мускулатуры.

Патологический процесс нередко распространяется не только на лицевой нерв, но и на ветви тройничного нерва. В этих случаях паралич мимической мускулатуры сопровождается мучительными болями в боковой области лица и за ухом.

В случаях плохого восстановления функции мимической мускулатуры возникает ее контрактура с патологическими синкинезиями — сужение глазной щели при оскале зубов, подтягивание угла рта при закрывании глаз на стороне очага, слезотечение из пораженного глаза при жевании (феномен «крокодиловых слез»).

При неадекватном лечении невропатии лицевого нерва появляется симптом Хвостека — сокращение пораженных лицевых мышц при постукивании молоточком кожи перед ушной раковиной.

При невропатии лицевого нерва контрактура развивается в 15–25 % случаев, при его поражении на уровне коленчатого узла она определяется в 100 % случаев.

В настоящее время для уточнения диагноза при невропатии лицевого нерва применяют такой современный метод исследования функции нерва, как ЭНМГ.

Первое ЭНМГ исследование проводят в первые 4 дня после развития паралича. Оно состоит из двух частей: сначала проводится запись с мимических мышц при прямой стимуляции нерва в области выхода его из костного канала, затем регистрируют мигательный рефлекс с обеих круговых мышц глаза при стимуляции тройничного нерва.

Выделяют три типа ЭНМГ при невралгии лицевого нерва, которые указывают на различные виды его патологии (поражение на лице, повреждение в костном канале по аксональному типу и демиелинизацию нерва).

Второе ЭНМГ исследование проводят через 10–15 дней после манифестации заболевания, при этом, сравнивая с первым, делают заключение о прогнозе на восстановление функции лицевого нерва.

6.6. VIII пара — вестибулокохлеарный нерв (*n. vestibulocochlearis*)

Методы исследования. Определяется функция слуховой и вестибулярной порции. При исследовании *слухового аппарата* проверяют остроту слуха, воздушную и костную проводимость.

Острота слуха проверяется шепотной речью, когда пациент стоит боком к обследуемому, закрыв одно ухо, и повторяет слова или цифры. В норме шепотная речь воспринимается на расстоянии 6–12 м.

Костная проводимость исследуется камертоном с проведением трех проб: Вебера, Ринне и Швабаха.

Проба Вебера: при поражении звукопроводящего аппарата (наружного и среднего уха) звук звучащего камертона, ножка которого устанавливается на темени, лучше слышен больным ухом. При заболеваниях звуковоспринимающего аппарата (улитка, слуховой корешок) звук лучше воспринимается здоровым ухом.

Проба Ринне. В норме и при поражении звуковоспринимающего аппарата пациент слышит звучащий камертон, установленный на сосцевидный отросток (проба Ринне положительная). При заболеваниях звукопроводящего аппарата звука не слышно (проба Ринне отрицательная).

Проба Швабаха. Проводится сравнение костной проводимости в норме с поражением звуковоспринимающего аппарата. Звучащий камертон ставится на сосцевидный отросток исследуемого и держится до тех пор, пока последний не перестанет слышать. Затем обследующий (с нормальным слухом) ставит себе на сосцевидный отросток. Проба Швабаха укорочена, если исследующий продолжает слышать звучащий камертон, что бывает при поражении звуковоспринимающего аппарата.

Проба Швабаха удлинена, если после прекращения восприятия камертона здоровым ухом исследуемый продолжает слышать камертон, что бывает при поражении звукопроводения. Связи слухового анализатора представлены на рисунке 13 (приложение 1).

Вестибулярный аппарат исследуется на кресле Барани, при вращении которого пациент испытывает головокружение и у него появляется нистагм (ритмическое подергивание глазных яблок в ту или иную сторону). Нистагм имеет два компонента: медленное отведение глазных яблок в сторону и быстрое приведение их к исходному положению. Направление ни-

стагма определяют по быстрому компоненту. Нистагм может быть горизонтальным, вертикальным, конвергирующим, ротаторно-горизонтально-клоническим.

Оптокинетический нистагм появляется при взгляде на движущиеся предметы: медленный компонент направлен в сторону движения вращающегося барабана, быстрый — в обратную. Отсутствие его свидетельствует о патологии.

Калорический нистагм возникает в связи с промыванием наружного слухового прохода теплой (40–50 °С) или холодной (15–20 °С) водой с помощью шприца под небольшим давлением. В норме теплая вода вызывает нистагм в сторону орошаемого уха, холодная — в обратную. При вестибулярной гиперестезии реактивный нистагм усилен, при разрушении лабиринта — отсутствует.

Поражение слухового нерва

Клиника: снижение слуха (гипакузия) или глухота (анакузия). При раздражении слухового аппарата появляется ощущение шума, потрескивания, свиста, при раздражении корковых центров слуха — слуховые галлюцинации. Гиперакузия обычно связана с раздражением веточки лицевого нерва, иннервирующей мышцу стремянки.

Пути вестибулярного анализатора представлены на рисунке 14 (приложение 1).

Поражение вестибулярной части

Клиника: головокружение (системное и несистемное), нистагм, вестибулярная атаксия. Виды нистагма:

- конвергирующий — при поражении четверохолмия;
- вертикальный — при заинтересованности варолиева моста;
- ротаторный — при патологии каудального отдела ствола;
- ротаторно-горизонтально-клонический в сторону очага — при заинтересованности корешка;
- горизонтальный в сочетании с систематизированным головокружением — при заболеваниях внутреннего уха.

Иногда возникают приступы *головокружения* (лабиринтные атаки), атаксии с системным (ощущение вращения предметов в одну сторону) головокружением; меньероподобный симптомокомплекс с приступами головокружения, тошноты, рвоты с кратковременным расстройством сознания. Во время приступа легкое движение головы усиливает головокружение, появляется рвота (иногда многократная). Болезнь Меньера часто приводит к тугоухости и глухоте.

Вестибулярная атаксия — нарушение координации движений (taxis — порядок), которая возникает при поражении VIII пары черепных нервов (ядро, ствол, корешок, рецепторы) и коркового вестибулярного центра (в височной доле мозга): приступообразность, системное головокружение, тошнота, рвота, нистагм.

Вестибулярная атаксия наблюдается при:

- болезнях внутреннего уха;
- доброкачественном пароксизмальном позиционном головокружении;
- стволовом энцефалите;
- опухоли четвертого желудочка;
- синдроме Меньера;
- преходящем или стойком нарушении мозгового кровообращения в ВББ при шейном остеохондрозе и церебральном атеросклерозе;
- арахноидите мосто-мозжечкового угла.

Клиника возникает и усиливается при поворотах головы. Стадия вестибулярных расстройств определяется с помощью пробы Бараньи.

6.7. IX пара — языкоглоточный нерв (*n. glossopharyngeus*)

Исследование нерва начинают с определения вкуса водными растворами сладких, горьких и соленых веществ, нанося их пипеткой поочередно на обе половины задней трети языка; смотрят на подвижность мягкого нёба и шпателем определяют глоточный рефлекс и рефлекс с мягкого нёба (совместная функция IX и X нервов). При этом наблюдается:

- свисание мягкого нёба на стороне очага;
- язычок смещен в здоровую сторону;
- выпадает глоточный рефлекс;
- возникает анестезия слизистой верхней половины глотки.
- расстройство вкуса (агевзия) на задней трети языка на своей стороне при поражении периферического звена нерва (ядра, корешка и ствола).

В таблице 2 представлены основные причины нарушения вкусовой чувствительности (с учетом функции VII пары).

Таблица 2 — Снижение и утрата вкуса при поражении VII и IX пары черепных нервов

Локализация и пораженные структуры	Причины
Передние 2/3 языка с одной стороны: барабанная струна или, реже, узел коленца (поражаются одновременно с лицевым нервом)	Компрессионно-ишемическое, воспалительное, опухолевое, травматическое и другое поражение нервных структур; невропатия лицевого нерва; вторичное поражение при опухолях ЗЧЯ, аневризмах мозговых сосудов; менингоэнцефалитах, лептоменингитах
Задняя треть языка с одной стороны: языкоглоточный нерв	Невропатия языкоглоточного нерва; вторичное поражение при опухолях ЗЧЯ, аневризмах мозговых артерий, менингоэнцефалитах, лептоменингитах
Половина (одна сторона) языка: лицевой и языкоглоточный нерв	Опухоли мозга, реже энцефалит, инсульт
Весь язык: рецепторы лицевого и языкоглоточного нервов	Поражения языка: обложенность при интоксикациях; болезни желудочно-кишечного тракта; реже воспаление; рубцы после ожогов, ранений; опухоль и другие заболевания

При раздражении нерва возникают приступы острых, пронизывающих болей в языке и миндалинах.

Причинами первичной невралгии IX пары черепных нервов могут быть:

- инфекционные заболевания (грипп, тонзиллит, ангина, туберкулез);
- опухоль носоглотки, верхней челюсти;
- гломусная опухоль яремного отверстия;
- аневризма или атероматоз рядом расположенных артерий или их диссекция (челюстной, внутренней сонной, позвоночной), реже тромбоз яремной вены.

Вторичная невралгия языкоглоточного нерва может возникнуть при деформирующем спондилезе, остеохондрозе и травмах шейного отдела позвоночника. Идиопатические формы невралгии чаще возникают у женщин в период гормональной дисфункции.

6.8. X пара — блуждающий нерв (*n. vagus*)

Исследование функции нерва начинают:

- с оценки звучности и тембра голоса;
- определения состояния голосовых складок;
- оценки состояния мягкого нёба и его подвижности при фонации;
- проверки глоточного рефлекса;
- с контроля пульса, дыхания, функции желудочно-кишечного тракта.

При раздражении нерва наблюдается спазм мышц глотки, пищевода, желудка, кишечника, затрудненное дыхание, гипергидроз, склонность к обморокам, замедление сердечного ритма.

При поражении периферической части нерва (ядра, корешка и ствола нерва на одной стороне) возникает:

- дисфония и дисфагия (или афония, афагия);
- мягкое нёбо свисает на стороне очага, а язычок отклоняется в здоровую сторону;
- глоточный рефлекс выпадает на стороне поражения;
- изменение голоса — выявляется парез голосовых связок (складок) на своей стороне (при осмотре гортанным зеркалом или ларингоскопом);
- при еде жидкая пища выливается через нос, а твердой пациент поперхивается (при двустороннем поражении);
- тахикардия, учащенное дыхание.

Полное периферическое двустороннее поражение приводит к смерти. При частичном двустороннем поражении *центрального нейрона* возникают те же симптомы, но с двух сторон с повышением глоточного рефлекса, появлением рефлексов орального автоматизма, насильственного смеха и плача.

6.9. XI пара — добавочный нерв (*n. accessorius*)

Исследование нерва начинают с оценки состояния грудино-ключично-сосцевидных и трапециевидных мышц; определения их силы; возможности поворота головы в стороны, поднятия плеч; поднятия рук выше горизонтали; вызывании лопаточного рефлекса.

При раздражении клеток передних рогов в этих мышцах возникают фибриллярные подергивания, клонические подергивания головы в противоположную сторону. При одностороннем тоническом спазме возникает кривошея, при двустороннем — «салаамова судорога» — клоническое кивание головой.

Нерв может страдать при:

- опухолях (особенно гломусной опухоли яремного отверстия);
- травмах шейного отдела спинного мозга;
- инфекциях (чаще при полиомиелитической форме клещевого энцефалита).

Клиническая картина. Ведущими симптомами при поражении периферического звена нерва являются:

- периферический парез и гипотрофия плечевого пояса;
- «свисающая» голова;
- затруднение поворота головы в здоровую сторону;
- симптом «крыловидных лопаток»;
- невозможность поднятия руки выше горизонтали на стороне поражения.

Поражение *центрального отдела* нерва в связи с двусторонней иннервацией практически не наблюдается.

6.10. XII пара — подъязычный нерв (*n. hypoglossus*)

Ведущим симптомом поражения нерва является расстройство речи — дизартрия (анартрия).

Исследование функции нерва начинают с осмотра языка, оценки речи пациента и его подвижности.

При одностороннем поражении *периферического отдела* нерва (ядра, корешка и ствола) возникает:

- атрофия одноименной половины языка;
- отклонение его в сторону очага;
- дизартрия;
- при ядерном поражении — фибриллярные или фасцикулярные подергивания мышц языка;
- при повреждении внечерепного отдела нерва — смещение гортани в здоровую сторону.

При двустороннем поражении периферического отдела нерва язык неподвижен, речь невозможна, глотание и перемешивание пищи во рту резко затруднено.

При одностороннем поражении *центрального нейрона* (*tr. corticonuclearis*) возникает мягкая дизартрия, язык смещен в противоположную от очага сторону (в сторону сглаженной носогубной складки). Атрофии языка и фибриллярных подергиваний при этом нет.

При заинтересованности IX, X, XII черепных нервов и их ядер наблюдается картина бульбарного паралича. Псевдобульбарный паралич определяется при надъядерном поражении этих черепных нервов.

Бульбарный и псевдобульбарный параличи описаны в разделе 11.4.

Глава 7. Высшая нервная деятельность. Локализация корковых функций

7.1. Анатомо-физиологические особенности коры больших полушарий

Большие полушария головного мозга представляют собой высший и филогенетически наиболее молодой отдел ЦНС.

Выделяют три типа коры головного мозга: палеокортекс (обонятельный бугорок, периамигдаллярная область и часть обонятельной извилины), архикортекс (аммонов рог) и неокортекс (занимает 96 % всей поверхности большого мозга).

Строение коры характеризуется структурированностью с распределением нейронов по слоям и колонкам. Верхушечные дендриты пирамидных клеток и выходящие из коры их аксоны объединены в пучки.

Другим структурным элементом коры является нейроглия (включает астроциты, олигодендроциты и эпендимоциты), которая вместе с нейронами образует единый функциональный комплекс. Она выполняет опорную, разграничительную, трофическую, секреторную и защитную функции.

Кора имеет тесные связи с нижележащими структурами мозга, которые направляют к ней свои нервные волокна и сами находятся под контролем определенных корковых зон.

Различия в строении отдельных участков коры (плотность расположения, величина нейронов, их организация по слоям и колонкам) определяют ее цитоархитектонику.

Цитоархитектонические особенности различных участков коры больших полушарий лежат в основе ее разделения на области, подобласти, поля и подполя.

В свою очередь поля новой коры по особенностям цитоархитектонического и нейронного строения, по характеру связей как внутри самой ко-

ры, так и между корой и подкоркой, по особенностям развития в онто- и филогенезе, по своему функциональному значению и по занимаемому месту в системе коры в целом могут быть разделены на три группы: первичная, вторичная и ассоциативная (третичная).

Первичные поля коры (4, 3, 41, 17) имеют наиболее прямое отношение к органам чувств и органам движения на периферии и обеспечивают более простые функции и элементарные движения, чувствительность, слух, зрение (соответственно). Важнейшей общей чертой организации всех первичных полей является наличие в них четкой топической проекции (проекция «точка в точку»), поэтому для данных полей можно употребить термин «центр».

Основой современных представлений о локализации функций в области вторичных и третичных полей является системный подход, который наиболее четко изложен в работах А. Р. Лурия. Исходя из содержания которых говорить о «центрах» таких сложных функций, как речь, праксис, гнозис и т. д. можно только с определенной степенью условности.

Выделение в составе коры проекционных (первичных и вторичных сенсорных), ассоциативных и интегративно-пусковых (моторных) полей связано со сложным характером анализа поступающей из органов чувств внешней информации и формирования программы целенаправленного поведения.

7.2. Локализация функций в коре головного мозга. Моторные и сенсорные представительства в коре. Строение коркового отдела анализаторов

В коре головного мозга группы клеток образуют особые зоны, называемые *корковыми центрами*. Термин «центр» применяется для удобства топической диагностики при заболеваниях нервной системы, так как анатомическое поражение любого участка мозга в известной мере отражается и на состоянии функций. Это позволяет по неврологическим расстройствам определить локализацию патологического очага.

В *лобной доле* располагаются:

- *двигательная зона*, которая занимает область передней центральной извилины. Верхний отдел ее и частично парацентральная долька (*lobulus paracentralis*), лежащая на внутренней поверхности полушария, иннервируют ноги, средние отделы — руки, а нижние — лицо, глотку, гортань и язык;

- *центры сочетанного поворота головы и глаз* в противоположную сторону (корковый центр взора), локализуются в задних отделах средних лобных извилин;

- *центр моторной речи, или центр Брока*, находится в заднем отделе нижней лобной извилины (как правило, левого полушария).

Теменная доля включает:

- *сенсорное представительство*, располагается в задней центральной извилине, где проекция кожных рецепторов такова, что в верхних отделах представлена чувствительность ног, в средних — рук, в нижних — головы;
- *область праксии* (способность выполнять сложные целенаправленные движения в определенной последовательности, выученные в процессе жизни), залегает в надкраевых извилинах;
- *центр стереогнозиса* (способность узнавать предметы на ощупь), прилегает сзади к среднему отделу задней центральной извилины;
- *центр лексии* (способность узнавать письменные и печатные знаки и умение читать), занимает угловую извилину (у правши слева, у левши справа);
- *центр счета* (калькулии), располагается над угловой извилиной;
- область, расположенная возле межтеменной борозды, имеет отношение к правильности восприятия собственного тела (так называемый «центр схемы тела»).

В **височной доле** локализуются:

- *центры слуха*, находятся в верхних височных извилинах и частично в извилинах Гешля;
- *центр сенсорной речи*, или центр Вернике (понимание устной речи), расположен в заднем отделе верхней височной извилины (у правши слева, у левши справа).

В **затылочной доле** расположены:

- *центры зрения* (восприятие окружающего посредством зрения), занимающие клиновидные и язычные извилины;
- *центр зрительной гнозиса* (узнавание окружающего при помощи зрения), находится на наружной поверхности левой затылочной доли.

Межполушарная асимметрия психических процессов — функциональная специализированность полушарий головного мозга: при осуществлении одних психических функций ведущим является левое полушарие, других — правое.

В настоящее время считается, что левое полушарие у правшей играет преимущественную роль в экспрессивной и импрессивной речи, в чтении, письме, вербальной памяти и вербальном мышлении. Правое же полушарие выступает ведущим для неречевого, например, музыкального слуха, зрительно-пространственной ориентации, невербальной памяти, критичности. В левом полушарии сконцентрированы механизмы абстрактного, а в правом — конкретного образного мышления.

Выполнение своих функций кора головного мозга строит на основе анализаторов. В составе каждого анализатора различают 3 отдела: периферический, состоящий из рецепторов (например, органы чувств — слуха, зрения); проводниковый — проводящие пути и подкорковые нервные цен-

тры и корковый — области коры больших полушарий, анализирующие информацию от соответствующих рецепторов.

На корковом уровне анализатора происходит переход от преимущественно временного кодирования признаков раздражителя (свойственного периферическим отделам) к пространственному (в основном позиционному) коду.

Опознание образов — конечная и наиболее сложная операция анализатора. Она заключается в классификации образа, отнесении его к тому или иному классу объектов, с которыми ранее встречался организм. Это происходит на основе всей предыдущей обработки афферентного сигнала, после расщепления его нейронами-детекторами на отдельные признаки и их раздельного параллельного анализа. Опознание завершается принятием решения о том, с каким объектом или ситуацией встретился организм. Полагают, что для этого существуют специфические пространственно связанные наборы нейронов (высшие детекторы), возбуждение которых означает для мозга появление того или иного образа. Именно в результате такого опознания мы осознаем, какого человека видим перед собой, чей голос слышим, какой запах чувствуем и т. д.

7.3. Речь как высшая функция нервной системы человека. Локализация центров речи. Афазии

Речь — специфическая человеческая форма деятельности, служащая общению между людьми. Она характеризуется процессами приема, переработки, хранения и передачи информации с помощью языка, который представляет собой дифференцированную систему кодов, обозначающую объекты и их отношения.

Выделяют два основных вида речи — импрессивную (сенсорную) и экспрессивную (моторную). Импрессивная речь — понимание устной и письменной речи (чтение). Экспрессивная речь — процесс высказывания в виде активной устной речи или самостоятельного письма.

Под **афазией** понимают полную или частичную утрату речи, обусловленную поражением речевых центров коры доминантного полушария головного мозга или их проводящих путей при сохранности функции речевых мышц (языка, губ, гортани). Афазия — нарушение уже сформированной вербальной коммуникации (речи), при поражении вторичных и ассоциативных областей коры левого полушария головного мозга, в отличие от *алалии*, при которой у детей до 3 лет из-за структурного поражения больших полушарий невозможно само развитие речи.

Центр сенсорной речи (область Вернике) у правшей слева расположен в височной доле, в заднем отделе верхней височной извилины. При его поражении наблюдается утрата способности понимания человеческой речи — сен-

сорная афазия (словесная агнозия). Она характеризуется нарушением понимания речи как окружающих лиц, так и своей, т. е. нарушается слуховой гнозис.

Нарушения импрессивной (сенсорной) речи включают следующие две основные формы: сенсорную и семантическую афазию. В речи пациента определяются литературные (замена одного звука другим) и вербальные (замена одного слова подобным другим) парафазии. Набор искаженных слов характеризуется как «словесный салат».

Семантическая афазия обусловлена расстройством пространственного синтеза. При этом возникает непонимание фраз похожих на: «покажите левой рукой правое ухо».

Амнестическая афазия определяется невозможностью назвать предмет при полной его характеристике. Глядя на автомобиль пациент отвечает: «это, то на чем можно ехать».

Центр моторной речи (область Брока) находится в лобной доле левого полушария у правшей, в заднем отделе нижней лобной извилины. При поражении центра Брока возникает моторная афазия (словесная апраксия). При этом нарушаются все компоненты экспрессивной речи. Спонтанная речь невозможна.

Кроме этого, в клинической практике различают следующие нарушения речи.

Алексия (расстройство чтения и понимания прочитанного) и *аграфия* (утрата способности правильно писать при сохранении двигательной функции верхней конечности) обычно включаются в синдром сенсорной и моторной афазии, а иногда они выступают на первый план и как бы выявляются в изолированном виде.

Мутизм — отсутствие речевого общения у пациента при сохранности речевого аппарата. Это обычно проявление реактивного невроза, истерии или психического заболевания (шизофрении).

Алалия — системное недоразвитие речи, возникающее в результате поражения корковых речевых зон в возрасте до 3 лет. Алалия, как и афазия, подразделяется на моторную и сенсорную.

Дизартрия — расстройство артикуляции, которое может быть обусловлено центральным (двусторонним) или периферическим параличом мышц речедвигательного аппарата (подъязычного нерва в частности), поражением мозжечка, стриопаллидарной системы. Пример: пациента просят произнести скороговорку: «сшит колпак да не по-колпаковски»; «на дворе трава, на траве — дрова». При дизартрии фразы пациентов правильно построены, словарный запас не страдает.

7.4. Гностические функции. Варианты агнозии: зрительная, слуховая, сенситивная

Гнозис (греч. *gnosis* — познавание, знание) — это способность узнавать предметы по чувственным восприятиям.

Агнозия (расстройство узнавания) развивается при поражении вторичных зон в пределах какого-либо одного анализатора.

Зрительная (оптическая) агнозия, или так называемая «душевная слепота», возникает при поражении наружных участков коры затылочных долей.

Слуховая (акустическая) агнозия («душевная глухота») характеризуется нарушением способности узнавать звуки, мелодию при поражении височной доли доминантного полушария головного мозга.

Тактильная агнозия выражается в неузнавании предметов при воздействии их на рецепторы поверхностной и глубокой чувствительности (**астереогноз**), утрачивается способность узнавать предметы при ощупывании с закрытыми глазами. Истинный астереогноз появляется при поражении теменной доли.

Болевая агнозия распространяется на все тело. Уколы при этом воспринимаются как прикосновения, боли пациент не ощущает.

Обонятельная и вкусовая агнозия — утрата возможности идентифицировать запахи и вкусовые ощущения (при поражении медиобазальных участков коры височной доли).

Аутоагнозия заключается в нарушении узнавания частей своего тела. **Метаморфопсия** — пациент воспринимает части своего тела или посторонние предметы измененными по форме или величине. При **макропсии** предметы кажутся пациенту чрезмерно большими, при **микропсии** — необычно малыми. **Полимелия** — ощущение ложных конечностей (третьей верхней или нижней конечности). При нарушении восприятия собственного дефекта — **анозогнозии** (синдром Антона — Бабинского) пациент не замечает у себя физического дефекта (нарушений чувствительности или паралича) и безразлично относится к своему дефекту. Встречается при поражении правой теменно-височной области.

7.5. Праксис. Виды апраксии: идеаторная, конструктивная, моторная. Методы исследования

Праксис (от греч. *praxis* — действие) — способность выполнять последовательные комплексы движений и совершать целенаправленные действия по выработанному плану.

Апраксия характеризуется утратой навыков сложных целенаправленных действий, выработанных в процессе индивидуального опыта. Выделяют несколько основных видов апраксии:

- **идеаторная апраксия** обусловлена утратой плана или замысла сложных действий;
- при **конструктивной апраксии** страдает, прежде всего, правильное направление действий: пациенту трудно конструировать целое из частей;
- **моторная апраксия** отличается нарушением не только спонтанных действий и действий по заданию, но и по подражанию.

7.6. Структурное и функциональное обеспечение памяти. Амнезия и ее варианты

Память — это свойство фиксировать необходимую информацию из внешней среды, сохранять ее и использовать для решения актуальных задач. Мнестические нарушения встречаются при большом числе неврологических заболеваний. Выделяют *кратковременную и долговременную память, произвольную и произвольную, непосредственную и опосредованную*.

В кратковременной памяти информация удерживается в течение нескольких минут с помощью «мысленного повторения», при этом она имеет ограниченный объем (в норме 7 ± 2 структурные единицы).

Долговременная память способна сохранять следы сколько угодно долго и имеет неограниченный объем. В ней удерживаются смысловые характеристики информации. Процесс обработки и выделения содержательной стороны информации называется *семантическим кодированием*.

Переход информации из кратковременной памяти в долговременную обозначается как «процесс консолидации следа». Этот этап представляет собой переход функциональных изменений в головном мозге в структурные.

Оценка памяти проводится с учетом других психофизиологических показателей: внимания и мышления. Основной характеристикой внимания является объем (количество воспринимаемых слов, объектов), концентрация (способность сохранять сосредоточенность при наличии помех), распределение (возможность сосредоточить внимание одновременно на нескольких объектах), переключение (быстрота перемещения оценки от одного объекта к другому).

При оценке мышления используют тест исключения понятий и тест выделения существенных признаков. Сочетанное изучение параметров памяти, внимания и мышления, речевых нарушений с учетом поведенческих реакций позволяет оценивать когнитивные нарушения пациентов.

Нарушение процессов семантического кодирования или консолидации следа проявляется трудностями усвоения новых стимулов. Хранение заученного материала обычно не нарушается, но часто возникают сложности при попытке отыскать и воспроизвести нужную информацию.

Другой тип нарушения процесса воспоминания развивается при недостаточности функции контроля произвольной деятельности. При этом нарушается избирательность воспроизведения: вместо нужного стимула может быть выбран другой, близкий по смыслу или восприятию либо смежный по месту или времени.

Выделяют модально-специфические и модально-неспецифические нарушения памяти. Существует зрительная, слухоречевая, двигательная, соматосенсорная модальность. Нарушения памяти являются модально-

специфическими, если страдает лишь один из перечисленных видов. Например, снижение только зрительной памяти или только слуховой.

Если поражаются все модальности памяти, то такие нарушения называются *модально-неспецифическими*.

Способы оценки мнестической функции. Нередко снижение памяти является только жалобой пациента, а объективные методы исследования не выявляют ее нарушений. Если недостаточность мнестической функции подтверждается объективно, следует отметить какой вид и какие механизмы памяти более пострадали. Оценивают также динамику дефекта во времени (острое или постепенное начало, длительность, быстрота прогрессирования) и сопутствующую неврологическую симптоматику.

Объективизировать нарушения памяти и установить особенности мнестических расстройств можно с помощью нейропсихологического исследования. При этом могут применяться следующие тесты.

Заучивают список не связанных между собой слов (обычно 10–15). Затем проверяют их воспроизведение. Применяя этот тест можно определить объем кратковременной памяти.

Запоминание двух коротких (2–3 элемента) серий не связанных между собой слов. Сначала предъявляют одну серию, затем другую. После этого проверяют запоминание первой серии, затем второй. Так можно установить, как сохраняется след памяти после отвлечения внимания пациента на другую деятельность.

Необходимо оценить общую ориентировку пациентов, т. е. общие представления и понятия об окружающем (семантическая память).

Как правило, все пациенты с жалобами на снижение памяти должны пройти тщательное нейропсихологическое обследование. При этом чаще всего в практической деятельности опираются на ключевые признаки мнестических нарушений. Пациенты с выраженной амнезией не смогут припомнить события недавнего прошлого, например, рассказать о том, что происходило утром или накануне. Трудности будет вызывать пересказ прочитанной книги или просмотренной телепередачи.

Субъективное ощущение снижения памяти при отсутствии объективных нарушений часто отмечается при депрессии, астенических состояниях и расстройствах тревожно-ипохондрического характера. В противоположность этому при деменции или при патологии лобных долей головного мозга критика к своему состоянию часто отсутствует. Такие пациенты редко жалуются на снижение памяти и безразличны к выявляемым у них дефектам.

В диагностике необходимо учесть так называемые нормальные возрастные изменения памяти, которые происходят после 45–60 лет исподволь и обычно не прогрессируют или прогрессируют очень медленно. Нормальные возрастные изменения памяти никогда не приводят к существенным затруднениям в повседневной жизни.

Корсаковский синдром. В основе корсаковского амнестического синдрома лежит нарушение консолидации следа в памяти, т. е. процесса перехода информации из кратковременной памяти в долговременную. Пациенты с корсаковским синдромом не способны усваивать из повседневной практики новую информацию, что и является ядром клинической картины.

Корсаковский синдром развивается при патологии мамиллярных тел, гиппокампа и его связей с амигдаллярным ядром. В молодом и среднем возрасте корсаковский синдром чаще всего возникает при алкоголизме. Патогенетически в основе алкогольной амнезии лежит повреждение связей мамиллярных тел гипоталамуса с гиппокампом вследствие дефицита тиамина. Недостаточность тиамина другого происхождения (синдром мальабсорбции, длительное голодание) также приводит к развитию корсаковского синдрома. Реже этот синдром развивается при выходе из гипоксической комы. Опухоли, травматическое повреждение структур гиппокампового круга, двусторонний инсульт в бассейне задних мозговых артерий и другие поражения гиппокампальной области также могут приводить к развитию корсаковской амнезии.

Преходящие нарушения памяти. Нередко расстройство памяти имеет временный характер (по типу «провала» в памяти). Пациент полностью амнезирует некоторый промежуток времени. При этом во время осмотра и нейропсихологического обследования не выявляется каких-либо значимых расстройств мнестической функции. Наиболее часто преходящие расстройства памяти отмечаются при алкоголизме, являясь одним из ранних признаков этого заболевания (алкогольный палимпсест). «Провал» в памяти, вызванный употреблением алкоголя, не всегда коррелирует с количеством этанола.

Жалобы на «провалы» в памяти характерны для эпилепсии: пациенты амнезируют припадок и период спутанности сознания после него. Утрата памяти на текущие события типична для острого периода ЧМТ — посттравматическая амнезия.

Относительно редкой формой преходящего расстройства памяти является *ТГА*, которая характеризуется внезапным и кратковременным (в течение нескольких часов) выраженным нарушением памяти на текущие события без потери сознания. У пациента нарушается ориентация в месте и времени, при сохранении таковой в собственной личности. После приступа отчетливые нарушения памяти, как правило, не выявляются. Атаки ТГА встречаются чаще у женщин старше 50-ти лет и повторяются редко. В их основе лежит преходящая ишемия в бассейне задних мозговых артерий, которые кровоснабжают глубокие отделы гиппокампа и таламуса.

Преходящие расстройства памяти могут иметь психогенную природу. Обычно забываются эмоционально незначимые для пациента, неприятные события. Амнезируются и периоды истерической спутанности сознания, преимущественно у лиц женского пола.

Деменция — это резко выраженное диффузное нарушение памяти и других когнитивных функций, которое приводит к затруднениям в профессиональной деятельности и в быту. Деменция развивается вследствие органического поражения головного мозга. Современные критерии клинического диагноза деменции предусматривают:

- нарушение памяти (как кратковременной, так и долговременной);
- нарушение по крайней мере одной из следующих высших мозговых функций: праксиса, гнозиса, речи, суждения и абстрагирования, регуляции произвольной деятельности.

7.7. Определение сознания и критерии его состояния. Шкала комы Глазго. Хроническое вегетативное состояние

Определение состояния сознания. Нарушение сознания принято разделять на изменение и угнетение сознания.

Изменение сознания — дезинтеграция психических функций на фоне бодрствования, включающая делирий и онейроидное состояние.

Делирий — резкое помрачение сознания, грубая дезориентировка, тревога, страх, галлюцинации, бред, сопровождающиеся агрессивными действиями, чаще всего возникает в результате алкогольной абстиненции («белая горячка»).

Онейроидное состояние — грёзоподобное, сновидное помрачение сознания с нарушениями ориентировки и самосознания, с фантастическими переживаниями и видениями (характерно для шизофрении).

Угнетение сознания — дефицит психической активности со снижением уровня бодрствования, интеллектуальных функций и двигательной активности. Клиническими формами угнетения сознания являются оглушение, сопор и кома.

Оглушенность определяют как утрату связности мыслей и/или действий. Пациент находится в состоянии бодрствования, но не может выполнить задание, требующее устойчивого внимания (последовательно отнимать от ста по семь).

Сопор. Пациента невозможно полностью разбудить. С помощью болевых раздражений можно добиться открывания глаз или движения отдельных мышечных групп. В отличие от оглушенности пациент вербальные команды не выполняет, речь отсутствует. Функция тазовых органов сохранена.

Кома определяется как неразбудимость. Никаким воздействием на пациента невозможно добиться открывания глаз, речи либо выполнения команд. Отмечается НФТО при глубокой и запредельной коме.

Причины ком:

1. Тяжелая ЧМТ:

- внутричерепная гематома острая;

- внутричерепная гематома подострая или хроническая;
- ушиб головного мозга тяжелой степени;
- субдуральная гидрома;
- диффузное аксональное повреждение;
- нагноившаяся внутримозговая гематома (абсцесс) (через 7–10 дней после травмы).

2. Декомпенсированные опухоли головного мозга.

3. Инфаркт головного мозга.

4. Нетравматическое внутримозговое кровоизлияние, в том числе гематома.

5. Абсцессы головного мозга, в том числе при СПИДе.

6. Энцефалиты:

- вирусные: клещевые, комариные;
- эпидемический (летаргический) Экономо;
- геморрагический;
- вторичный гнойный менингоэнцефалит;
- подострый лейкоэнцефалит.

7. Бульбарная форма полиомиелита.

8. Менингит:

- менингококковый;
- лимфоцитарный;
- вторичный (гнойный);
- туберкулезный.

9. Травматический шок.

10. При гипертермии (тепловой и солнечный удары).

11. Соматогенные причины при:

- декомпенсированном сахарном диабете (гипергликемия, гипогликемии);
- уремии;
- декомпенсированной печеночной недостаточности;
- гипотиреозе (центральный понтинный миелолиз).

12. Интоксикации:

- алкоголем и суррогатами;
- наркотиками;
- фосфорорганическими соединениями (дихлофос и др.);
- медикаментами (в том числе злокачественный нейролептический синдром);
- при тяжелых общих инфекциях: кишечных, легочных и т. д.

13. Кардиогенный шок.

14. Синдром Рейе.

15. Синдром Гайе — Вернике.

Для определения степени угнетения сознания при неотложных состояниях (инфаркт мозга, кровоизлияние, ЧМТ) используется шкала ком Глазго (таблица 3).

Таблица 3 — Шкала Глазго для определения степени угнетения сознания

Клинический признак	Характер реакции	Оценка в баллах
Открывание глаз	Спонтанное открывание	4
	В ответ на словесную инструкцию	3
	В ответ на болевое раздражение	2
	Отсутствует	1
Двигательная активность	Целенаправленная в ответ на команду	6
	Целенаправленная в ответ на болевое раздражение (отгалкивание)	5
	Нецеленаправленная в ответ на болевое раздражение (отдергивание)	4
	Патологические тонические сгибательные движения в ответ на болевое раздражение	3
	Патологические тонические разгибательные движения в ответ на болевое раздражение	2
	Отсутствие двигательной реакции в ответ на болевое раздражение	1
Словесные ответы	Сохранность ориентировки; быстрые правильные ответы	5
	Спутанная речь	4
	Отдельные непонятные слова; неадекватная речевая продукция	3
	Нечленораздельные звуки	2
	Отсутствие речи	1

Необходимо суммировать баллы, определяющие состояние каждого из трех клинических признаков (открывание глаз, двигательная активность, словесный контакт).

С помощью шкалы Глазго путем повторных исследований можно определить динамику состояния сознания в процессе лечения.

Выделяют 3 вида ком по глубине нарушения сознания.

Умеренная кома: утрата сознания — это ведущий признак. Пациент не реагирует на речь, свет, звук, не выполняет инструкций, но сохранена болевая реакция, чихание.

Перкуссия скуловой дуги вызывает мимическую реакцию, защитные рефлексы на укол, сохранены корнеальный рефлекс и РЗС.

Глубокие рефлексы могут быть повышены, брюшные (поверхностные) снижены, симптом Бабинского не постоянен, глотание сохранено, функция тазовых органов не нарушена.

Глубокая кома: отсутствует реакция на свет, звук и боль. Главное отличие от умеренной комы — отсутствие реакции на боль. Есть хватательный и хоботковый рефлекс, симптом Бабинского. Не полностью нарушено глотание — сохранен кашлевой рефлекс при попадании в глотку воды, при проверке глоточного рефлекса. Зрачки узкие. Реакция зрачков вялая. Сохраняется спонтанное дыхание. НФТО.

Запредельная (терминальная) кома: нет глоточного рефлекса, арефлексия. Главные отличия от глубокой комы — отсутствие спонтанного дыхания (обязательно проведение ИВЛ, выраженное нарушение сердечной деятельности в виде аритмии или гипотонии. Для поддержания АД часто требуется введение дофамина или адреналина. Зрачки расширены, РЗС нет. НФТО.

Данные, обобщенные в таблице 4, свидетельствуют о том, что чем меньше сумма баллов по шкале Глазго, тем серьезнее прогноз.

Таблица 4 — Соответствие характеристик по шкале ком Глазго традиционным критериям

Суммарная оценка по шкале Глазго в баллах	Традиционные термины
15	ясное сознание
13–14	оглушение
9–12	сопор
4–8	кома
3	смерть мозга

Выход из комы. У некоторых пациентов после выхода из комы состояние бодрствования не сопровождается какими-либо признаками осознания себя и окружающего. Общепринятым в настоящее время термином для описания состояния бодрствования без признаков сознания является «*вегетативное состояние*». Термин предложен В. Jennett и F. Plum в 1972 г.

В настоящее время под термином «вегетативное состояние» подразумевается состояние, характеризующееся полным отсутствием осознания себя и окружающего, сопровождающееся сохранностью цикла сон — бодрствование, с полной или частичной сохранностью вегетативных функций гипоталамуса и ствола головного мозга. Основным его отличием от комы является появление реакции пробуждения, т. е. спонтанное открывание глаз.

В 1993 г. комитет по этическим вопросам Американской ассоциации невропатологов опубликовал диагностические критерии для постановки диагноза «вегетативное состояние».

В критерии включены следующие показатели: отсутствие признаков осознания пациентом себя и окружающего; отсутствие осознанных, повторяющихся целенаправленных ответов на слуховые, зрительные, тактиль-

ные или болевые стимулы; восстановление цикла сон — бодрствование; функциональная активность гипоталамуса и ствола головного мозга достаточная для поддержания спонтанного дыхания и адекватной гемодинамики. Также для этой группы пациентов характерны различные варианты краниальных (зрачковых, окулоцефалических, корнеальных, окуловестибулярных, глоточного) и спинальных рефлексов, повышение мышечного тонуса, недержание мочи и кала.

Персистирующим называют вегетативное состояние продолжительностью более месяца. Под *перманентным (хроническим)* вегетативным состоянием подразумевают невозможность восстановления сознания. Рекомендуется считать переход из персистирующего в перманентное вегетативное состояние по истечении 3 месяцев после нетравматического повреждения мозга и 12 месяцев — после травмы.

Внешне похожим на вегетативное состояние является *акинетический мутизм*, принципиальное отличие которого состоит в том, что на фоне обездвиженности не наблюдается признаков поражения пирамидного пути. У этих пациентов никогда не наблюдается выраженного повышения мышечного тонуса, характерного для вегетативного состояния. Данное расстройство представляет собой синдром очагового поражения префронтальных медиобазальных областей коры.

Доказательством функциональной природы акинетического мутизма являются описанные эпизоды восстановления сознания, в течение которых пациенты могут встать, отвечать на вопросы, а после вновь возвратиться в свое прежнее состояние.

Глава 8. Оболочки головного и спинного мозга. Ликвор. Менингеальный синдром

8.1. Особенности топографии оболочек головного и спинного мозга. Субдуральное, подпаутинное пространство, синусы твердой мозговой оболочки. Строение гематоэнцефалического барьера

Оболочки головного мозга. Головной и спиной мозг покрыт тремя мозговыми оболочками: твердой, паутинной и мягкой.

Твердая мозговая оболочка (*dura mater*) состоит из двух слоев плотной соединительной ткани, простирающихся книзу до второго крестцового позвонка. *Наружный* слой выполняет функцию надкостницы и плотно прилегает к кости, *внутренний* — представляет собой собственно менингеальный слой и обращен к очень узкому *субдуральному пространству*. В черепе данная оболочка плотно прилежит к кости, срастаясь в области швов. В

позвоночном канале между позвонками и твердой мозговой оболочкой формируется *эпидуральное пространство*, заполненное жировой клетчаткой с сосудами, питающими позвонки и спинной мозг.

Внутренний слой твердой мозговой оболочки местами отстоит от наружного, образуя *дуральные венозные синусы*, заполненные пахионовыми грануляциями. Наиболее крупные из них: верхний и нижний сагиттальный, поперечный и сигмовидный. Вдоль верхнего сагиттального синуса формируется дубликатура твердой мозговой оболочки в виде *серпа* большого мозга, также дубликатурой образуется намет и серп мозжечка, диафрагма турецкого седла и тройничная полость, содержащая гассеров узел.

Паутинная оболочка (*arachnoidea*) — это тонкое прозрачное, но прочное образование, состоящее из наружной клеточной мембраны и внутреннего слоя соединительной ткани, к которой прикреплена рыхлая сеть тонких трабекул. Они формируют субарахноидальное пространство, в котором циркулирует спинномозговая жидкость (ликвор). Оболочка бессосудистая и лишена нервов.

Области, где субарахноидальное пространство особенно широко, называют *цистернами*. Самой большой из них является церебелломуллярная или *большая цистерна*, расположенная между миндалями мозжечка и задней поверхностью продолговатого мозга. В эту цистерну поступает практически весь внутрижелудочковый ликвор через *отверстие Мажанди*.

Мягкая (сосудистая) мозговая оболочка (*pia mater*) состоит из тонкого эндотелиоподобного слоя мезодермальными клетками. Она выстилает все видимые и скрытые поверхности головного и спинного мозга, за исключением поверхности желудочков.

В позвоночном канале мягкая мозговая оболочка плотно прилежит к спинному мозгу и сращена с ним. Она состоит из двух листков, между которыми находится, так называемое интерпиальное пространство, выполненное сетью кровеносных сосудов. Последние, проникая вглубь спинного мозга, увлекают мягкую оболочку, которая образует влагалища вокруг них.

Между паутиной и мягкой оболочкой образуется субарахноидальное пространство, которое заполнено циркулирующим ликвором. Оно простирается от теменных отделов большого мозга до конца конского хвоста в области копчика, где заканчивается дуральный мешок.

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

Ликвор из обоих боковых желудочков поступает в третий через межжелудочковое парное отверстие или *отверстие Монро*. Третий и четвертый желудочек соединены силвиевым *водопроводом*. Четвертый желу-

чек соединяется с субарахноидальным пространством посредством трех отверстий: двумя парными боковыми отверстиями *Люшка* и одним центральным отверстием *Мажанди*.

Оболочки спинного мозга окутывают передние и задние корешки до межпозвоночных узлов, достигнув которых они срастаются между собой.

Гематоэнцефалический барьер представляет собой физиологический механизм, избирательно регулирующий обмен веществ между кровью, ликвором и ЦНС, обеспечивающий постоянство внутренней среды головного и спинного мозга.

Его морфологическим субстратом являются анатомические элементы, расположенные между кровью и нервными клетками (так называемые межэндотелиальные контакты, охватывающие клетку в виде тесного кольца и препятствующие проникновению веществ из капилляров). Отростки глиальных клеток (концевые ножки астроцитов), окружающие капилляр, стягивают его стенку, что уменьшает фильтрационную поверхность капилляра и препятствует диффузии макромолекул. Согласно другим представлениям, глиальные отростки являются каналами, способными избирательно экстрагировать из кровотока вещества, необходимые для питания нервных клеток, и возвращать в кровь продукты их обмена. Большое значение придается ферментному барьеру, который обеспечивается ферментами, нейтрализующими вещества, вредные для мозга. Они локализируются в стенках капилляров мозга и окружающей их соединительной ткани.

8.2. Секреция, циркуляция и резорбция ликвора. Синдромы клеточно-белковой и белково-клеточной диссоциации

Ликвор вырабатывается ворсинчатыми сплетениями, в основном в боковых желудочках. Через парные отверстия Монро поступает в третий желудочек. Далее по силвиеву водороду — в четвертый, оттуда через срединную апертуру (непарное отверстие Мажанди) в большую затылочную цистерну, а через парные боковые отверстия Люшка в цистерны моста.

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 3,07–4,30 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; выполняет транспортную функцию (гормоны).

Синдром белково-клеточной диссоциации заключается в отсутствии параллелизма между белковыми реакциями и количеством лейкоцитов; содержание белка в ликворе значительно повышено при сравнительно малом плеоцитозе или его отсутствии. Данный тип ликворных нарушений отмечается при опухолях нервной системы, острой демиелинизирующей полирадикулоневропатии Гийена — Барре и других заболеваниях.

Синдром клеточно-белковой диссоциации характеризуется несоответствием между 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.

Актуальными остаются реакция Нонне — Апелъта (определение содержания глобулиновых фракций белка) и полимеразная цепная реакция (ПЦР), при проведении которой определяется специфичный для какого-либо микроорганизма (вирус герпеса, клещевого энцефалита, энтеровирусы и др.) фрагмент ДНК.

При подозрении на сифилис в ликворе проводится реакция Вассермана, РИФ и РИБТ.

8.3. Менингеальный синдром. Менингизм

Оболочечный, или менингеальный, синдром возникает при воспалительных заболеваниях оболочек (менингитах), субарахноидальных кровоизлияниях, отеках и ряде других состояний оболочек головного и спинного мозга. Он характеризуется головными болями, рвотой, болезненностью при перкуссии черепа и позвоночника, общей гиперестезией к световым, звуковым и кожным раздражителям.

Одним из наиболее ранних и постоянных симптомов является *ригидность мышц — разгибателей головы*, обуславливающая легкое запрокидывание головы, движения которой обычно ограничены. Она определяется при попытке пассивно пригнуть голову пациента к груди.

Симптом Кернига — невозможность или ограничение разгибания ноги пациента в коленном суставе, когда она согнута в тазобедренном.

Верхний симптом Брудзинского — сгибание ног в тазобедренных и коленных суставах при пассивном сгибании головы пациента.

Средний (лобковый) симптом Брудзинского — приведение и сгибание ног в тазобедренных и коленных суставах при надавливании на лобок.

Нижний (контралатеральный) симптом Брудзинского — при прижатии бедра согнутой в коленном суставе ноги к животу отмечается рефлекторное сгибание противоположной ноги.

Поза, называемая менингеальной (поза «легавой собаки»), — у лежащего на боку пациента ноги приведены к животу, руки согнуты, голова запрокинута, позвоночник выгнут дугой кзади.

Симптом Бехтерева: при постукивании по скуловой дуге у пациента усиливается головная боль и непроизвольно возникает гримаса на соответствующей половине лица.

При менингеальном синдроме нередко наблюдаются оглушение, сон или кома. Возможны галлюцинации и психомоторное возбуждение.

Типичным у детей также является *симптом «подвешивания» по Лессажу*: ребенка приподнимают, поддерживая за подмышечные области, при этом ножки непроизвольно подтягиваются к животу за счет двойного сгибания.

Изменения цвета ликвора играет важную диагностическую роль. Так кровь в ликворе указывает на субарахноидальное кровоизлияние, чаще аневризматического генеза. При менингитах ликвор становится мутным от присутствия большого количества форменных элементов. Желтозеленоватый цвет ликвор (ксантохромия) приобретает после субарахноидального кровоизлияния, при гнойном менингите и опухолях мозга.

Менингизм называют синдром клинически подобный менингеальному, но при отсутствии патологических изменений в ликворе. Он встречается:

- *при неврологических заболеваниях*:
 - легкой ЧМТ;
 - инфаркте головного мозга;
 - опухоли ЗЧЯ;
 - после неправильно проведенной люмбальной пункции;
- *при других заболеваниях (псевдоменингизм)*:
 - травме шеи и позвоночника;
 - психомоторном возбуждении;
 - болезни Бехтерева;
 - выраженном остеохондрозе шейного отдела позвоночника (особенно у лиц пожилого и старческого возраста).

Глава 9. Кровоснабжение головного и спинного мозга

9.1. Кровоснабжение головного мозга. Понятие о перфузионном церебральном давлении

Кровоснабжение головного мозга осуществляется парными внутренними сонными и позвоночными артериями (каротидный и вертебробазилярный бассейн).

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.

Прежде чем попасть в полость черепа внутренние сонные и позвоночные артерии образуют S-образные сифоны. Сонные артерии образуют их в кавернозных синусах, а позвоночные — на выходе из поперечных отверстий атланта.

В полости черепа от внутренней сонной артерии отходят: глазная артерия; передняя и средняя мозговые артерии; задняя соединительная и передняя ворсинчатая артерия.

Позвоночные артерии отдают ряд ветвей к спинному мозгу, твердой мозговой оболочке и мозжечку (наиболее крупная из них — задняя нижняя мозжечковая артерия), затем, соединяясь вместе, они образуют базилярную артерию.

Базилярная артерия посылает ряд ветвей к мозжечку; мосту; лабиринту (передняя нижняя и верхняя мозжечковые артерии) и разделяется на две задние мозговые артерии.

На основании мозга, над турецким седлом, образуется артериальный круг большого мозга. Он связывает в общую систему две внутренние сонные артерии с позвоночно-базилярной 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. (10–12 кПа). При снижении его до 50 мм рт. ст. возникают метаболические признаки ишемии и изменение электрической активности мозга, что наиболее часто отмечается у пациентов с инфарктом мозга и при тяжелой ЧМТ. Падение церебрального перфузионного давления ниже 70 мм рт. ст. в течение продолжительного времени приводит к летальному исходу.

Венозная система головного мозга включает вены и синусы твердой мозговой оболочки.

Вены головного мозга делятся на поверхностные и глубокие. Поверхностные вены лежат в субарахноидальном пространстве. Через них

оттекает основная масса венозной крови из коры и белого вещества головного мозга. Отток крови из поверхностных вен идет в ближайший синус твердой мозговой оболочки. Из синусов кровь поступает во внутренние яремные вены и через брахиоцефальные вены в верхнюю полую вену и сердце. Небольшое количество крови оттекает от головного мозга через венозные сплетения позвоночного канала и через эмиссарии, соединяющие синусы с диплоическими венами и венами кожных покровов головы.

Через глубокие вены мозга идет отток крови от вен сосудистого сплетения боковых желудочков, от подкорковых узлов, среднего мозга, моста мозга и мозжечка. Основным коллектором этой системы является большая вена мозга (вена Галлена), которая впадает в прямой синус намета мозжечка. Кровь из верхнего сагиттального и прямого синусов попадает в поперечный и сигмовидный синусы, которые отводят ее во внутреннюю яремную вену.

9.2. 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 средне-грудном отделах спинного мозга — 2–3, в нижне-грудном, поясничном и крестцовом отделах — 1–3. Наиболее крупная артерия (до 2 мм в диаметре), которая называется артерией поясничного утолщения (артерия Адамкевича), входит в позвоночный канал с одним из корешков от Th₈ до L₄, чаще с 10, 11 или 12 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 пе-

редней 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.

Глава 10. Вегетативная (автономная) нервная система и синдромы ее поражения

10.1. Анатомо-физиологические особенности вегетативной нервной системы

Вегетативная (автономная) нервная система — это часть нервной системы, посредством которой регулируется деятельность внутренних органов и обмен веществ в организме. Ей принадлежит важнейшая роль в жизнедеятельности человека: поддержание постоянства внутренней среды организма, вегетативное обеспечение различных форм деятельности и адаптация к меняющимся условиям окружающей среды.

Она состоит из двух отделов: симпатического (приложение 1, рисунок 15) и парасимпатического (приложение 1, рисунок 16).

В ЦНС различают сегментарный аппарат вегетативной нервной системы (клетки расположены в стволе и спинном мозге) и надсегментарный аппарат, к которому относятся ядра гипоталамуса и лимбико-ретикулярного комплекса, а также ассоциативные зоны коры больших полушарий.

Симпатическая нервная система представлена основными морфологическими образованиями, которые включают:

- *спинномозговые симпатические центры*, в боковых рогах спинного мозга на протяжении от 8 шейного до 3 поясничного сегмента.

Эфферентные волокна выходят из спинного мозга вместе с передними корешками, затем отделяются от них и в виде *rami communicantes albi* вступают в *truncus sympathicus*;

- *пограничный ствол* симпатической нервной системы, образованный симпатическими узлами, связанными между собой продольными пучками волокон. Узлов чаще всего бывает 20–22 с каждой стороны: три шейных (верхний, средний и нижний). Нижний шейный узел обычно сливается с верхним грудным, образуя так называемый звездчатый узел;

- *симпатические нервы* (10–12 грудных, 3–4 брюшных, 4 тазовых) и нервные сплетения;

- *превертебральные симпатические узлы*;

- симпатические сплетения вокруг кровеносных сосудов;
- симпатические волокна в соматических нервах.

Парасимпатическая нервная система подразделяется на 4 отдела:

- гипоталамический отдел представлен супраоптическим ядром;
- мезэнцефалитический отдел образован вегетативными нервными клетками глазодвигательного нерва (парные мелкоклеточные ядра Якубовича — Эдингера — Вестфalia и непарное срединное ядро Перлеа);
- бульбарный отдел представлен клеточными группами ядер VII, IX, X пары черепных нервов и волокнами, идущими из клеток этих ядер;
- сакральный отдел образован нервными клетками, расположенными в области S₂–S₄ сегментов. Постганглионарные волокна иннервируют наружные и внутренние половые органы, сигмовидную кишку, мочевой пузырь и уретру.

Двойная иннервация. Большинство органов и тканей иннервируются одновременно симпатическим и парасимпатическим отделами нервной системы, которые функционируют большей частью антагонистически, что указано в таблице 5.

Таблица 5 — Двойная иннервация органов

Орган	Симпатическая система	Парасимпатическая система
Зрачок	Расширяет	Суживает
Сердце	Учащает сокращения	Урежает сокращения
Бронхи	Расширение	Сужение
Железы желудочно-кишечного тракта	Задержка секреции	Повышение отделения
Моторика желудочно-кишечного тракта	Задержка Перистальтики	Усиление Перистальтики
Слюнные железы	Задержка секреции	Усиление секреции

Лимбико-ретикулярный комплекс — это интегративная система, которая обеспечивает взаимодействие вегетативных, психических, сенсомоторных, эндокринных функций, направленных на осуществление генетически детерминированных и биологически целесообразных форм деятельности или поведения, процессы сохранения вида, а также адекватную адаптацию организма.

Лимбическая система — это сложные переплетения восходящих и нисходящих путей, образующих в пределах этой системы множество замкнутых концентрических кругов.

Под лимбической системой понимают ряд корковых и подкорковых структур, тесно взаимосвязанных, имеющих общий характер развития и функций. Лимбическую систему считают нервным субстратом памяти, хранящей не генетически унаследованный, а приобретенный опыт.

Лимбическая система является функциональной единицей, висцеральным мозгом, который принимает афферентную импульсацию от внутренних органов, участвует в осуществлении эмоционального возбуждения и эмоциональных реакций. В настоящее время установлено, что центральная роль в возникновении и внешнем выражении эмоций принадлежит гипоталамической области. Воздействие на лимбическую систему изменяет характер эмоций, их течение, а также поведенческие акты, с ними связанные.

К многочисленным и разнообразным функциям лимбической системы относят также регуляцию ритма сна и бодрствования.

К лимбической системе относят:

- на основании мозга образования обонятельных путей, включая обонятельные луковицы, тракты, треугольник, переднее продырявленное вещество;

- на медиальной поверхности полушария: прозрачная перегородка, сводчатая извилина, кора задней орбитальной поверхности лобной доли, передняя часть островка и полюс височной доли;

- важными структурами лимбической системы являются гиппокамп (аммонов рог), который называют «сердцем» лимбической системы, зубчатая извилина, основание и предоснование гиппокампа. Все эти образования называют гиппокамповой формацией;

- подкорковые структуры — хвостатое тело, скорлупа, миндалевидное ядро, передние (неспецифические) ядра таламуса, гипоталамус, ядро уздечки.

Ретикулярная формация представляет собой недифференцированную клеточную сеть мозгового ствола. Главный нисходящий путь — это ретикулоспинальный путь, соединяющий ретикулярную формацию со спинным мозгом.

Ретикулярной системе принадлежит роль одного из важнейших интегративных аппаратов мозга, к основным функциям которого относят контроль сна и бодрствования, регуляцию мышечного тонуса, расшифровку и отбор сигналов внешней среды.

Ретикулярная формация регулирует дыхание, кровообращение, деятельность сердца и других органов, обмен веществ, является составной частью глобальных интегральных систем, коррелирует свою деятельность с лимбическими структурами.

10.2. Надсегментарные и сегментарные образования. Симпатическая нервная система. Парасимпатическая нервная система

Уровни и отделы вегетативной нервной системы

Первый уровень — сегментарный, который включает вегетативные ядра ствола, спинного мозга и образования периферической вегетативной

нервной системы. На сегментарном уровне существуют симпатический и парасимпатический отделы, которые существенно отличаются по морфологии, медиаторным механизмам и естественно имеют противоположное функциональное назначение.

Второй уровень — надсегментарный. Он включает структуры лимбико-ретикулярного комплекса. Существует и другое обозначение этого функционально-морфологического комплекса — *неспецифическая система мозга*.

С преобладанием напряжения *симпатической сферы (симпатикотония)* определяются следующие признаки:

- бледность и сухость кожи;
- холодные конечности;
- блеск глаз и легкий экзофтальм;
- неустойчивость температуры тела;
- склонность к тахикардии, неприятные ощущения в области сердца, тахипноэ;
- тенденция к повышению АД;
- склонность к запорам (ослабление перистальтики кишечника);
- мышечная дрожь;
- парестезии, зябкость, снижение переносимости солнца, тепла;
- большая работоспособность, физическая выносливость при пониженной способности к запоминанию и сосредоточенности;
- повышение эффективности деятельности к вечеру;
- тревожность, страх, ощущение напряжения;
- снижение переносимости шума, яркого света, кофеинсодержащих продуктов.

При *парасимпатическом преобладании (ваготонии)* характерны следующие признаки:

- холодная, влажная и бледная кожа;
- гипергидроз и гиперсаливация;
- тенденция к увеличению массы тела;
- яркий красный дермографизм;
- брадикардия, тенденция к артериальной гипотензии, дыхательная аритмия, склонность к обморокам;
- более высокая эффективность деятельности в утренние часы, снижение выносливости;
- явления апатии, астении, низкая инициативность, боязливость, чувствительность и склонность к депрессии.

Во время работы вегетативная нервная система регулирует, с одной стороны, процессы освобождения и траты энергии, что принято считать эрготропным направлением регуляции, а с другой — процессы, усиливающие анаболизм, т. е. трофотропное направление регуляции.

10.3. Регуляция функции тазовых органов

В норме мочеиспускание осуществляется только произвольно. Чувствительная иннервация обеспечивается соматическими, парасимпатическими и симпатическими волокнами. Большая часть детрузора иннервируется парасимпатическими волокнами (S_2-S_4), а зона пузырного треугольника — симпатическими (Th_9-L_2).

Как соматические, так и парасимпатические чувствительные волокна идут от мочевого пузыря к сегментам S_2-S_4 , а симпатические чувствительные волокна — к сегментам Th_9-L_2 . В вышележащие центры информация поступает по латеральному спиноталамическому тракту (поверхностная чувствительность) и пучку Голля (глубокомышечное чувство). Особенности иннервации мочевого пузыря представлены на рисунке 17 приложение 1).

Произвольная регуляция мочеиспускания обеспечивается кортико-спинальным трактом (пирамидный путь), управляющим сфинктером мочеиспускательного канала и мышцами тазового дна. Примитивный мочеиспускательный рефлекс замыкается на уровне S_2-S_4 и реализуется через двигательные парасимпатические волокна.

От сакрального парасимпатического центра эфферентные волокна проходят через передние корешки S_2-S_4 в конский хвост, вступают в тазовый нерв, выходя из соответствующих передних отверстий крестца. Эти преганглионарные волокна образуют синапсы в ганглиях везикального сплетения, из которых к мышечным волокнам идут постганглионарные эфференты.

Стимуляция тазового нерва вызывает мощное сокращение детрузора. В гладкие мышцы стенки пузыря встроены рецепторы растяжения, афференты от которых через тазовый нерв и задние чувствительные корешки S_2-S_4 достигают сакрального пузырного парасимпатического центра в сегментах S_2-S_4 . Афферентные импульсы далее направляются краниально, достигая пузырного центра, расположенного в варолиевом мосту.

Тела преганглионарных симпатических нейронов, иннервирующих тазовые органы, расположены в боковых рогах серого вещества спинного мозга на уровне $Th_{11}-L_2$. Преганглионарные аксоны проходят через соответствующие передние корешки, достигают симпатической паравертебральной цепочки, не прерываясь в ее узлах, идут через висцеральные нервы к симпатическим ганглиям в области бифуркации аорты, к нижнему мезентериальному узлу.

Далее постганглионарные волокна формируют располагающиеся билатерально пресакральные нервы гипогастрального сплетения, которые входят в пузырь в области треугольника.

Другие постганглионарные симпатические волокна проходят в тазовый нерв и достигают кавернозных тел, что определяет важное значение симпатической иннервации у мужчин в реализации потенции. Вегетативные ганглии на поверхности мочевого пузыря содержат адренергические,

холинергические и пуринаргические ганглионарные клетки. Стимуляция симпатических нервов, с одной стороны, подавляет парасимпатическую активность и таким образом ингибирует сокращение пузырной стенки, с другой — повышает сопротивление мочеиспускательного канала.

Соматомоторная иннервация тазового дна, наружного пузырного сфинктера и мышц брюшной стенки осуществляется мотонейронами, расположенными в передних рогах сегментов S_1-S_2 . Передние корешки от этих сегментов проходят в составе конского хвоста и далее, после выхода через соответствующие отверстия крестца, формируют срамной нерв, конечная ветвь которого — промежностный (перинеальный) нерв иннервирует наружный сфинктер и тазовое дно. Соматосенсорные афференты от кишечника, полового члена и наружной уретры в составе промежностного, нижнего ректального и дорзального нервов полового члена достигают задних корешков S_2-S_3 соответствующих сегментов конуса.

От понтинного (варолиев мост) пузырного центра ретикулярной формации ствола исходят возбуждающие мочеиспускание импульсы. Другой центр расположен в периофтической области среднего мозга. Коровое представительство мочевого пузыря — парацентральная долька. Стимуляция данной области вызывает опорожнение пузыря, а кортикальный центр в области второй лобной извилины подавляет акт мочеиспускания. Нисходящие волокна от этих центров проходят рядом с кортикоспинальным и ретикулоспинальным трактом в вентролатеральных отделах спинного мозга.

Клинические варианты нарушений мочеиспускания (дизурии):

• *частое мочеиспускание (поллакиурия)* — это мочеиспускание по 15–20 раз в сутки и более, которое сопровождается болями и очень сильными позывами;

• *редкое мочеиспускание;*

• *никтурия* — частые ночные позывы на мочеиспускание;

• *недержание мочи* — непроизвольное выделение мочи без позывов на мочеиспускание;

• *стрессовое недержание мочи* — выделение мочи каплями или в большом количестве регулярно или эпизодически при физических упражнениях, чихании, кашле, смехе, во время полового акта или просто при перемене положения тела;

• *энурез* — ночное недержание мочи у детей является обычно следствием незрелости нервной системы, нередко функционального характера;

• *затрудненное мочеиспускание* встречается при ряде урологических заболеваний. При этом струя мочи бывает вялой, тонкой, отвесно направляется книзу, либо моча выделяется не струей, а только каплями. При сужении уретры, которое может быть при мочекаменной болезни, струя мочи раздваивается, наблюдаются завихрения и разбрызгивание. При аденоме (доброкачественной гиперплазии) и раке предстательной железы струя мочи тонкая, вялая, не описывает обычной дуги, а направляется книзу, длительность акта мочеиспускания увеличивается;

• *задержка мочи* — характеризуется неспособностью пациента опорожнить полный мочевой пузырь, при этом он может чувствовать (или не чувствовать), что мочевой пузырь переполнен. Хроническая задержка наиболее часто встречается у лиц с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря и простатитом. Задержка мочеиспускания бывает острой и хронической. В острой форме она наступает внезапно, вследствие препятствия оттоку мочи. Самого акта мочеиспускания не происходит, даже если на него есть позывы, при этом часто присутствует боль внизу живота.

Выделяют две формы *нейрогенных дисфункций мочевого пузыря*:

- обусловленную надсегментарными поражениями (рефлекторный, гиперрефлекторный);
- связанную с поражением, локализуемым в пределах сегментарного периферического аппарата регуляции мочеиспускания (периферический, гипорефлекторный).

Синдром нейрогенного мочевого пузыря, обусловленный надсегментарным поражением нервной системы.

При поражениях нервной системы ниже уровня варолиева моста, но выше крестцовых сегментов в результате расторможенности парасимпатического сакрального центра развивается *синдром гиперрефлекторного мочевого пузыря*.

Преобладание тонуса детрузора при гиперрефлекторном пузыре характеризуется значительным повышением внутрипузырного давления при заполнении пузыря небольшим количеством мочи, что, при относительно меньшем повышении тонуса сфинктеров, является причиной императивных позывов и учащенного мочеиспускания. В покое (лежа и сидя) пациенты удерживают несколько большее количество мочи, чем при движениях, когда усиление внутрипузырного давления происходит за счет сокращения мышц передней брюшной стенки и тазового дна. В редких случаях этот вариант неудержания, называемого *императивным*, возникает при рассеянном склерозе, для которого патогномично стремительное выделение мочи: пациент чувствует сильный, продолжительный позыв к мочеиспусканию, который может быть неконтролируемым.

Относительное преобладание гипертонии сфинктеров приводят к повышению коэффициента сопротивления мочеиспусканию. Это вызывает полную задержку мочи или мочеиспускание с натуживанием, с большим или меньшим количеством остаточной мочи. Внешняя детрузорно-сфинктерная диссинергия заключается в усилении сокращения наружного сфинктера в момент неадекватного сокращения детрузора в фазу накопления мочи и ей обычно сопутствует общая спастичность мышц тазового дна. Внутренняя детрузорно-сфинктерная диссинергия возникает за счет нарушения функции внутреннего сфинктера, является следствием гиперактивности торако-люмбальных симпатических центров.

Наиболее четко синдром спинального гиперрефлекторного мочевого пузыря проявляется в виде спастического его состояния, когда опорожнение происходит при объемах мочи менее 250 мл; накоплении малого количества мочи или отсутствии остаточной. Характерно затруднение произвольного начала (или неспособность к нему) акта мочеиспускания, при этом нередко возможно спровоцировать мочеиспускание поколачиванием в надлобковой области или штриховым раздражением и пощипыванием бедра.

Синдром нейрогенного мочевого пузыря, обусловленный поражением крестцового сегментарно-периферического аппарата.

Этот синдром возникает при поражении крестцового сегментарного аппарата, расположенного в нем парасимпатического пузырного центра или периферических вегетативных и соматических нервов, обеспечивающих афферентные и эфферентные связи пузыря. Синдром периферического нарушения функции мочевого пузыря характеризуется следующими основными, обычно выявляемыми симптомами:

- атоничным или гипотоничным растянутым мочевым пузырем, что со временем ведет к вторичному повреждению интрамуральных нервных образований;
- переполнением мочевого пузыря, увеличением его объема и недержанием мочи, которая постоянно выделяется каплями (парадоксальная ишурия) или слабо выделяется прерывистыми небольшими порциями;
- сохранением ощущения наполненности пузыря;
- значительным количеством остаточной мочи и высоким риском уроинфекций.

Гипорефлекторный, денервационный мочевой пузырь является типичным вариантом нарушения мочеиспускания при такой патологии, как:

- поражение крестцового спинального пузырного центра, обусловленное травмой, опухолью, срединной грыжей МПД, выпячиванием дисков, ишемией, иногда люмбосакральной сирингомиелией;
- поражение конского хвоста с соответствующими объективными признаками, вызванные, например, опухолью (липома, невринома, эпендимома, дермоидная киста), медиальным выпячиванием люмбального диска;
- полиневропатии, особенно те, которые сопровождаются выраженными вегетативными нарушениями, такие как диабетическая полиневропатия и парапротеинемия;
- множественные или диффузные поражения нервов таза, иннервирующих пузырь, например при ретроперитонеально распространяющихся опухолях (ректальная карцинома, карцинома простаты, у женщин генитальная карцинома), а также после обширных хирургических операций в полости таза.

Необходимо помнить, что острая задержка мочи с болезненным ощущением наполненности мочевого пузыря и необходимостью катетеризации возникает также в результате механической обструкции протока (гипертрофия простаты или внутрипузырный процесс). Она также может иметь функциональную, невротическую природу.

Глава 11. Синдромы очагового поражения нервной системы

11.1. Синдромы поражения полушарий

Синдром поражения передней центральной извилины: джексоновская эпилепсия (двигательный вариант); монопарез или моноплегия с повышением глубоких рефлексов; сглаженность носогубной складки; отклонение языка; патологические симптомы (Бабинского, Россолимо и др.). При поражении парацентральной дольки возникает спастический парез или паралич ноги и расстройство походки.

Синдром поражения задней центральной извилины: джексоновская эпилепсия (чувствительный вариант), расстройство преимущественно суставно-мышечного чувства и тактильной чувствительности по типу моноанестезии, сенситивная астереогнозия.

Синдром поражения лобной доли:

- центральные парезы и параличи при локализации очагов в прецентральной извилине;
- парез взора в противоположную сторону связан с поражением заднего отдела второй лобной извилины — пациент смотрит на очаг поражения;
- экстрапирамидные расстройства: гипокинезы или гиперкинезы;
- хватательный феномен — навязчивое стремление схватить вещи, появляющиеся перед глазами (рефлекс Янишевского);
- появляются рефлекс орального автоматизма: хоботковый, ладонно-подбородочный (Маринеску — Радовичи); назолабиальный (Аствацатурова) и дистансоральный (Карчикяна);
- центральный мимический парез лицевого нерва;
- лобная атаксия — нарушение координации движений и туловищная атаксия (астазия, абазия — невозможность стоять и ходить с отклонением тела в противоположную очагу сторону);
- незавершенность действий — лобная апраксия;
- моторная афазия при поражении центра Брока в заднем отделе нижней лобной извилины;
- синдром лобной психики — насильственный смех и плач, неряшливость, неупорядоченность поведения, неопрятность мочей и калом;
- джексоновские двигательные фокальные припадки (без потери сознания) в противоположных очагу конечностях;
- адверсивные припадки — внезапный судорожный поворот головы, глаз и всего тела в противоположную сторону;
- общие судорожные и малые эпилептические припадки.

Синдромы поражения теменной доли:

- анестезия или гипестезия болевой, температурной, тактильной чувствительности и расстройство глубокомышечного чувства — при поражении постцентральной извилины;
- астереогноз — неузнавание предметов при ощупывании их с закрытыми глазами;
- апраксия — нарушение целенаправленного действия с сохранностью элементарных движений при поражении доминантного полушария (левого у правшей);
- аутоагнозия — нарушение схемы тела;
- псевдомилия — ощущение лишней конечности;
- анозогнозия — неузнавание проявления своего заболевания (пациент уверяет, что двигает своей парализованной рукой);
- раздражение в постцентральной извилине вызывает чувствительный джексоновский приступ (ползание мурашек, прохождение электрического тока) в противоположных конечностях.

Более тонкая диагностика подразумевает различение признаков для патологического процесса в подструктурах теменной доли.

Синдром поражения височной доли:

- эпилептические припадки с различными аурами: обонятельными, вкусовыми, слуховыми, вестибулярными и висцеральными, нередко в виде оперкулярных приступов (чмоканье, жевание, глотание);
- сноподобные состояния — дежа вю по типу давно виденного, давно слышанного или никогда не виденного — жемя вю;
- кратковременные выключения сознания без двигательных нарушений;
- сенсорная афазия — при поражении заднего отдела верхней височной извилины (зона Вернике);
- расстройства в эмоциональной сфере: депрессия, тревога, лабильность эмоций.

Синдром поражения затылочной доли мозга:

- одноименная гемианопсия при поражении шпорной борозды — выпадение полей зрения с одной стороны;
- гемихронотопсия — расстройство восприятия на отдельные цвета;
- при поражении клина (*uncus*) выпадают нижние квадранты в полях зрения, при поражении язычной борозды (*hyrus lingvalis*) — наблюдается верхняя квадрантная гемианопсия;
- алексия — непонимание письменной речи и акалькулия — нарушение счета;
- раздражение внутренней поверхности затылочной доли вызывает фотомы — вспышки света, зигзаги, цветные искры;
- метаморфозии — искаженное восприятие формы видимых предметов (контуры кажутся изломанными, искривленными, слишком маленькими — микропсии или слишком большими — макропсии).

11.2. Симптомы поражения мозолистого тела, внутренней капсулы, гипоталамо-гипофизарной области, таламуса

Синдром поражения мозолистого тела включает:

- психические нарушения (спутанность сознания, прогрессирующее слабоумие);
- нарушение памяти;
- дереализацию и деперсонализацию;
- дезориентацию в пространстве;
- оглушенность;
- гипокинезию;
- левостороннюю апраксию (с преобладанием в руке).

Выделяют специфические симптомы межполушарного разобщения при поражении мозолистого тела.

Проводниковая афазия (так называемая *центральная афазия*). У пациента сохранены плавная речь с парафазиями, способность писать и почти точно понимать устную и письменную речь. Значительно ухудшается способность повторять услышанное и читать. Предположительно поражаются дугообразные пучки, соединяющие зоны Вернике и Брока.

Изолированная словесная глухота. При этой патологии пациент слышит и различает нелексические звуки, однако у него отмечается полная неспособность понимать устную речь. Считают, что данное расстройство обусловлено поражением подкоркового белого вещества под зоной Вернике.

При полном поражении *внутренней капсулы* наблюдается так называемый «синдром трех геми»: гемиплегия, гемианестезия на противоположной стороне тела и гемианопсия противоположных полей зрения.

Гемиплегия спастического типа сочетается с центральным парезом языка и прозоплегией. Для капсулярной гемиплегии характерна контрактура типа Вернике — Манна.

Гемианестезия более выражена в дистальных отделах конечностей. Болевые и температурные раздражения вызывают резкое ощущение неприятного с иррадиацией и неточной локализацией — гиперпатию.

Гемианопсия возникает при поражении пучка Грасиоле, является гомонимной и наблюдается в противоположных очагу полях зрения.

При частичном поражении внутренней капсулы определяется только гемиплегия при отсутствии или наличии лишь легких расстройств чувствительности. При поражении заднего отдела задней ножки преобладают чувствительные расстройства при легких пирамидных знаках.

Поражение гипоталамо-гипофизарной области. Гипоталамическая область обеспечивает взаимодействие между механизмами, осуществляющими интеграцию эмоциональной, вегетативной и гормональной сфер.

Расположенная в переднем отделе гипоталамуса преоптическая область обеспечивает терморегуляцию за счет изменения теплового метаболизма. В случае поражения этой области пациент может оказаться не в состоянии отдавать тепло в условиях высокой температуры окружающей среды, что ведет к перегреванию организма и к гипертермии (центральная лихорадка). Поражение задней части гипоталамуса вызывает пойкилотермию, при которой температура тела меняется в зависимости от температуры окружающей среды.

Латеральная область серого бугра считается «центром аппетита». С зоной вентромедиального ядра связывают чувство насыщения, что вызывает различные формы эндокринной патологии. При раздражении «центра аппетита» возникает прожорливость, приводящая к гипоталамическому ожирению. Для него характерно резко выраженное отложение жира на лице, туловище и в проксимальных отделах конечностей.

Поражение латерального ядра обычно ведет к кахексии.

Повреждение серого бугра может обусловить развитие адипозогенитального синдрома, или синдрома Бабинского — Фрелиха (задержка роста и полового развития, гипоталамическое ожирение).

Вегетативно-сосудистая дистония может быть следствием несбалансированности деятельности трофотропного и эрготропного отделов гипоталамуса. Такая несбалансированность возможна у практически здоровых людей в периоды эндокринной перестройки (в пубертатном периоде, во время беременности, климакса).

Одним из проявлений гипоталамо-гипофизарного дисбаланса является несахарный диабет, который обусловлен недостаточностью продукции антидиуретического гормона. Заболевание характеризуется повышенной жаждой и выделением больших количеств мочи с низкой относительной плотностью.

Напротив, избыточное выделение адиурекрина приводит к олигурии с отеками, иногда сменяющейся на полиурию в сочетании с диареей (болезнь Пархона — гипергидропексический синдром).

Избыточная продукция соматотропного гормона (эозинофильная аденома) передней доли гипофиза сопровождается развитием синдрома акромегалии. При этом увеличиваются размеры выступающих частей головы: носа, верхнего края глазниц, скуловых дуг, нижней челюсти, ушей. Чрезмерно крупными становятся также дистальные отделы конечностей: кисти, стопы, отмечается общее утолщение костей. Кожа грубеет, становится пористой, складчатой, сальной, появляется гипергидроз.

Если чрезмерная продукция проявляется в детском возрасте, развивается гигантизм. У гипофизарного гиганта обращает на себя внимание непропорциональность роста отдельных частей тела: на фоне длинных конечностей туловище и голова кажутся относительно небольшими.

Недостаточность продукции соматотропного гормона в детском возрасте ведет к физическому недоразвитию организма, что проявляется син-

дромом гипофизарного нанизма, с пропорциональным карликовым ростом в сочетании с недоразвитием половых органов.

Гиперфункция базофильных клеток передней доли гипофиза ведет к развитию болезни Иценко — Кушинга (гиперкортицизм), обусловленной в основном избыточной продукцией адренокортикотропного гормона и связанным с этим повышением выделения гормонов коры надпочечников (стероидов). Болезнь характеризуется своеобразной формой ожирения. Обращает на себя внимание лунообразное, багрово-красного цвета лицо, сухость кожи. На лице характерны высыпания по типу акне, а у женщин — рост волос на лице по мужскому типу. Гипертрофия жировой клетчатки особенно отчетлива на шее в области VII шейного позвонка и в верхней части живота. Конечности пациента по сравнению с ожиревшими лицом и туловищем кажутся худыми. На коже живота, передневнутренней поверхности бедер видны полосы растяжения, напоминающие стрии беременных. Кроме того, характерно стойкое повышение АД, общая слабость, быстрая утомляемость, возможны аменорея или импотенция.

Выраженная недостаточность функций гипоталамо-гипофизарной области (гипопитуитаризм) приводит к гипофизарной кахексии, или болезни Симонса. Болезнь прогрессирует постепенно, истощение при ней достигает резкой степени выраженности. Потерявшая тургор кожа становится сухой, матовой, морщинистой, лицо приобретает монголоидный характер, волосы седеют и выпадают, отмечается ломкость ногтей. Рано наступает аменорея или импотенция. Отмечаются сужение круга интересов, апатия, депрессия, сонливость.

Синдромы нарушения сна и бодрствования при поражении гипоталамической области могут носить пароксизмальный или затянувшийся характер. Синдром нарколепсии, проявляющийся неудержимым стремлением ко сну, возникающим в дневное время, часто сочетается с катаплексией и характеризуется приступами резкого снижения мышечного тонуса, с развитием обездвиженности на период от нескольких секунд до 15 мин.

Поражение таламуса вызывает триаду: гемианестезию болевой, температурной и тактильной чувствительности, сенситивную гемиатаксию (утрата суставно-мышечного чувства на противоположной стороне) и гемианопию противоположных полей зрения.

Часто отмечается мучительная, таламическая боль в противоположной половине тела, проявляющаяся в виде плохо локализованных, крайне неприятных расплывчатых ощущений (парестезии, дизестезии, гиперпатии), которые могут сочетаться с хореоатетоидными гиперкинезами, вегетативными и тропическими расстройствами.

11.3. Симптомы поражения мозжечка

Различают динамическую атаксию (при выполнении произвольных движений конечностей, особенно верхних), статическую (нарушение рав-

новесия в положении стоя и сидя) и статико-локомоторную (расстройство стояния и ходьбы). Мозжечковая атаксия проявляется в форме статической и динамической.

Динамическая атаксия. Этот вид атаксии в основном зависит от поражения полушарий мозжечка. Расстройства выявляются при проведении ряда тестов:

- пальценосовой пробы;
- пяточноколенной пробы;
- пробы на диадохокинез;
- пробы на соразмерность движений: на стороне поражения мозжечка отмечается избыточная ротация кисти — дисметрия (гиперметрия);
- указательной пробы: пациент указательным пальцем стремится попасть в молоточек, который перемещают в различных направлениях;
- проба Шильдера на гиперметрию: пациент вытягивает руки вперед, закрывает глаза, руки поднимает вверх до вертикального уровня и по команде опускает до горизонтальной линии. Проба считается положительной, если одна из конечностей окажется ниже горизонтального уровня.

Кроме динамической, статической и статико-локомоторной атаксии для поражения мозжечка характерно:

- расстройство речи (скандированная речь с утратой плавности);
- изменение почерка (мегалография), буквы крупные и неровные;
- нистагм — ритмичное подергивание глазных яблок более выраженное при взгляде в сторону поражения;
- мышечная гипотония — мышцы становятся дряблыми, вялыми, возможна гипермобильность суставов;
- мозжечковый тремор — титубация.

Статическая атаксия диагностируется в позе Ромберга: пациенту, находящемуся в положении стоя, предлагают сдвинуть стопы, руки опущены вдоль туловища. Проба выполняется с открытыми, затем с закрытыми глазами. При поражении мозжечка пациент в этой позе уклоняется в сторону пораженного полушария, при выраженной патологии вообще не сможет стоять. Это положительный симптом Ромберга.

Статико-локомоторная атаксия возникает при поражении червя мозжечка, что приводит к расстройству стояния и ходьбы. Для выяснения статико-локомоторной атаксии проводят следующие пробы:

- фланговая походка проверяется шаговыми движениями в сторону. При этом оценивается четкость шага и возможность удержания равновесия;
- асинергия и диссинергия определяются с помощью пробы Бабинского. По команде встать из положения лежа у пациента поднимается не верхняя часть туловища, а ноги.

11.4. Поражение различных отделов ствола головного мозга. Бульбарный и псевдобульбарный паралич. Альтернирующие синдромы

Синдром поражения четверохолмия: при поражении передних бугров четверохолмия возникает парез или паралич взора вверх (синдром Парино), исчезают или становятся вялыми реакции зрачков на свет. Поражение задних бугров сопровождается расстройством рефлекторных реакций на звуковые раздражения.

Бульбарный паралич включает классическую триаду (дисфония, дисфагия и дизартрия) и развивается при поражении периферического отдела IX, X, XII пары черепных нервов (ядер, корешков и стволов нервов).

Наблюдается при объемных образованиях ЗЧЯ; при поражении корешков этих нервов (при канцероматозе, саркоидозе оболочек мозга, менингите, арахноидите) и стволов этих нервов (внечерепные их отделы при полиневропатиях, вызванных ботулизмом, дифтерией и другими инфекциями); при краниальных формах острой и хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии.

Бульбарный паралич может быть вызван: бульбарной формой полиомиелита; дифтерийной полиневропатией; бульбарной формой амиотрофического бокового склероза; опухолью ствола мозга; стволовым энцефалитом; инсультом в вертебробазиллярной системе; при восходящем параличе Ландри и сирингобульбии.

Ведущими симптомами бульбарного паралича являются:

- дисфония (афония);
- дисфагия (афагия);
- дизартрия (анартрия);
- паралич мышц мягкого нёба;
- утрата глоточного рефлекса и рефлекса с мягкого нёба;
- атрофия мышц языка (фибриллярные подергивания при поражении ядра XII пары черепных нервов);
- смещение гортани (при экстракраниальном поражении ствола XII пары).

Псевдобульбарный паралич возникает при двустороннем надъядерном поражении центрального звена IX, X, XII пар черепных нервов (*tr. corticonuclearis*) и диагностируется при очагах в обоих полушариях головного мозга и на основании верхних отделов ствола мозга. Клинически для него характерна та же триада симптомов, что и при бульбарном параличе (дисфония, дисфагия, дизартрия), но нет атрофии и фибриллярных подергиваний мышц языка, глоточный рефлекс высокий, появляются рефлексы орального автоматизма, насильственный смех и плач.

Часто встречаемые рефлексы орального автоматизма:

- рефлекс Вюрпа или хоботковый рефлекс (сокращение круговой мышцы рта или выпячивание губ вперед при ударе их молоточком);

- рефлекс Карчикяна или дистанс-оральный рефлекс (выпячивание губ вперед при приближении к ним молоточка);
- рефлекс Аствацатурова (выпячивание губ вперед при ударе молоточком по спинке носа);
- рефлекс Маринеску–Радовичи или ладонно-подбородочный рефлекс (раздражение рукояткой молоточка тенора вызывает сокращение мышц подбородка).

Псевдобульбарный синдром наблюдается чаще у лиц пожилого и старческого возраста при цереброваскулярных заболеваниях (при хронической ишемии головного мозга с двусторонними очагами в полушариях), мультифокальных энцефалитах, опухолях мозга, ЧМТ, рассеянном склерозе, нейродегенерациях (мультисистемная атрофия).

Альтернирующие синдромы — это симптомокомплекс, характеризующийся нарушением функций черепных нервов на стороне поражения, и расстройством на противоположной стороне двигательных (центральные параличи или парезы) функций и/или чувствительности. Поражение черепных нервов при этом носит периферический характер (ядро, корешок).

В клинике различают педункулярные (ножки мозга), понтинные (варолиев мост) и бульбарные (продолговатый мозг) синдромы.

Альтернирующие синдромы возникают при патологических процессах в стволе мозга. Чаще они развиваются при сосудистых заболеваниях головного мозга. Течение заболевания при инсультах (инфаркт, кровоизлияние) в ствол в большинстве случаев крайне тяжелое, быстро приводящее к смерти. При опухолях ствола мозга и ствольных энцефалитах в ряде случаев наблюдается типичный альтернирующий синдром, однако чаще клиническая картина выходит за пределы одного синдрома.

Педункулярные синдромы. При основании ножек мозга развивается *синдром Вебера* (окуломоторно-гемиплегический). При этом отмечается полный или частичный паралич глазодвигательного нерва на стороне очага (птоз, мидриаз, нарушение движений глазного яблока, отсутствие РЗС) и гемиплегия с центральным параличом лицевого и подъязычного нервов на противоположной.

Синдром Бенедикта (альтернирующий глазодвигательно-мозжечковый) развивается при поражении ножек мозга, верхней ножки мозжечка и красного ядра, который характеризуется полным или частичным параличом глазодвигательного нерва на стороне поражения и интенционным дрожанием, хореоатетонидными движениями, легким гемипарезом на противоположной.

При *синдроме Клода* (нижний синдром красного ядра) определяется полный или частичный паралич глазодвигательного нерва на стороне поражения, а на противоположной — мозжечковые симптомы (атаксия, адиадохокinez, гемиасинергия, иногда дизартрия).

Понтинные синдромы. Синдром Мийяра — Гублера характеризуется поражением лицевого нерва на стороне очага и гемиплегией на противоположной, отмечается при поражении половины основания моста.

Синдром Фовилля проявляется на стороне очага поражением отводящего и лицевого нервов, сочетающимся с параличом взора в сторону очага (пациент «отворачивается» от очага), а на противоположной — гемипарезом центрального типа.

При синдроме Бриссо — Сикара возникает спазм лицевой мускулатуры на стороне очага (при раздражении ядра лицевого нерва) и гемиплегия — на противоположной.

При синдроме Раймона — Сестана определяется парез взора в сторону очага, атаксия, на противоположной стороне — гемигипестезия, гемипарез, хореоатетонидные гиперкинезы.

Синдром Гасперини включает поражение отводящего, тройничного, лицевого и преддверно-улиткового нервов на стороне поражения и расстройство чувствительности по проводниковому типу — на противоположной.

Бульбарные синдромы. Синдром Авелисса характеризуется поражением языкоглоточного и блуждающего нервов (IX, X пара) на стороне очага (парез нёбной занавески, голосовой связки, гипестезия зева) и гемиплегией — на противоположной.

При синдроме Шмидта (поражается нижний отдел продолговатого мозга) описывается поражение языкоглоточного, блуждающего и добавочного нервов на стороне очага (парез мягкого нёба, голосовой связки, грудинно-ключично-сосцевидной мышцы) и гемипарез — на противоположной.

Синдром Валленберга — Захарченко характеризуется на стороне патологии поражением тройничного нерва по сегментарному типу (анестезия зева, гортани, гипестезия на лице по луковичному типу), блуждающего (парез мягкого нёба и голосовой связки) и мозжечковыми расстройствами гетеролатерально.

При синдроме Бабинского — Нажотта (поражение бассейна задне-нижней мозжечковой артерии) определяется мозжечковая симптоматика (атаксия, асинергия, латеропульсия) и синдром Клода Бернара — Горнера на стороне очага, на противоположной — гемиплегия и гемианестезия.

При синдроме 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.

11.5. Признаки поражения спинного мозга по длиннику и поперечнику

Клиническая картина поражения спинного мозга в значительной мере зависит от уровня локализации патологического процесса и его протяжен-

ности по длиннику и поперечнику. Она складывается из симптомов поражения передних, задних и боковых рогов, а также передней серой спайки (сегментарные расстройства), канатиков (проводниковые расстройства) и корешков (корешковые расстройства) спинного мозга.

Синдром поражения задних рогов: снижение или утрата болевой, температурной и частично тактильной чувствительности при сохранности суставно-мышечного чувства и вибрационной чувствительности (диссоциированный тип расстройства), снижение или утрата рефлексов в зоне пораженных рогов.

Синдром поражения передней серой спайки: двухстороннее расстройство болевой, температурной и частично тактильной чувствительности при сохранности суставно-мышечного чувства и вибрационной чувствительности, снижение или исчезновение рефлексов в зоне поражения.

Синдром поражения передних рогов: периферические параличи (или парезы), атрофия мышц, снижение или утрата рефлексов и фибриллярные подергивания в зоне иннервации пораженных рогов, где расположены ядра периферического (второго) α - и γ -мотонейрона.

Синдром поражения боковых рогов: вазомоторные и трофические расстройства, а в случае поражения боковых рогов на уровне C_8 – Th_1 сегментов развивается синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм).

Синдром поражения боковых канатиков: центральный (спастический) парез или паралич с характерными для него симптомами, включающими повышение глубоких рефлексов, снижение или исчезновение кожных рефлексов на стороне поражения книзу от уровня поражения; снижение или утрата болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне, на 2–3 сегмента ниже уровня поражения. При двухстороннем повреждении боковых канатиков, помимо двухсторонних расстройств движений и чувствительности, нарушается функция тазовых органов.

Синдром поражения задних канатиков: снижение или утрата суставно-мышечного чувства, вибрационной и частично тактильной чувствительности на стороне поражения, сенситивная атаксия, которая контролируется зрением, положительный симптом Ромберга.

Синдром поражения половины поперечника спинного мозга (синдром Броун — Секара): на стороне поражения центральный паралич, расстройство вниз с уровня поражения по проводниковому типу суставно-мышечного чувства, вибрационной и частично тактильной чувствительности.

На этой же стороне соответственно уровню поражения расстраиваются все виды поверхностной чувствительности по сегментарному типу и появляется периферический парез или паралич мышц миотома.

На противоположной стороне ниже места поражения на 2–3 сегмента (по проводниковому типу) нарушается болевая, температурная и частично тактильная чувствительность.

Синдром поражения задних корешков: боли (стреляющие, опоясывающие, стягивающие); расстройство всех видов чувствительности (повышение, понижение, утрата); понижение или утрата рефлексов в зоне пораженных корешков; болезненность паравертебральных точек; напряженность мышц, ограничение движения позвоночника в области поражения; усиление болей при кашле, натуживании и пассивном сгибании головы (симптом Нери). Нередко определяется сколиоз позвоночника, обращенный выпуклостью в сторону пораженных корешков (синдром «распорки»). Возможно изменение ликвора (небольшой плеоцитоз, повышенное содержание белка). Чаще других поражаются корешки пояснично-крестцового отдела позвоночника.

Синдром поражения передних корешков: периферический паралич (или парез) и атрофия мышц, снижение или утрата рефлексов.

Синдром поражения межпозвоноковых ганглиев: боли (опоясывающие, стягивающие, стреляющие); повышение, понижение или утрата всех видов чувствительности; снижение или исчезновение рефлексов, болезненность паравертебральных точек и, что особенно характерно, появление *herpes zoster* в зоне иннервации пораженных ганглиев.

Поражение верхнего шейного отдела спинного мозга (C₁–C₄) характеризуется параличом дыхательных мышц, включая диафрагму, которая иннервируется 3–4-м шейным сегментом, что часто приводит к смерти. Наряду с нарушением дыхания возникает спастическая тетраплегия или тетрапарез с расстройством всех видов чувствительности по проводниковому типу книзу от уровня поражения, с соответствующими изменениями рефлексов, характерными для центральных параличей и парезов, НФТО и раннее развитие пролежней.

Поражение нижнего шейного отдела спинного мозга (C₅–C₈) характеризуется спастическим параличом ног и периферическим (атрофическим) параличом рук. Расстройства чувствительности возникают на уровне поражения и книзу от уровня поражения. Часто наблюдается синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм) при вовлечении боковых рогов спинного мозга на уровне C₈–Th₁. Во всех случаях грубого поражения развивается НФТО по центральному типу.

Поражение верхнегрудного отдела спинного мозга (Th₁–Th₈) вызывает нижнюю спастическую параплегию, отсутствие верхних брюшных рефлексов, патологические рефлексы и расстройство всех видов чувствительности по проводниковому типу книзу от уровня поражения, НФТО.

Поражение нижнегрудного отдела спинного мозга (Th₉–Th₁₂) сопровождается появлением аналогичных изменений, однако уровень расстройств будет ниже. Могут сохраняться или исчезать брюшные рефлексы. Так, при поражении 8–9-го грудных сегментов отсутствуют нижние, средние и снизятся верхние брюшные рефлексы. Повреждение спинного мозга на уровне Th₁₁–Th₁₂ сегментов вызовет исчезновение нижних брюшных рефлексов, а верхние и средние — будут сохранены.

Поражение поясничного утолщения (L_1-S_2) характеризуется вялым параличом ног, выраженными тазовыми и половыми расстройствами, задержкой мочеиспускания. Возможны корешковые боли в ногах, отмечается утрата всех видов чувствительности на ногах. Часто сопровождается вялыми параличами мышц проксимальных отделов ног, исчезновением коленных и повышением ахилловых рефлексов, появлением патологических симптомов и расстройством чувствительности книзу от паховых складок.

Поражение эпиконуса (S_1-S_2 сегментов) вызывает атрофические параличи мышц дистальных отделов ног (голеней и стоп) с выпадением или асимметрией ахилловых рефлексов, расстройством всех видов чувствительности по наружнозадней поверхности бедер и голеней.

Поражение мозгового конуса (S_3-S_5 сегментов) проявляется выпадением чувствительности по типу «седла наездника» в области промежности (седловидная анестезия) и нижнезадних отделов ягодич, нарушением мочеиспускания и дефекации по периферическому типу, утратой анального рефлекса и трофическими расстройствами, чаще в виде пролежней в области крестца. Отмечаются половые расстройства.

Синдром поражения конского хвоста (корешки L_2-S_5) при неполном поражении характеризуется жестокими болями в области пораженных корешков (в заднем проходе, промежности, крестце, ягодичах, ногах) и асимметрией симптомов с расстройством всех видов чувствительности в зоне их иннервации.

При полном поражении конского хвоста отмечаются периферические параличи ног или мышц промежности, снижение или утрата рефлексов (коленных, ахилловых, подошвенных, анальных), свисающие или болтающиеся стопы, расстройство походки (паретическая, степпаж), седловидная анестезия, НФТО, чаще по типу недержания мочи и кала.

11.6. Признаки поражения периферического отдела нервной системы: плексопатия, невралгия

Клиническая картина поражения сплетений:

I. Plexus cervicales (C_1-C_4):

- *n. occipitalis minor* (C_2-C_3) (гипестезия, затылочная невралгия);
- *n. auriculus magnus* (C_3);
- *n. transverses coli* (C_2-C_3);
- *n. supraclavicularis* (C_3-C_4);
- *n. phrenicus* (C_3-C_4) — смешанный.

II. Plexus brachiales (C_5-Th_1):

- *n. axillaries* (C_5-C_6) — атрофия дельтовидной мышцы, не поднимает руку в сторону до уровня горизонтали;

- *n. musculocutaneus* (C_5-C_7) — затруднено движение плеча вперед, не сгибается предплечье в локтевом суставе, нет супинации, угасает рефлекс бицепса;

- *n. radialis* (C_5-Th_1), лучевой — ослаблена супинация, не сгибается и не отводится I палец, тест разведения кистей, «свисающая кисть», атрофия трицепса, нет рефлекса, не разгибается предплечье;

- *n. medianus* (C_5-Th_1), срединный — атрофия тенара, не сгибает I–III пальцы, не «царапают» I–III пальцы, тест Деку (невозможность удерживать лист бумаги между I и II пальцами кисти), страдает пронация, ослаблено ладонное сгибание, «обезьянья» кисть, «рука акушера»;

- *n. ulnaris* (C_7-Th_1), локтевой — не «царапает» V палец, IV–V пальцы в кулак не сжимаются и не приводятся, «когтеобразная» кисть.

Nn. thoracici (Th_1-Th_{12}): одышка, выпячивание живота, нет брюшных рефлексов.

III. Plexus lumbalis (L_1-L_4):

- *n. genitofemoralis* (L_1-L_2): нет кремастерных рефлексов (нет поднятия яичка), анестезия в области мошонки;

- *n. cutaneus femoris lateralis* (L_2-L_3): *meralgia paraesthetica*;

- *n. obturatorius* (L_2-L_4): нет приведения ноги; не закладывается нога за ногу;

- *n. femoralis* (L_2-L_4): атрофия бедра; нет коленного рефлекса; сидя не может выпрямить ногу в колене; затруднен наклон прямой ноги; в положении пациента на животе синдром Вассермана; синдром Мацкевича, анестезия на передней поверхности бедра.

IV. Plexus sacralis (L_4-S_4):

- *n. ischiadicus* (L_4-S_3): не сгибает голень (очень высокое напряжение): переразгибание в колене и поражение *n. tibialis*;

- *n. tibialis* — большеберцовый (L_4-S_3) нерв: *S_2* (*rr. plantaris medialis et lateralis*) — не ходит на носках; невозможно подошвенное сгибание стопы; нет ахиллова рефлекса; атрофия мышц задней группы голени.

- *n. peroneus communis* (L_4-S_2): не ходит на пятках; невозможное тыльное сгибание и поворот стопы кнаружи; атрофия передненаружной группы мышц голени; «петушиная походка», тазовые расстройства.

- *V. Plexus coccygeus* (S_4-Co_2): нет втягивания заднего прохода, снижение (отсутствие) анального рефлекса.

Симптомы поражения периферических нервов. При поражении периферического нерва наблюдаются явления раздражения или выпадения его функции.

Признаками раздражения могут быть боли, парестезии, болезненность при давлении на нервные стволы или при их растяжении.

Выпадение функций поврежденного нерва характеризуется нарушением чувствительности (анестезия, гипестезия) и двигательными расстройствами (параличи, парезы). Так как параличи при этом носят перифериче-

ский характер, то пораженные мышцы атрофируются, тонус их снижается, рефлексы исчезают, а электровозбудимость мышц качественно изменяется (реакция частичной или полной дегенерации, утрата электровозбудимости).

Повреждения нервов, богатых вегетативными волокнами (главным образом срединного и большеберцового), сопровождаются появлением вегетативно-трофических расстройств (изменение окраски и рисунка кожи, гипергидроз или ангидроз, нарушение роста волос, ногтей и др.). Иногда возникают приступообразные жгучие боли (каузалгия), которые усиливаются при легком раздражении и часто отмечаются после ранения нерва.

При заболеваниях нервных стволов и сплетений нередко наблюдается болезненность при давлении на них, что особенно четко бывает выражено в участках («точках»), где нервы расположены поверхностно либо лежат на твердом (костном) ложе и могут быть к нему прижаты.

Чаще всего поражается седалищный нерв. Для него характерны боли по задней поверхности бедра, наружной поверхности голени и тыльной поверхности стопы, болезненность седалищного нерва при пальпации и вытяжении. Особенно характерен *симптом Ласега*: при сгибании в тазобедренном суставе разогнутой ноги появляется боль по ходу седалищного нерва.

Весьма часто расстраивается чувствительность в зоне иннервации седалищного нерва. Ахиллов рефлекс снижается или исчезает. Мышцы голени становятся дряблыми, а порой атрофируются. В связи с этим затрудняется активное движение в пальцах стопы и голени. Реже наблюдаются глубокие парезы или параличи мышц голени.

РАЗДЕЛ II

ЧАСТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Глава 12. Пропедевтика заболеваний нервной системы у взрослых и детей

12.1. Методика клинической диагностики заболеваний нервной системы у взрослых

Обследование пациента проводится по определенной методике, включая сбор информации с его слов (жалобы), анамнез жизни и заболевания или травмы и заканчивая неврологическим осмотром.

Сбор анамнеза

Жалобы. Собираются со слов пациента либо путем наводящих вопросов при невыраженном нарушении сознания. Данная информация по возможности дополняется родственниками, знакомыми пациента или сопровождающим медперсоналом.

При последовательном четком изложении жалоб можно уточнить основные, главные из них, их характеристику. При наличии боли нужно узнать ее локализацию и характер. При головной боли следует уточнить время ее возникновения, локализацию, интенсивность, иррадиацию, характер (острые, тупые, ноющие, постоянные, приступообразные), необходимо выяснить не сопровождается ли головная боль тошнотой, рвотой, головокружением, потерей сознания, мельканием «мушек» перед глазами, «затуманиванием».

При болевом синдроме, который является патогномоничным при клинических проявлениях остеохондроза позвоночника, необходимо уточнить не только характер и локализацию боли, но и связь ее с положением пациента (лежа, сидя, стоя, при ходьбе, при сгибании, связь с физической нагрузкой, со временем года).

Особого внимания заслуживают лица с потерей сознания, обмороками, приступами общей слабости. При указании на судорожные припадки нужно узнать их частоту, характер, время наступления, установить сопровождаются ли они прикусом языка, непроизвольным мочеиспусканием.

Далее следует уделить внимание предположениям пациента о причинах возникновения его болезни (без причины, после употребления спиртного, после ЧМТ, физической нагрузки, бега и т. д.).

Необходимо внимательно слушать пациента, конкретизировать интересующие вопросы.

Известно, что личность человека и сама болезнь существенно отражаются на изложении жалоб, особенно у пациентов с невротическими чертами, которые нередко детализируют жалобы и сосредотачивают внимание на второстепенных моментах. Необходимо уметь управлять беседой.

Анамнез жизни. Информация, относящаяся к анамнезу жизни, является важным этапом подготовки гипотезы диагноза.

Необходимо воспроизвести основные этапы жизни пациента:

- данные о сроках и продолжительности родов, не было ли асфиксии при рождении, проводились ли реанимационные мероприятия;
- сведения о перинатальном периоде, о физическом и интеллектуальном развитии в младенческом возрасте;
- указать перенесенные заболевания в детские и юношеские годы, вредные привычки, энурез, заикание, припадки;
- как протекала учеба в школе, отставание от сверстников в физическом и умственном развитии, полученное образование;
- трудовая деятельность, время вступления в брак;
- сексуальное здоровье, наличие эректильной дисфункции у мужчин и характер гормонального статуса (menses, кровотечения) у женщин, выкидыши, мертворождения;
- состояние здоровья родителей, ближайших родственников;
- наследственные заболевания в семье;
- при наследственных заболеваниях необходимо составить родословную (генеалогическую) таблицу, что способствует диагностике наследственных заболеваний нервной системы;
- описывается аллергологический анамнез.

Анамнез заболевания или травмы. В этом разделе необходимо изложить четкую последовательность возникновения, дальнейшего развития болезни или травмы, особенно первых признаков (остро, подостро, постепенно), характер течения (прогрессирующее, регрессирующее, ремитирующее, рецидивирующее), отметить острый период или ремиссия, их продолжительность, частоту рецидивов.

Учитывая, что значительное число заболеваний возникает вторично, необходимо выяснить, какая патология была перенесена пациентом в прошлом, были ли инфекции с длительной температурой, профессиональные вредности, интоксикации, укусы клещей, установить другие причины, вызвавшие заболевание (подъем тяжести, работа в неблагоприятных метеоусловиях, в ночные смены). Отметить психотравмирующие ситуации. При ЧМТ и позвоночно-спинальной травме необходимо узнать точное время и обстоятельства происшедшего.

Дополнительные данные рекомендуется получить из амбулаторной карты, где могут быть представлены более подробные сведения с указанием результатов обследования, лечения, медицинской реабилитации.

Объективное исследование

Оценка состояния пациента включает:

- общую оценку — состояние удовлетворительное, средней тяжести, тяжелое, крайне тяжелое;
- температура тела;
- положение пациента — активное, пассивное, вынужденное;
- телосложение — нормостеничное, астеничное, гиперстеничное;
- кожные покровы и видимые слизистые (цвет, наличие сыпи и ее характер, наличие ссадин, гематом, кровоподтеков, особенно в области черепа и шейного отдела позвоночника);
- выраженность подкожно-жировой клетчатки, волосяного покрова, лимфатических узлов;
- форма черепа, размеры, конфигурация;
- описывается состояние опорно-двигательного аппарата, объем активных и пассивных движений в позвоночнике и суставах, конфигурация позвоночника в различных отделах (кифоз, лордоз, сколиоз, кифосколиоз), болезненность при пальпации паравертебральных точек;
- дается общая оценка систем: дыхательной, сердечно-сосудистой, эндокринной, органов пищеварения, состояние мочеполовой системы.

Неврологический статус. Исследование неврологического статуса пациента проводят по нескольким параметрам:

1. Характеристика высшей нервной деятельности включает оценку:

- состояния сознания (ясное, оглушение, сопор, кома), психомоторное возбуждение;
- умственного развития (соответствие возрасту и образованию);
- когнитивных функций (память на ближайшие и отдаленные события; мышление — последовательное, замедленное, ускоренное, повышенная обстоятельность; внимание);
- ориентации в месте, времени, пространстве, собственной личности и поведение (мимика, жестикация, манера изложения);
- речи пациента (дизартрия, дисфония, скандированная речь, брадилалия, заикание), спонтанная речь и ее понимание (моторная, сенсорная, сенсомоторная (тотальная), амнестическая, семантическая афазия);
- сохранности целенаправленных действий (праксис) — идеаторная апраксия (апраксия замысла), моторная (апраксия выполнения приказа, подражания), конструктивная (невозможность конструировать целое из части);
- стереогнозии — узнавание предметов на ощупь (астереогнозия — тактильная агнозия);
- письма (графия, аграфия), чтение (лексия, алексия), счет (калькулия, акалькулия) и их разновидности;
- ориентировки в пространстве и топографии частей своего тела (гнозис, аутоагнозия — искаженное представление о размерах своего тела,

анозогнозия — отсутствие сознания дефекта, псевдомелия — ощущение наличия лишних конечностей);

- сна и его нарушения (бессонница; сонливость; раннее, позднее засыпание; просыпание; самочувствие после сна; сновидения).

2. Функция черепных нервов

Описывается каждая пара: I — обонятельный; II — зрительный; III — глазодвигательный; IV — блоковый; V — тройничный нерв; VI — отводящий; VII — лицевой; VIII — кохлеовестибулярный; IX — языкоглоточный; X — блуждающий; XI — добавочный; XII — подъязычный.

3. Двигательная сфера

Исследование двигательной системы включает осмотр мускулатуры, выявление атрофий, гипо- и гипертрофий, фасцикулярных и фибриллярных подергиваний, а также определение:

- объема активных и пассивных движений (в градусах);
- мышечной силы по пятибалльной системе: 0 — паралич; 1 балл — активные движения отсутствуют, но пальпаторно определяется напряжение мышц; 2 — движения возможны при включении силы тяжести конечности; 3 — конечность преодолевает силу собственной тяжести, но не преодолевает дополнительное сопротивление; 4 балла — конечность преодолевает дополнительное сопротивление, но не в полной мере; 5 баллов — объем движений в конечности сохранен полностью;

- мышечного тонуса при пассивном движении конечности (гипо-, атония, гипертония спастическая, пластическая, симптом «зубчатого колеса», «складного ножа»).

Для выявления легких парезов проводится верхняя проба Барре (пациент с закрытыми глазами удерживает вытянутые руки в течение 2–3 мин, на стороне пареза рука медленно опускается вниз) и нижняя проба Барре (пациент на животе удерживает в течение 2–3 мин согнутые в коленном суставе ноги, при наличии пареза нога медленно опускается вниз).

Описывается замедленность, бедность движений, наличие гиперкинезов и его форм (тремор, миоклонии, миоритмии, хорей, атетоз, гемибаллизм, торсионная дистония и ее локальные формы — блефароспазм, спастическая дисфония, писчий спазм, спастическая кривошея, лицевой гемиспазм). Необходимо указать их амплитуду, ритм, темп, стереотипность, постоянство в покое и в движении.

Судорожные припадки описываются подробно: наличие предвестников (ауры), частота, сезонность, длительность, характер судорог (клонические, тонические, клонико-тонические), приступы амбулаторного автоматизма, бессудорожные припадки. Наличие постприпадочного оглушения, следов травмы, было ли произвольное мочеиспускание, дефекация.

4. Исследование рефлексов

При исследовании глубоких рефлексов, в зависимости от состояния пациента и условий, необходимо придать конечностям одинаковое поло-

жение (возможно, положение лежа или сидя). Удары молоточком наносятся 3–4 раза с равной силой, быстро, отрывисто.

Запястно-лучевой (карпо-радиальный, надкостничный) рефлекс: вызывается ударом молоточка по шиловидному отростку лучевой кости, при этом наблюдается сгибание предплечья в локтевом суставе и пронация кисти. Рефлекторная дуга — срединный, лучевой и кожно-мышечный нервы (сегменты спинного мозга C₅–C₈).

При вызывании *рефлекса с двуглавой мышцы (бицепитальный)* удар молоточком наносят по сухожилию двуглавой мышцы пациента. Рефлекторная дуга — кожно-мышечный нерв (сегменты спинного мозга C₅–C₆).

Рефлекс с трехглавой мышцы (трицепитальный) вызывается ударом молоточка по ее сухожилию. При сокращении мышцы разгибается предплечье в локтевом суставе. Рефлекторная дуга — лучевой нерв (сегменты C₇–C₈).

Лопаточно-плечевой рефлекс Бехтерева (надкостничный): проявляется приведением и ротацией плеча кнаружи в ответ на удар молоточком по внутреннему краю лопатки. Рефлекторная дуга — подлопаточный нерв (сегменты спинного мозга C₅–C₆).

Коленный рефлекс определяется при ударе молоточком по сухожилию четырехглавой мышцы бедра. Иногда в норме коленные рефлексы вызываются с трудом. В этих случаях необходимо отвлечь внимание пациента, для чего применяются различные приемы. Прием Ендрассика — пациенту предлагается сцепить пальцы рук и с силой растягивать кисти или считать и в это время вызывать рефлекс. Рефлекторная дуга — бедренный нерв (сегменты спинного мозга L₂–L₄).

Ахиллов рефлекс вызывается ударом молоточка по ахиллову сухожилию, в ответ сгибается стопа в голеностопном суставе. Рефлекс вызывается в положении пациента лежа на спине или стоя на коленях на стуле спиной к врачу так, чтобы стопы свободно свисали, а руки упирались в спинку стула. Рефлекторная дуга — сегменты спинного мозга S₁–S₂.

У здорового человека рефлексы должны быть умеренной живости, равные.

При центральных двигательных нарушениях (парез, паралич) глубокие рефлексы повышаются, иногда определяется клонус надколенной чашечки и стопы, при периферических — снижаются или не вызываются.

Поверхностные (кожные) рефлексы — брюшные (верхний — замыкаются Th₇–Th₈ сегментами спинного мозга, средний — Th₉–Th₁₀, нижний — Th₁₁–Th₁₂), кремастерный или яичковый (L₁–L₂ сегменты), подошвенный (L₅–S₁) и анальный (S₃–S₅ сегменты спинного мозга) снижаются или не вызываются при поражении ЦНС (головного и спинного мозга).

Патологические рефлексы определяются только при поражении пирамидного пути.

Выделяют *разгибательную группу*, из которой наиболее постоянным является рефлекс Бабинского (вызывается штриховым раздражением рукояткой молоточка наружного края подошвы в направлении к большому пальцу). В эту группу входят рефлексы: Оппенгейма (проводится давление большим и указательным пальцами на переднюю поверхность большеберцовой кости сверху вниз), Гордона (сдавливается икроножная мышца) и Шеффера (сжимается пальцами ахиллово сухожилие).

Сгибательные патологические рефлексы (сгибание пальцев стопы) включают рефлекс Россолимо (вызывается короткими ударами кончиками пальцев кисти по подошвенной поверхности концевых фаланг II–V пальцев стопы), Бехтерева — Менделя (ударяют молоточком по тыльной поверхности III–IV плюсневых костей) и рефлекс Жуковского — Корнилова (молоточком ударяют у основания подошвенной поверхности пальцев).

Рефлекс Бабинского появляется при остром поражении пирамидной системы, рефлекс Россолимо — позднее проявление спастического паралича или пареза. Патологические сгибательные рефлексы могут вызываться и с кисти: рефлекс Россолимо — сгибание пальцев кисти в ответ на быстрые касания концевых фаланг, Тремнера — при касании фаланг II–IV пальцев, 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 ладонной поверхности, Бехтерева — при перкуссии молоточком тыла кисти.

Патологические защитные рефлексы — рефлексы спинального автоматизма на верхних и нижних конечностях определяются, когда при резком сгибании пальцев стопы происходит непроизвольное укорочение или удлинение парализованной конечности.

Хватательный рефлекс Янишевского на верхних конечностях — непроизвольное захватывание предметов, соприкасающихся с ладонью, *дистантный хватательный рефлекс* — попытка захватить предмет, показываемый на расстоянии (наблюдается при поражении лобной доли).

К патологическим знакам относятся также рефлексы орального автоматизма (хоботковый, сосательный, назо-лабиальный рефлекс Аствацатурова, ладонно-подбородочный — Маринеску — Радовичи, дистанс-оральный — Карчикяна).

5. Исследование функций мозжечка

Для выявления *динамической (локомоторной) атаксии* проводят следующие пробы и оценивают:

- походку с открытыми и закрытыми глазами (не контролируется зрением) по прямой линии, фланговую походку;
- пальценосовую, пальцеуказательную и пяточноколенную пробу (попадание указательным пальцем в нос, в молоточек и пяткой в колено) с открытыми и закрытыми глазами (проверяется 2–3 раза);

- нистагм-ритмическое подергивание глазных яблок, выраженное при взгляде в сторону поражения;
- пробу на диадохокинез (пронация, супинация), при снижении тонуса будет адиадохокинез на стороне поражения;
- пронаторную пробу Тома (при снижении тонуса будет гиперметрия на стороне поражения мозжечка при повороте рук с разведенными пальцами вниз);
- пробу Стюарт — Холмса (при отпускании согнутой в локтевом суставе руки пациента, он ударяет себя рукой в грудь вследствие гипотонии на стороне поражения);
- мегалографию — расстройство письма с написанием несоразмерных больших и маленьких зигзагообразных букв;
- пробу (асинергию) Бабинского (пациенту, лежащему на спине со скрещенными на груди руками, не удается сесть без помощи рук);
- гиперкинезы в виде интенционного тремора;
- гипотонию мышц, которая выявляется при пассивных движениях верхней или нижней конечности на стороне поражения мозжечка;
- пробу Шиллера — пациент не может удерживать на одном уровне руки в горизонтальном положении после подъема их вверх;
- пальцевой феномен Дойникова — у сидящего пациента с разведенными пальцами в положении супинации на стороне поражения происходит сгибание пальцев и пронация кисти;
- оценивают скандированную речь (утрата плавности, фрагментарность, замедленность, взрывчатость);
- определяют крупноразмашистый нистагм (сильнее при взгляде в сторону поражения).

Статическая координация проверяется *пробой Ромберга* — в положении стоя нужно поставить стопы вместе, вытянуть руки вперед, закрыть глаза и наклониться назад. При поражении червя мозжечка содружественные движения ног в коленных и тазобедренных суставах отсутствуют, поэтому пациент теряет равновесие и падает назад.

Усложненная (сенсibilизированная) проба Ромберга — поставить ноги на одной линии, чтобы пятка одной ноги приходилась к носку другой, вытянуть руки вперед и закрыть глаза.

При проверке позы Ромберга нужно стоять позади пациента и в случае падения поддержать его.

б. Исследование экстрапирамидной системы

Синдром поражения *бледного шара и черной субстанции* (синдром паркинсонизма, гипертонически-гипокинетический или акинетико-ригидный) включает:

- повышение мышечного тонуса — феномен «зубчатого колеса»;
- олигокинезию (бедность) и брадикинезию (замедленность);

- позу «восковой куклы» — затруднение перехода из состояния покоя в движение и наоборот;
- синкинезии — ослабление или исчезновение содружественных движений;
- ахейрокинезию — отсутствие содружественного размахивания рук при ходьбе;
- своеобразную позу пациента с наклоном туловища вперед;
- «шаркающую» походку — походка мелкими шагами;
- пропульсию — произвольные толчкообразные движения вперед (антеропульсия), в стороны (латеропульсия) или назад (ретропульсия);
- монотонную, тихую, затухающую речь;
- персеверацию — повторение одних и тех же слов;
- микрография — мелкий почерк с неровными линиями;
- гипомимию — скудная мимика или ее отсутствие (амимия);
- тремор дистальных отделов рук по типу «счета монет», «катания пилюль», тремор головы, нижней челюсти, которые исчезают во сне;
- парадоксальные кинезии — взбегание по лестнице, вальсирование;
- свободные движения в определенных ситуациях.

Немоторные симптомы:

- гипосмия;
- сальность кожи лица;
- гиперсаливация;
- гипергидроз;
- изменение эмоциональной сферы (депрессия) и характера;
- нарушение когнитивных функций;
- нарушение сна.

Синдром гипотонически-гиперкинетический при поражении *полосатого тела* (скорлупа, хвостатое ядро):

- мышечная гипотония (дистония);
- гиперкинезы в виде *хореи* (насильственные, неритмичные, быстрые, беспорядочные движения в конечностях, туловище и лице, чаще ревматического генеза); *атетоза* (медленные, вычурные, червеобразные движения в дистальных отделах конечностей); *торсионной дистонии* (тонические сокращения мышц при движении, ходьбе, исчезают в покое); *миоклонии* (быстрые, неритмичные подергивания отдельных мышечных групп, усиливающиеся при движении и исчезающие во сне), *миоритмии* (стереотипные короткие ритмичные сокращения мышц, возникающие независимо от движений); *тика* (кратковременные быстрые однообразные, неритмичные насильственные клонические подергивания отдельных мышечных групп); *лицевого параспазма* (периодические тонико-клонические подергивания

лицевой мускулатуры с преобладанием тонической фазы); *гемибаллизма* (быстрый крупноразмашистый гиперкинез на одной стороне тела в виде неритмичных вращательных и бросковых движений в конечностях на фоне мышечной гипотонии).

7. Менингеальные симптомы

Они исследуются в положении пациента на спине и в случае их раздражения определяются следующие симптомы:

- ригидность мышц затылка — невозможность приведения подбородка к груди при пассивном наклоне головы вперед;
- симптом Кернига — при разгибании согнутой в коленном суставе ноги отмечается сопротивление и некоторая болевая реакция;
- симптомы Брудзинского: верхний (пассивное сгибание головы сопровождается сгибанием ног в коленных и тазобедренных суставах и подтягиванием их к животу); средний (лобковый) — при надавливании на область лобка отмечается приведение и сгибание ног в тазобедренных и коленных суставах и нижний (контралатеральный) — пассивное сгибание одной ноги в коленном суставе и прижатие ее к животу сопровождается сгибанием другой ноги в коленном и тазобедренном суставе;
- симптом Бехтерева — перкуссия скуловой дуги вызывает усиление головной боли и появление болезненной гримасы;
- симптом подвешивания Лесажа (у детей раннего возраста) — при поднятии за подмышки ребенка не касаясь постели, его ножки подтягиваются к животу;
- менингеальная поза — голова запрокинута, живот втянут, брюшная стенка напряжена, ноги приведены к животу, наблюдается опистотонус;
- общая гиперестезия к шуму, громкому разговору, яркому свету.

8. Чувствительная сфера

Дается характеристика болевого синдрома, видов и качественных расстройств чувствительности:

- боль, локализация, интенсивность, иррадиация, причины возникновения и усиления, время суток ее появления;
- болезненность при пальпации черепа и позвоночника;
- виды нарушения чувствительности: поверхностная (болевая, температурная, тактильная); глубокая (суставно-мышечная, вибрационная, чувство давления, веса); сложные виды чувствительности: дискриминационная (способность воспринимать отдельно два одновременно наносимых раздражения циркулем Вебера); двумернопространственная (возможность определять цифры, буквы, которые «рисуют» на коже); стереогнозия (способность узнавать предметы на ощупь с закрытыми глазами);
- качественные расстройства чувствительности: анестезия; гипестезия; гиперестезия; гиперпатия; полиестезия; аллостетезия (ощущение раздражения в другом месте); аллохейрия (ощущение раздражения в симметричном участке

другой стороны); термалгия (болезненное ощущение холода и тепла); дизестезия (извращенное ощущение боли как тепла, прикосновения как холода); фантомные боли — ощущение боли в отсутствующей конечности;

- субъективное расстройство чувствительности — парестезии в виде ощущения ползания «мурашек», онемения, жжения, покалывания.

Указываются типы нарушения чувствительности: периферический (невральный); полиневритический (дистальный); корешковый; ганглионарный; сегментарный (диссоциированный) тип; гемигипестезия, гемианестезия или моногипестезия.

9. Ортопедо-неврологический осмотр при заболеваниях позвоночника *Ортопедические симптомы:*

- объем активных движений в пояснично-крестцовом и шейном отделах позвоночника;

- объем пассивных движений в этих отделах;
- сколиоз позвоночника;
- дефанс мышц в пояснично-крестцовом отделе;
- симптом «вожжей» — напряжение длинных мышц спины;
- болезненность паравертебральных точек и остистых отростков;
- венозный рисунок в ромбе Михаэляса;
- сглаженность шейного или пояснично-крестцового лордоза;
- симптом осевой нагрузки.

Неврологические симптомы:

- симптом Ласега (характерен для поражения седалищного нерва) — разогнутую в коленном суставе ногу сгибают (поднимая вверх) в тазобедренном (первая фаза натяжения нерва — болевая), затем сгибают в коленном суставе голень (вторая фаза — исчезновение боли вследствие прекращения натяжения нерва);

- симптом Бехтерева или перекрестный симптом Ласега (при сгибании, затем выпрямлении в коленном и тазобедренном суставе здоровой ноги появляется боль по задней поверхности больной ноги);

- симптом Вассермана (характерен для поражения бедренного нерва) — возникновение боли по передней поверхности бедра у пациента, лежащего на животе, при разгибании ноги в тазобедренном суставе;

- симптом Мацкевича (максимальное сгибание голени у пациента, лежащего на животе, вызывает боль по передней поверхности бедра);

- симптом Нери — появление боли в пояснице при сгибании головы;

- симптом Дежерина — боль в пояснице и ноге по ходу компремированного корешка при кашле, чихании (симптом «кашлевого толчка»).

10. Исследование вегетативной нервной системы

Алгоритм исследования симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы представлен в таблице 6.

Таблица 6 — Клиническая характеристика вегетативной нервной системы (по Е. И. Гусеву, А. Н. Коновалову, В. И. Скворцовой, 2013)

Симптомы и показатели	Симпатические реакции	Парасимпатические реакции
Цвет кожи	Бледность	Склонность к гиперемии
Сосудистый рисунок	Не выражен	Усилен, цианоз
Сальность	Нормальная	Повышена
Сухость	Повышена	Нормальная
Потоотделение	Уменьшено (если пот вязкий, то увеличено)	Усилено (пот жидкий)
Демографизм	Розовый, белый	Интенсивно-красный, возвышающийся
Температура кожи	Снижена	Повышена
Пигментация	Усилена	Снижена
Температура тела	Повышена	Снижена
Переносимость холода	Удовлетворительная	Плохая
Переносимость жары	Плохая, непереносимость душных помещений	Удовлетворительная
Масса тела	Склонность к похуданию	Склонность к увеличению
Аппетит	Повышен	Понижен
Зрачки	Расширены	Нормальные
Глазные щели	Расширены	Нормальные
Пульс	Лабильная тахикардия	Брадикардия
АД (систолическое и диастолическое)	Повышено	Понижено или нормальное
ЭКГ	Синусовая тахикардия	Синусовая брадикардия
Головокружение	Нехарактерно	Часто
Частота дыхания	Нормальное или учащенное	Медленное, глубокое
Слюноотделение	Уменьшено	Усилено
Состав слюны	Густая	Жидкая
Кислотность желудочного сока	Нормальная или понижена	Повышена
Моторика кишечника	Атонический запор, слабая перистальтика	Дискинезии, спастический запор, поносы
Мочеиспускание	Полиурия, светлая моча	Императивные позывы
Пиломоторный рефлекс	Усилен	Нормальный
Аллергические реакции (отеки, зуд)	Отсутствуют	Склонность
Темперамент	Повышенная возбудимость	Вялость, малоподвижность
Сон	Непродолжительный, плохой	Сонливость
Физическая работоспособность	Повышена	Снижена
Психическая сфера	Рассеянность, неспособность сосредоточиться на чем-либо одном, активность больше вечером	Внимание удовлетворительное, активность выше в первой половине дня
Число эритроцитов	Увеличено	Уменьшено
Число лейкоцитов	Увеличено	Уменьшено
Уровень глюкозы в крови	Повышен, норма	Снижен (гипогликемия)
Переносимость голода	Обычная	Плохая
Реакция на ультрафиолетовое облучение	Нормальная, снижена	Усилена
Ортостатическая проба	Пульс относительно ускорен	Пульс относительно замедлен
Клиноостатическая проба	Пульс относительно замедлен	Пульс относительно ускорен
Проба Ашнера	Норма, парадоксальное ускорение пульса	Значительное замедление пульса
Либи́до	Повышено	Норма
Эрекция	Норма	Усилена

Для оценки состояния вегетативной нервной системы применяются следующие функциональные пробы:

- холодовая — если при опускании кисти в холодную воду на 1 мин при температуре 4 °С повышается АД, то говорят о симпатической реакции, снижается — о парасимпатической;

- глазосердечный рефлекс Даньини — Ашнера — если число сердечных сокращений после надавливания на глазные яблоки замедляется на 12–16, то такую реакцию расценивают как резкое повышение тонуса парасимпатической нервной системы, ускорение на 2–4 удара в минуту указывает на повышение возбудимости симпатической ее части;

- местный дермографизм — в норме при легком штриховом раздражении кожи на груди появляется белая полоска (локальный белый дермографизм), при более сильном и медленном — появляется узкая красная полоска (красный дермографизм). Появление интенсивного покраснения указывает на преобладание парасимпатической реакции, белого — симпатической реакции;

- солярный рефлекс — при давлении рукой на верхнюю часть живота до ощущения пульсации брюшной аорты у здоровых лиц через 20–30 с число сердечных сокращений замедляется на 6–12 в минуту. Изменение сердечной деятельности у пациентов оценивается как при проведении глазосердечного рефлекса;

- ортоклиностатический рефлекс — у здорового человека при переходе из горизонтального положения в вертикальное (ортостатическая проба) частота сердечных сокращений увеличивается на 12 в минуту, систолическое АД — более чем на 20 мм рт. ст., диастолическое — более чем на 10 мм рт. ст. При переходе в горизонтальное положение через 3 мин эти показатели возвращаются к норме. Замедление частоты пульса и снижение давления указывают на повышение функции парасимпатической нервной системы.

Степень ускорения пульса является показателем возбудимости симпатической нервной системы.

Функция сегментарных вегетативных образований исследуется вызыванием пилоmotorного рефлекса (образование «гусиной кожи» при прикосновении к коже затылка или надплечий холодного предмета) и пробой с пилокарпином, световой ванной, термометрией кожи.

При патологии вегетативной нервной системы нередко возникают нейроэндокринные нарушения, в связи с чем исследуют гормональный профиль и другие нейрогуморальные показатели (основной обмен с применением радиоизотопа йода-131); определяют кортикостероиды и их метаболиты в крови и моче; параметры углеводного, белкового и водно-электролитного обмена; содержание катехоламинов; ацетилхолина; гистамина; серотонина и других веществ в основных биологических жидкостях организма.

При нарушениях психоэмоциональной сферы показана консультация психотерапевта, психиатра или проведение тестирования у психолога.

Диагностика заболевания или травмы нервной системы

Топический диагноз. На основании данных объективного исследования пациента определяется *локализация* патологического процесса.

Обоснование клинического диагноза. На основании жалоб, анамнестических и клинических данных с учетом дополнительных методов исследования выставляется клинический диагноз.

Дифференциальный диагноз нужно проводить с 2–3 заболеваниями, сходными по клинической картине. Путем исключения ряда заболеваний, имеющих сходную клиническую картину, обосновывается основной клинический диагноз.

Заключительный диагноз должен быть развернутым (клинико-функциональным), отражающим характер основного заболевания, локализацию патологического процесса, степень выраженности двигательных, координаторных и речевых нарушений, а также когнитивных функций.

При поражении периферической нервной системы необходимо отметить степень выраженности болевого синдрома (легкий, умеренно выраженный, выраженный или резко выраженный).

В конце клинического диагноза обязательно указывается этиологический фактор (например, атеросклероз сосудов головного мозга, артериальная гипертензия, сахарный диабет, заболевания сердца и др.).

12.2. Особенности обследования новорожденных и детей раннего возраста

Общие положения

Основным условием при обследовании является сохранение спокойного поведения ребенка.

Плачущего, возбужденного ребенка надо успокоить поглаживанием, спокойным разговором, отвлечением внимания и непосредственным ласковым обращением с ним. Вступать в контакт с ребенком надо постепенно с использованием игрушек или различных игровых вариантов. Дети могут испугаться белого халата из-за своих прежних контактов с медперсоналом.

Желательно до осмотра понаблюдать за его поведением. Осмотр ребенка следует начинать только после того, как он привыкнет к окружающей обстановке (за исключением экстренных случаев).

При неврологическом обследовании грудных детей следует соблюдать несколько важных условий. В комнате, где проводится осмотр не должно быть сильного фонового шума и внезапных резких звуков, которые могут негативно повлиять на некоторые исследуемые реакции. Во время исследования надо следить за температурой воздуха в помещении. Необ-

ходимо избегать применения излучающего источника тепла, так как повышение или понижение температуры может изменять реакции нервной системы. Не рекомендуется использовать источники яркого, прямого света, которые оказывают раздражающее действие на грудного ребенка.

Осмотр головы и позвоночника

Частью общего исследования является также внешний осмотр и выявление нарушений закрытия черепных костей, дизрафий.

При осмотре головы необходимо специально обращать внимание на признаки возможной травмы. Кроме того, гематома мягких тканей головы может быть одной из форм проявления геморрагической болезни новорожденных. Следовательно, при наличии такой гематомы надо думать и о возможности внутричерепного кровоизлияния.

Череп. Швы между костями черепа у ребенка пальпируются как неглубокие бороздки, а роднички — в виде мягких углублений. При рождении размер большого родничка (между наиболее отстоящими друг от друга точками по диагонали) составляет 4×6 см. Он обычно закрывается между 4 и 26 месяцами жизни, у 90 % детей это происходит между 7 и 19 месяцев. Внутричерепное давление определяется по пальпируемому напряжению и выбуханию большого родничка. При повышении внутричерепного давления он выбухает и напряжен. У здорового ребенка это бывает заметно во время плача, кашля или рвоты. Пульсация родничков совпадает с пульсацией периферических сосудов.

Малый родничок треугольной формы находится между двумя теменными костями спереди и затылочной сзади. Зарастает на 2-м месяце жизни. Боковые роднички парные, по два с каждой стороны. Передний — клиновидный, находится в месте соединения большого крыла клиновидной кости с лобной, теменной костями и чешуей височной кости. Зарастает на 2–3-м месяце жизни. Задний — сосцевидный, образован височной, теменной и затылочной костями. Зарастает в те же сроки.

У новорожденного кости черепа могут заходить друг за друга на месте швов, что сопровождается изменением формы головы. Оно возникает при прохождении головки плода через родовые пути и обычно исчезает через 2 дня. Изменения формы головы не бывает у детей, рожденных путем кесарева сечения.

На голове новорожденного часто определяется отек и кровоизлияние в затылочно-теменной области (родовая «опухоль»), которая появляется в результате вхождения головки плода в полость малого таза после разрыва плодного пузыря. Эти проявления исчезают в течение первых 24 ч жизни новорожденного.

Несимметричность свода черепа обычно выявляется, если грудной ребенок постоянно лежит на одном боку. Такое положение приводит к уплощению затылочной кости на одной стороне и образованию выступа в

лобной области — на противоположной. Асимметрия исчезает, когда ребенок начинает вести более активный образ жизни и проводит меньше времени в одном положении. Практически всегда симметричность головы восстанавливается, когда шейный отдел позвоночника ребенка становится более подвижным.

У недоношенных детей головка при рождении имеет относительно длинный прямой размер и маленький поперечный (*долихоцефалия*). Такое соотношение у большинства детей сохраняется до года, но у некоторых может оставаться на неопределенное время.

Мегалоцефалия, а также уменьшение головы (микроцефалия) распознаются легко, но для ранней диагностики и лечения эти состояния требуют частых осмотров ребенка с измерением окружности головы.

Если, пальпируя голову новорожденного, слишком сильно надавить большим или указательным пальцем на височно-теменную или теменно-затылочную область, то можно ощутить, что кость несколько прогибается, как шарик для настольного тенниса. Это связано с остеопорозом наружной пластинки плоских костей свода черепа и называется *краниотабесом*. Такие дети склонны к получению вдавленных переломов черепа после незначительных травм.

Затем проводится перкуссия теменных костей, методом постукивания пальцем непосредственно по их поверхности. При этом у здоровых детей, у которых еще не закрылись роднички, отмечается звук, напоминающий таковой при постукивании по глиняной посуде, имеющей трещину (симптом Макьюина). Этот симптом может наблюдаться у детей с повышенным внутричерепным давлением, что приводит к расхождению закрывшихся швов (например, при энцефалопатии после отравления свинцом или при опухоли головного мозга).

Краниосиноз, вызывающий изменение формы головы, может сопровождаться не только гипертелоризмом, но и пороками развития конечностей, например, акроцефало-синдактилией. Черепно-лицевой дизостоз (синдром Кроусона) сопровождается перекосами лица.

Позвоночник. Важным моментом при осмотре является оценка конфигурации позвоночного столба. Для этого необходимо поставить малыша босиком на твердую поверхность и осмотреть спереди, сзади, сбоку.

Менингоцеле, менингомиелоцеле, миелоцистоцеле и миелорадикулоцеле (разновидности врожденных спинномозговых грыж) являются, в половине случаев, открытыми дефектами. Чем тяжелее дефект, закрытый лицевидной пленкой (*stratum medullovasculosum*), тем тяжелее неврологические симптомы. Может наблюдаться нижний парализация или параплегия.

Классический ортопедический осмотр позвоночного столба у маленького ребенка невозможен. В таких случаях его осмотр в сагиттальной

плоскости проводят при горизонтальном положении поочередно на правом и левом боку.

Так как для врожденных сколиозов характерно образование коротких дуг искривления, то нередко не замечается сама дуга, а обращается внимание на мышечный валик, который формируется в начальной стадии сколиоза на выпуклой стороне искривления. Аналогичный валик, но меньших размеров, появляется на противоположной стороне позвоночника в области вершины противодуги. Еще один наиболее ранний признак врожденной деформации позвоночника в поясничном отделе — асимметрия ромба Михаэлиса.

Неврологическое обследование

Тщательному исследованию неврологического статуса предшествует общий педиатрический осмотр. После оценки функции внутренних органов необходимо провести обследование центральной и периферической нервной системы. При этом его оценка имеет свою специфику и свои особенности, что необходимо учитывать возраст и другие психические, неврологические и социальные особенности ребенка.

Одной из особенностей ЦНС у детей является преходящий характер ее реакций. Многие патологические реакции исчезают через несколько недель или месяцев. Они сохраняются только при их органической значимости.

Сознание. Характерными параметрами при исследовании сознания у новорожденных являются спонтанные движения, питание, ритмичность цикла сон–бодрствование.

При повреждении среднего мозга и верхней части мозгового ствола отмечается комплекс симптомов, в том числе: снижение уровня сознания, усиление разгибательного тонуса в конечностях, повышенный порог возбудимости, миоклония, учащенное дыхание и пульс, гипергидроз, гипотензия, гипертермия, нарушение функции глазодвигательных нервов и зрачковых реакций. Эти симптомы могут вызываться повышением внутричерепного давления (внутричерепное кровоизлияние), гипоксией (неонатальная асфиксия) или воспалением (менингоэнцефалит и др.).

Повреждение нижней части мозгового ствола характеризуется мышечной гипотонией, арефлексией и отсутствием спонтанных двигательных реакций. Часто наблюдаются периодическое или прерывистое дыхание, нерегулярный дыхательный ритм. АД обычно низкое. Часто бывает гипотермия. Зрачки расширены, могут не реагировать на свет. Нарушается сосание и глотание. Появляется цианотичность кожных покровов.

Исследование черепных нервов

Обонятельный нерв (*n. olfactorius*; I пара). Ценность исследования запахов по сравнению со взрослыми невелика.

Зрительный нерв (*n. opticus*; II пара). У детей грудного возраста можно проверить зрение, определяя РЗС сначала для каждого глаза отдельно, а затем проверяя содружественную реакцию (участвует и III пара).

Если шестимесячный ребенок с нормальной зрачковой реакцией на свет и без патологии на глазном дне не фиксирует взгляд, можно подозревать нарушение развития головного мозга и психики.

При исследовании функции *глазодвигательного* (*n. oculomotorius; III пара*), *блокового* (*n. trochlearis, IV пара*) и *отводящего* (*n. abducens; VI пара*) нервов нужно обратить внимание на расположение глаз: параллельное оно или нет, на симметрию глазных яблок, определить, имеются ли птоз и косоглазие (сходящееся, расходящееся), одинаковы ли зрачки и какова их реакция. Достоверно оценить реакции конвергенции и аккомодации у грудных детей затруднительно. Можно наблюдать все виды нистагма: горизонтального, вертикального, ротаторного и смешанного, что обусловлено поражением различных структур головного мозга.

При исследовании *тройничного нерва* (*n. trigeminus; V пара*) у детей с полной достоверностью можно установить только полное отсутствие чувствительности отдельных его ветвей путем надавливания в месте их выхода. На поражение чувствительной части тройничного нерва указывает снижение или отсутствие корнеального рефлекса.

Двигательная ветвь тройничного нерва проверяется с помощью жевательного рефлекса. Ребенку, у которого слегка приоткрыт рот, врач кладет поперек подбородка указательный палец и ударяет по нему перкуссионным молоточком. В ответ на удар жевательная мышца сокращается. При одностороннем параличе двигательной ветви тройничного нерва кончик подбородка отклоняется в парализованную сторону.

Поражение *лицевого нерва* (*n. facialis; VII пара*) легче всего определить, когда ребенок плачет или смеется. Исследовать вкусовые ощущения (на передних 2/3 языка) с достоверной оценкой результата у новорожденных и грудных детей невозможно.

Для исследования функций *нерва улитки и нерва преддверия* (*n. vestibulocochlearis, VIII пара*) у грудных детей необходимо провести «рефлекторную аудиометрию», когда по смыканию век и поворачиванию головы можно судить о том, слышит ли ребенок звук, определяя наличие или отсутствие спонтанного нистагма.

Исследование *языкоглоточного* (*n. glossopharyngeus; IX пара*) и *блуждающего* (*n. vagus, X пара*) нервов проверяется вызыванием глоточного рефлекса с помощью палочки, обмотанной ватой, или шпателя, дотрагиваясь до задней стенки глотки. При сохранности нерва это вызывает рвотное движение, глотание и кашель.

Функция блуждающего нерва нарушена, если ребенок глотает с трудом или вообще не может глотать (дисфагия), если ребенок давится при кормлении или срыгивает пищу. Голос у ребенка гнусавый. На стороне поражения мягкое нёбо провисает и при вызывании глоточного рефлекса слегка или совсем не двигается. Парализованная сторона мягкого нёба

вместе с языком отклоняется во время разговора или при срыгивании в здоровую сторону. Двусторонний паралич блуждающего нерва представляет опасность для жизни, так как может привести к расстройству дыхания, а при попадании пищи в дыхательное горло — к ателектазу или воспалению легких.

Деятельность *добавочного нерва* (*n. accessorius; XI пара*) проверяется поворачиванием головы в стороны. В случае одностороннего паралича нерва ребенок не может повернуть голову в противоположную сторону, плечо на стороне поражения несколько опущено, определяется симптом «крыловидной» лопатки, и чтобы приподнять плечо, требуется некоторое усилие. При двустороннем параличе добавочного нерва ребенок не способен лежа на спине приподнять голову и не может держать ее вертикально.

Подъязычный нерв (*n. hypoglossus; XII пара*) — периферический паралич подъязычного нерва не вызывает серьезных функциональных нарушений. Двусторонний паралич, как правило, указывает на повреждение ядер нерва, которые расположены близко друг к другу. Язык при этом неподвижен, перемещение пищи во рту затруднено. При одностороннем надъядерном параличе высунутый язык отклоняется в сторону пареза из-за преобладания подбородочно-язычной мышцы здоровой стороны.

Для оценки *менингеальных симптомов* проверяется ригидность мышц затылка путем наклона головы ребенка к груди. В тяжелых случаях заболевания голова фиксируется в запрокинутом назад положении и при попытке приподнять ее поднимается и туловище. У здоровых новорожденных ригидность мышц затылка может выявляться в 1–2 % случаев. Симптом Кернига исследуется в положении лежа классическим методом.

Характерным менингеальным признаком у новорожденных и детей грудного возраста является симптом Лесажа (подвешивания). Для решения вопроса о наличии менингита необходимо исследование ликвора.

О *мышечном тонусе* можно судить по держанию головы, по сопротивлению мышц в ответ на пассивное движение суставов, при пальпации отдельных мышц, по их консистенции и состоянию. О состоянии тонуса мышц плечевого пояса и туловища можно судить, приподнимая лежащего на спине ребенка за руки. Если тонус снижен, то головка запрокидывается назад.

В случае повышенного тонуса необходимо различать спастичность и ригидность. При спастичности сопротивление мышц вслед за пассивным движением постепенно усиливается, при прекращении движения постепенно уменьшается. При ригидности мышечное сопротивление в ответ на пассивное движение сразу возникает с максимальной силой, во время движения степень ригидности не изменяется, при прекращении пассивного движения моментально исчезает.

При *врожденной гемиплегии* отмечается одностороннее отсутствие или снижение движений конечностей (руки и ноги) одновременно с не-

обычным положением тела. Рефлексы и мышечный тонус могут быть нормальными.

Рефлекс Бабинского в норме определяется у грудных детей и иногда сохраняется до 2-х, и даже до 4-х лет. Сгибательный рефлекс Россолимо в ответ на раздражение подошвенной поверхности пальцев стопы наблюдается у всех здоровых новорожденных.

Из группы глубоких рефлексов наибольшую диагностическую ценность имеет коленный рефлекс. Он вызывается сразу после рождения. Ахиллов рефлекс определяется с первой недели жизни, но непостоянный и слабо выражен. Бицепс-рефлекс появляется у новорожденных чаще всего на 1–2 сутки, карпорадиальный — со 2–3 дня жизни. Оба рефлекса выражены удовлетворительно. Брюшные и кремастерные кожные рефлексы вызываются после первой недели жизни, непостоянны и асимметричны.

Детские автоматизмы представляют собой рефлексы, имеющиеся при рождении или появляющиеся через некоторое время. Они имеют прогностическую ценность для оценки функций ЦНС.

Наиболее клинически значимы три рефлекса орального автоматизма.

Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина — вызывается надавливанием на ладонную поверхность кистей с обеих сторон, что вызывает открывание рта; в некоторых случаях закатывание глаз, разгибание ног в коленных и тазобедренных суставах. Физиологичен в течение 2-х месяцев жизни, после 3-х месяцев полностью угасает.

Поисковый рефлекс Куссмауля и Генцмера — вызывается поглаживанием щеки около угла рта. В ответ наступает поворот головы в сторону раздражения, часто одновременно опускается угол рта. Отмечается у детей первых 2–4 месяцев жизни.

Сосательный рефлекс — при раздражении губ путем прикосновения или поглаживания возникают сосательные движения, иногда вместе с жевательными и глотательными. Вызывается в течение 2–4 месяцев.

Спинальные автоматизмы разнообразны.

Защитный рефлекс новорожденного — в положении на животе ребенок поворачивает голову в сторону. Рефлекс появляется в первые сутки после рождения. Выражен в течение месяца, а затем заменяется более свободными движениями головы.

Рефлекс опоры и автоматической ходьбы. Этот рефлекс лучше всего выявляется после 4-го дня жизни. Время его исчезновения может варьировать, обычно это происходит в 3 месяца. Взяв ребенка под руки сзади и большими пальцами поддерживая головку, поднесите его к столу так, чтобы тыльной поверхностью стопы он коснулся нижней поверхности стола. Следите, чтобы не произошло подошвенного сгибания стопы. При этом ребенок делает шаговые движения.

Ладонный хватательный рефлекс Робинсона. Голова ребенка находится в срединном положении, руки полусогнуты. Тыльной поверхностью

указательного пальца надавите на ладонь ребенка. Ребенок обхватит своими пальцами ваши пальцы. При этом можно сравнить рефлекс на обеих руках. Если рефлекс отсутствует или слабый, вы можете проверить его, предложив ребенку бутылочку, так как при сосании хватательный рефлекс усиливается. Исчезает в 3–4 месяца. Сохранение хватательного рефлекса более 4 месяцев указывает на дисфункцию мозжечка. Дети первого месяца жизни сжимают ручки в кулачки. Если это продолжается на 2-м месяце, то это является признаком поражения ЦНС, особенно, когда ребенок сжимает руки в кулачки и захватывает при этом свой большой палец.

Рефлекс Моро (рефлекс испуга) можно выявлять несколькими способами. Ниже описано два наиболее часто используемых метода. Возьмите ребенка под спину на руки, поддерживая рукой головку, спину и ноги, затем неожиданно опустите руки с ребенком на 50 см.

Произведите громкий звук (например, ударьте ладонями обеих рук по столу на уровне головы ребенка). Рефлекс Моро, вызываемый любым из этих способов, проявляется резким отведением и разгибанием рук, невыраженным сгибанием и отведением ног (в меньшей степени, чем рук) — первая фаза. Затем руки возвращаются обратно, ребенок как бы хлопает в ладоши или обнимает собственное туловище и одновременно начинает плакать — вторая фаза.

Сохранение рефлекса Моро после 4 месяцев может указывать на неврологическое заболевание, а после шести — является практически абсолютным признаком неврологической патологии. Несимметричная реакция верхних конечностей может указывать на гемипарез, повреждение плечевого сплетения, перелом ключицы или плечевой кости. Повреждение нижних отделов спинного мозга или врожденный вывих бедра могут приводить к отсутствию рефлекса на одной или обеих ногах.

При обследовании ребенка могут применяться и другие рефлексы (рефлекс Переса, лабиринтный тонический, установочный, цепные шейные и туловищные установочные рефлексы), которые диагностически менее значимы и в практической работе применяются не столь часто.

Глава 13. Инфекционно-воспалительные и аутоиммунные поражения нервной системы

13.1. Менингиты. Нозологические формы. Классификация

Менингит — воспаление оболочек головного и спинного мозга, *лептоменингит* — воспаление мягкой и паутинной мозговых оболочек; *пахименингит* — воспаление твердой мозговой оболочки головного мозга. Практически сложно определить вовлечение в патологический процесс отдельных оболочек головного мозга.

Классической триадой менингитов является сочетание *общемозговых симптомов* (головная боль, тошнота, рвота, светобоязнь, угнетение сознания вплоть до комы), *общее инфекционные проявления заболевания* (температурная реакция, недомогание, вялость, общая слабость, мышечные боли, светобоязнь) и *менингеальный синдром*. Все менингиты протекают с выраженными изменениями ликвора (при гнойных определяются нейтрофилы, при серозных — лимфоциты).

Классификация предусматривает деление менингитов на серозные и гнойные (по характеру процесса и изменений в ликворе).

По виду инфекционного агента выделяют: бактериальный, вирусный и грибковый менингиты.

По механизму развития — первичный и вторичный. Вторичным является менингит, развившийся на фоне предшествующего гнойного поражения другого органа (риносинусогенный, отогенный, посттравматический).

Общая симптоматика менингитов:

- повышение температуры тела, озноб;
- головная боль;
- повышенная чувствительность к звуковым и зрительным раздражениям;
- кожные высыпания (только при менингококковом менингите);
- ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского (верхний, средний и нижний);
- скуловой симптом Бехтерева, тризм;
- симптом «подвешивания» Лесажа (у детей);
- болезненность при надавливании на глазные яблоки;
- пульс в ранней стадии замедленный, затем тахикардия;
- нарушение дыхания;
- венозная гиперемия на глазном дне, отек диска зрительного нерва;
- иногда косоглазие, диплопия, затруднение глотания;
- психомоторное возбуждение, бред, сопор, кома.

Эпидемический цереброспинальный менингококковый менингит — острое инфекционное заболевание, характеризующееся внезапным началом, высокой температурой, гнойным поражением мозговых оболочек, в которых локализуется возбудитель.

Возбудителем болезни является менингококк Вейксельбаума, открытый им в 1885 г. Менингококк локализуется в мягких оболочках головного и спинного мозга, выявляется в ликворе, нередко определяется также в носоглотке.

В настоящее время заболевание встречается редко, у детей чаще, однако, в связи тем, что оно может быстро передаваться от человека к человеку, его эпидемическая значимость высока. Источником инфекции явля-

ются больные эпидемическим менингитом и здоровые бактерионосители. Способ передачи инфекции — воздушно-капельный. Сезонность заболевания — март–апрель.

После попадания в организм через слизистую оболочку носоглотки, менингококки распространяются гематогенно, проникая в головной мозг. Инкубационный период составляет в среднем 3–4 дня с возможными колебаниями от 2 до 7 дней.

Клиническая картина. Заболевание начинается внезапно, остро. Вслед за ознобом быстро повышается температура, достигающая 40–41 °С, возникает резкая головная боль, появляется однократная или повторная рвота. Интенсивность головной боли в ближайшие часы нарастает, она становится очень мучительной. Со 2–3-го дня болезни становятся заметны герпетические высыпания, появляющиеся на губах и у крыльев носа.

Возможна манифестация с продрома, продолжающегося 1–2 дня: недомогание, слабость, потливость, умеренная головная боль, артралгии. Симптоматика нарастает в течение 2–3 дней, затем стабилизируется.

В фазу разгара заболевания наблюдается двигательное беспокойство, спутанное сознание, оглушение. У некоторых пациентов возможны судороги. Довольно характерны гиперестезия кожи, светобоязнь. Глубокие рефлексы могут изменяться как в сторону их повышения, так и снижения. При менингококцемии выявляется кожная сыпь.

При вовлечении в воспалительный процесс черепных нервов или вещества головного мозга появляется картина менингоэнцефалита: наряду с парезами и параличами конечностей нарушается функция черепных нервов.

Менингеальный синдром ярко выражен и включает ригидность затылочных мышц, симптом Кернига и три симптома Брудзинского.

Для пациентов, особенно детей младшего возраста, весьма характерна поза лежа на спине с запрокинутой назад головой (поза «легавой собаки»).

В ликворе содержится большое количество нейтрофильных лейкоцитов, количество клеток в 1 мкл может достигать несколько тысяч. При бактериоскопии в некоторых случаях визуализируется менингококк.

Для энцефалитической формы, наблюдаемой преимущественно у детей раннего возраста, характерны потеря сознания, мышечные судороги и глубокие парезы конечностей, менингеальные симптомы выражены слабо.

Иногда эпидемический менингококковый менингит протекает в молниеносной форме, сопровождаясь значительной общей интоксикацией, потерей сознания, судорогами и бредом. Пациент может погибнуть прежде, чем у него будут определяться менингеальные явления. В этих случаях развиваются сепсис и острая (кровоизлияние) надпочечниковая недостаточность, ведущие к падению АД, тахикардии, бледности, акроцианозу, гипотермии, анурии (синдром Уотерхаус — Фридрихсена).

Все пациенты подлежат обязательной госпитализации в реанимационное отделение инфекционной больницы.

Менингит, вызываемый гемофильной палочкой — наиболее распространенная (до 50 %) форма острого бактериального менингита. В 90 % случаев поражает детей до 5 лет и является первичным у новорожденных и детей раннего возраста. У взрослых этот менингит возникает вторично вследствие острого синусита, среднего отита или ЧМТ. В диагностике важное значение имеет исследование ликвора, посевы дают положительный результат и бактерии могут быть выделены как из жидкости, так и из крови.

Вторичный гнойный менингит развивается при его возникновении на фоне первичного гнойного очага. Обычно источник локализуется в околоносовых пазухах, миндалинах, среднем ухе, легких, ранах при открытой ЧМТ, при сепсисе.

Инфекция (чаще пневмококки, палочки Пфейфера, реже — стафилококки, стрептококки) проникает в субарахноидальное пространство контактным, гематогенным, лимфогенным, периневральным путем из различных источников инфекций.

Заболевание начинается с высокой температуры (40–40,5 °С). Развернутая картина менингита выявляется в течение суток.

Менингит диагностируется при наличии воспалительного изменения ликвора и одновременно 3-х симптомов:

- общемозгового;
- общеинфекционного;
- оболочечного (менингеального).

Диагноз подтверждается общелабораторным и бактериологическим исследованием крови и ликвора. Люмбальная пункция выполняется всем пациентам с признаками раздражения мозговых оболочек.

Ликвор мутный, зеленоватый, давление его повышено, определяется нейтрофильный плеоцитоз (несколько десятков тысяч), содержание белка более 2–3 г/л. При бактериоскопии выявляется возбудитель (пневмококк, стрептококк), в крови — лейкоцитоз со сдвигом влево, ускоренная СОЭ.

Пневмококковый менингит. Пневмококк (*Streptococcus pneumoniae*) вызывает менингит в основном как осложнение среднего отита, мастоидита, синусита, переломов костей черепа, инфекционных заболеваний верхних дыхательных путей и легких.

Возбудитель определяется в ликворе и крови, в анализе крови — выраженные воспалительные изменения.

Стафилококковый менингит — одна из форм вторичного гнойного менингита, который может осложнить гнойный отит, абсцесс легких и открытую ЧМТ. Летальность составляет от 20 до 45 %.

Принципы антибактериальной терапии гнойных менингитов

Основные правила включают ряд положений, которыми необходимо руководствоваться при проведении лечения:

- гнойные менингиты относятся к тяжелой патологии, которая требует срочной терапии;

- применение антибиотиков должно начинаться непосредственно в приемном отделении стационара;
- антимикробные препараты необходимо сразу назначать в максимальных дозах, обеспечивающих бактерицидную концентрацию в ликворе;
- нельзя снижать дозы по мере первого клинического улучшения и нормализации ликвора.

Современная схема лечения предусматривает введение цефтриаксона 2–4 г/сут, внутривенно разделяя по 1–2 г каждые 12 ч или цефотаксима 8–12 г/сут, разделяя на 6 приемов, вводят каждые 4 ч.

При наличии данных бактериологического исследования антибактериальную терапию проводят с учетом чувствительности возбудителя.

При менингите в ликвор проникают в значительном количестве следующие антибиотики: бета-лактамы пенициллины, цефалоспорины III поколения, карбапенемы, фторхинолоны, ванкомицин в больших дозах, левомецетин, метронидазол, диоксидин.

Назначают также диуретики: сормантол по 400 мл внутривенно капельно № 3 через 2 дня, маннитол 10–15 %-ный раствор 400 мл внутривенно капельно; фуросемид 40–80 мг/сут внутривенно. В дальнейшем рекомендуется принимать фуросемид 40 мг внутрь через день или 2 раза в неделю с препаратами, содержащими калий (аспаркам).

При выраженном отеке мозга: дексаметазон внутривенно 4 раза в сутки по схеме 8 мг + 4 мг + 4 мг + 4 мг с последующим снижением дозы.

Анальгетики: трамадол (1–2 мл внутримышечно), суточная доза до 400 мг, анальгин 0,5 внутрь или 50 %-ный раствор 1–2 мл внутримышечно.

Нейропротекторы: пирацетам 20 %-ный раствор 10–20 мл внутривенно или внутримышечно или по 400 мг внутрь 3 раза/сут; милдронат 10 %-ный раствор 5 мл внутривенно или внутримышечно; эмоксипин 1 %-ный раствор 10 мл или 3 %-ный раствор 5–10 мл внутривенно, или 1 %-ный раствор 5 мл внутримышечно.

Симптоматическая терапия проводится по показаниям.

Транквилизаторы: диазепам 5 мг внутрь или 10–30 мг внутривенно, или внутримышечно, или алпразолам 0,25–0,5 мг внутрь (суточная доза до 2–4 мг)

Противосудорожные препараты: вальпроевая кислота 200–600 мг или карбамазепин 200–600 мг внутрь 1–3 раза в сутки. Терапия подбирается индивидуально или в комбинации вальпроевой кислоты с карбамазепином или клоназепамом.

При тяжелом течении назначается плазмаферез через день № 3–5 и(или) внутривенное лазерное (ультрафиолетовое) облучение крови, № 10.

Серьезные менингиты

Серьезные менингиты характеризуются негнойными воспалительными изменениями в мозговых оболочках.

Энтеровирусный менингит вызывается энтеровирусом.

Этиология. Возбудители энтеровирусных болезней — неполиомиелитные вирусы. Кишечные вирусы относятся к пикорнавирусам. Существует 23 серотипа вируса Коксаки А, 6 серотипов Коксаки В, 32 серотипа вирусов ЕСНО и 5 энтеровирусов человека.

Эпидемиология. Источником инфекции является только человек. Инфекция передается воздушно-капельным (от больных) и фекально-оральным (от вирусоносителей) путем. Заболевание распространено повсеместно. В странах умеренного климата характерна сезонность с повышением заболеваемости в конце лета и в начале осени. Заболевают преимущественно дети и лица молодого возраста в виде спорадических случаев, локальных вспышек (чаще в детских коллективах) и в виде крупных эпидемий, поражающих ряд стран.

Патогенез. Кишечные вирусы проникают в организм через слизистую оболочку верхних отделов респираторного и пищеварительного тракта. В ряде случаев на месте ворот инфекции возникают изменения в виде поражения слизистых оболочек (синдром острого респираторного заболевания, фарингиты). После накопления вируса в месте первичного размножения возбудитель проникает в кровь (виремия) и разносится по всему организму. Энтеровирусы обладают тропизмом к нервной ткани, мышцам и эпителиальным клеткам, что проявляется как в клинической картине болезни, так и в морфологических изменениях тканей.

Клиника. Инкубационный период продолжается от 2 до 10 дней (чаще 3–4 дня). Заболевание начинается остро с повышения температуры (до 39–40 °С) и симптомов общей интоксикации. К концу 1-го или на 2-й день болезни появляются четко выраженные менингеальные симптомы (сильная головная боль, ригидность мышц-разгибателей головы, симптомы Кернига, Брудзинского).

Ликвор вытекает под давлением, прозрачный, лимфоцитарный цитоз 200–300 в 1 мкл, содержание сахара и хлоридов нормальное.

Лечение. Этиотропного лечения нет. Применяют человеческий иммуноглобулин для внутривенного введения (сандоглобулин, пентаглобин), хлорамфеникол 0,5–1 г 2–3 раза в сутки внутривенно или внутримышечно. Разработаны капсид-ингибирующие препараты, к которым относится плеконарил. Данный препарат используется у новорожденных детей в дозе 5 мг/кг энтерально 3 раза в день в течение 7 дней. Эффективно назначение преднизолона, начиная с 30–40 мг/сут с последующим снижением дозы. Курс лечения 5–7 дней.

Дегидратационная терапия включает применение диакарба или фуросемида. При резко выраженных головных болях проводят лечебную разгрузочную люмбальную пункцию.

В очаге инфекции контактными детям закапывают лейкоцитарный интерферон по 5 капель в носовые ходы 3–4 раза в день в течение 7 дней. Защитное действие оказывает иммуноглобулин в дозе 0,2 мл/кг внутримышечно.

Прогноз в большинстве случаев благоприятный. Стационарное лечение продолжается 2–3 недели.

Паротитным менингитом болеют преимущественно дети дошкольного и школьного возраста во время или после перенесенного паротита.

У мальчиков заболевание наблюдается в 2 раза чаще, чем у девочек. Вирус обладает тропизмом к железистым органам и нервной системе.

Источником инфекции является ребенок с паротитом. Заражение происходит воздушно-капельным путем. Поражению нервной системы предшествует кратковременный период виремии. Возбудитель проникает через гематоэнцефалический барьер, поражает оболочки и вещество мозга. Наиболее часто паротитный менингит развивается на 3–6-й день после увеличения околоушных желез.

Клиническая картина. Для паротитного менингита характерны острое начало с высокой температурой, выраженный гипертензионно-гидроцефальный синдром при незначительных менингеальных проявлениях. С начала заболевания отмечается общая вялость, сонливость, оглушенность или возбуждение, иногда протекающее с судорогами и галлюцинациями.

В редких случаях может развиваться менингоэнцефалит, который характеризуется очаговым поражением мозга. Часто вовлекаются в процесс черепные нервы, определяются пирамидные, экстрапирамидные и мозжечковые симптомы.

Давление ликвора высокое. Количество лимфоцитов составляет до 1000 клеток и более в 1 мкл. Содержание белка несколько увеличено или нормальное. Люмбальная пункция на некоторое время значительно облегчает состояние пациентов.

Верификация диагноза осуществляется методом флюоресцирующих антител, определением титра антител в реакции пассивной гемагглютинации в парных пробах сыворотки крови и ликвора.

Паротитные менингиты текут благоприятно, не оставляя выраженных последствий. Клиническое выздоровление наступает обычно на 7–10-й день болезни. В случаях менингоэнцефалита возможны остаточные явления в виде поражения VI, VII и VIII пар черепных нервов, парезов конечностей, мозжечковой атаксии.

Лечение такое же, как при энтеровирусных менингитах. Этиотропного лечения нет.

Туберкулезный менингит

Туберкулезный серозный менингит является проявлением гематогенно-диссеминированного туберкулеза. Болеют чаще дети, страдающие

туберкулезом легких, бронхиальных лимфатических и хориоидальных сплетений.

Классификация туберкулезного поражения ЦНС:

- туберкулезный менингит;
- туберкулезный менингоэнцефалит;
- туберкулема головного мозга (единичная, множественная).

Клиника. На фоне субфебрильной температуры появляется повышенная утомляемость, головная боль, анорексия, бледность, потливость, слабость, изменение характера — признаки неясной болезни. У детей появляется плаксивость, сонливость, раздражительность. Пациенты худеют, усиливается головная боль, появляется рвота, нарушается сон, отмечаются психические нарушения, повышается температура до 38–39 °С, резко усиливается головная боль, пациенты хватаются за голову, резко вскрикивают («гидроцефальный крик»).

Постепенно нарастает оглушенность, косоглазие, диплопия, анизокория, птоз, появляется ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, у детей — симптом Лесажа, рефлексы снижаются или исчезают, нарушается сознание, появляются судороги, затем развивается дещеребрационная ригидность, нарушаются витальные функции.

Давление ликвора значительно повышается (до 300–500 мм водн. ст.), он опалесцирует, при стоянии ликвора в течение суток в пробирке выпадает тонкая нежная паутинообразная пленка фибрина (вид опрокинутой елочки), из которой можно высеять туберкулезные палочки.

В ликворе определяется лимфоцитарный плеоцитоз (до 100–300 клеток в 1 мкл), количество белка повышается до 1–5 г/л, глюкозы — снижается (ниже 2,2 ммоль/л).

Лечение. Проводится этиотропная и патогенетическая терапия.

Этиотропная терапия:

- I вариант: изониазид 5–10 мг/кг, стрептомицин 0,75–1,0 г в сутки в первые 2 месяца (при постоянном контроле за токсическим воздействием на VIII пару черепных нервов) и этамбутол 15–30 мг/кг в сутки;
- II вариант: изониазид, стрептомицин, этамбутол комбинируют с римфапицином в дозе 600 мг 1 раз в сутки;
- III вариант: изониазид, рифампицин и пипразинамид по 20–35 мг/кг в сутки (возможно выраженное гепатотоксическое действие);
- IV вариант: ПАСК до 12 г в сутки (0,2 на 1 кг массы тела) дробными дозами через 20–30 мин после еды, запивая щелочными водами; стрептомицин и фтивазид 40–50 мг/кг в сутки (0,5 г 3–4 раза в день).

Патогенетическая терапия:

- преднизолон в начальной дозе 30 мг/сут *per os*, с постепенным снижением по 2,5 мг по мере уменьшения острых симптомов, длительность лечения 4–8 недель;

- дегидратационная терапия с применением осмотических диуретиков: маннит 20 %-ный внутривенно капельно, фуросемид по 40 мг ежедневно до купирования явлений внутричерепной гипертензии;
- метаболическая терапия с введением кавинтона, трентала, пирацетама, сермиона;
- хирургическое лечение заключается в шунтирующих операциях по поводу гидроцефалии.

Лечение проводится в стационаре в течение 5–6 месяцев с последующим наблюдением до года в диспансере.

13.2. Энцефалиты

Энцефалиты — воспалительные заболевания головного мозга инфекционного, аллергического, инфекционно-аллергического и токсического характера.

Причиной первичного энцефалита являются нейротропные вирусы, передающиеся, в том числе, и членистоногими (комарами, клещами, кровососущими мухами).

Вторичные энцефалиты могут быть как вирусными, так и микробными.

Классификация энцефалитов (по Е. И. Гусеву, 2013)

По распространенности патологического процесса выделяют:

- энцефалиты с преимущественным поражением белого вещества — лейкоэнцефалиты (группа подострых прогрессирующих лейкоэнцефалитов);
- энцефалиты с преобладанием поражения серого вещества — полиоэнцефалиты (острый эпидемический летаргический энцефалит);
- энцефалиты с диффузным поражением нервных клеток и проводящих путей головного мозга — панэнцефалиты (клещевой, комариный, австралийский, американский энцефалит Сент — Луис).

В зависимости от преимущественной локализации:

- полушарные;
- стволовые;
- мозжечковые;
- мезэнцефальные;
- диэнцефальные;
- с поражением только головного мозга или головного и спинного мозга (энцефаломиелиты).

Выделяют типичные и асимптомные варианты, abortивную и молниеносную форму.

Патогенез. Вирус чаще распространяется гематогенным путем. Возможны также контактный, алиментарный и воздушно-капельный путь передачи инфекции от человека или от животного человеку. В основе развития первичного энцефалита лежит поражение головного мозга, вызванное

непосредственным проникновением инфекционного агента через гематоэнцефалический барьер.

Пост- или параинфекционные острые энцефалиты характеризуются перивенозной инфильтрацией и диффузной демиелинизацией, возникающей в результате аутоиммунных реакций.

Клинические проявления энцефалитов имеют ряд общих синдромов, а также индивидуальных и специфичных для различных возбудителей.

К общим классическим проявлениям относят следующую триаду:

- *синдром инфекционного заболевания* (продромальный период от нескольких часов до нескольких дней, повышение температуры, симптомы поражения верхних дыхательных путей, лихорадка);

- *общемозговые симптомы* (головная боль, рвота, светобоязнь, эпилептические приступы, нарушение сознания от умеренного оглушения до глубокой комы, психомоторное возбуждение, дезориентация, галлюцинации);

- *очаговые симптомы* (парезы, параличи, афазия, диплопия, парестезии, координаторные нарушения и расстройства чувствительности). Как правило, выявляются менингеальные знаки.

Диагностика. Одним из важных методов диагностики энцефалитов является исследование ликвора. Основные изменения ликвора: повышенное давление; лимфоцитарный плеоцитоз (от 20 до 100 клеток в 1 мкл); умеренное повышение белка (до 1,5 г/л).

В крови отмечается лейкоцитоз и повышенная СОЭ; на ЭЭГ — диффузные неспецифические изменения, доминирует медленная активность (тета- и дельта-волна), при эпилептических приступах — пик-волна; на глазном дне — застойные диски зрительных нервов, на КТ и МРТ — очаговые изменения.

В некоторых случаях необходимо проводить бактериологическое или вирусологическое исследование ликвора.

Герпетический энцефалит

Герпетический энцефалит вызывается вирусом простого герпеса 1-го типа и развивается на фоне герпетического поражения слизистой полости рта. Реже пациенты заболевают энцефалитом при поражении вирусом герпеса 2-го типа, при котором появляются высыпания в области гениталий. В этом случае заболевание передается половым путем. Заболевают чаще новорожденные после прохождения через половые пути во время родов.

Клиника герпетического энцефалита: головная боль; повышение температуры; парезы; anosmia; рвота; афазия; ригидность затылочных мышц; генерализованные эпилептические приступы; обонятельные и вкусовые галлюцинации; гиперкинезы; поведенческие нарушения; расстройство памяти; кома.

Диагностика. В ликворе определяется повышение давления, лимфоцитарный или лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз (от 50 до 500 кле-

ток в 1 мкл, примесь эритроцитов, увеличение содержания белка до 2–3 г/л, иногда снижение содержания глюкозы).

Течение заболевания очень тяжелое, часто с летальным исходом. Последствия энцефалита проявляются деменцией с выраженными нарушениями высших корковых функций. В отдельных случаях отмечается полное выздоровление.

Лечение. Ацикловир 10 мг/кг 4 раза в сутки, внутривенно капельно в течение 7–10 суток, метронидазол 1 г 2 раза в сутки, внутривенно капельно, 7 суток. Антибиотики: цефтриаксон 2–4 г/сут, внутривенно, разделяя по 1–2 г каждые 12 ч, или цефотаксим 4–6 г/сут, разделяя на 4 приема. Анальгетики: трамадол 50–100 мг внутримышечно, суточная доза до 400 мг; метамизол 0,5 внутрь или 25–50 %-ный раствор по 1–2 мл внутримышечно.

Диуретики: маннитол 20 %-ный раствор 400 мл, внутривенно капельно; фуросемид 40–80 мг/сут внутривенно, в дальнейшем в дозе 40 мг внутрь, через день или 2 раза в неделю с препаратами, содержащими калий (аспаркам).

При выраженном отеке мозга: дексаметазон внутривенно 4 раза в сутки по схеме: 8 мг + 4 мг + 4 мг + 4 мг с последующим снижением дозы.

Нейропротекторы: парацетам 20 %-ный 10–20 мл, внутривенно или внутримышечно или по 400 мг внутрь 3 раза в сутки; милдронат 10 %-ный раствор 5 мл, внутривенно или внутримышечно; эмоксипин 1 %-ный раствор 10 мл внутривенно или 3 %-ный раствор 5–10 мл внутримышечно; глицин 0,3–1,0 г/сут под язык в течение 2–3 месяцев; пиридоксин 5 %-ный 1 мл, внутримышечно.

При наличии показаний: диазепам 5 мг внутрь или 2 мл (5 мг) внутримышечно или внутривенно; амитриптилин 25 мг внутрь 2–3 раза в сутки, алпразолам 0,25–1 мг внутрь (суточная доза до 2–4 мг).

Противосудорожные препараты: вальпроевая кислота 200–600 мг внутрь 1–3 раза в сутки; карбамазепин 200–600 мг/сут внутрь; клоназепам 0,5–2 мг внутрь, 1–4 раза в сутки.

Прогноз при своевременном применении ацикловира — благоприятный. В резидуальном периоде могут отмечаться корсаковский синдром, элементы афазии.

Клещевой энцефалит

Клещевой энцефалит — острое первичное вирусное заболевание головного мозга, отличается сезонностью. Выделяют четыре генетических типа, из них основные — дальневосточный и западный.

Резервуаром вируса являются грызуны, основной переносчик возбудителя — иксодовые клещи. Вирус попадает в организм человека через укус клеща или алиментарным путем при употреблении сырого молока зараженных коз или коров.

После укуса клеща-вирусоносителя вирус попадает в кровь и в результате гематогенной диссеминации и виремии проникает в ЦНС и другие органы. Преимущественно поражаются мотонейроны передних рогов спинного мозга, двигательные ядра продолговатого мозга, варолиева моста, подкорковых узлов, а также кора мозжечка, мозговые оболочки.

Инкубационный период после укуса человека клещом от 3 до 30 дней, при алиментарном заражении — 4–6 дней.

Дальневосточный и западный вариант клещевого энцефалита имеют свои отличительные признаки.

Клещевой весенне-летний дальневосточный энцефалит

Источник: грызуны (мышь-полевка, бурундуки), ежи, птицы, козы. Заболевание передается через укус иксодового клеща (*Ixodes persulcatus*), изредка — алиментарным путем через молоко пораженных коз.

Инкубационный период после укуса клеща 20 дней, после употребления молока — 4–6 дней.

Клиника. Заболевание развивается остро, протекает с высокой температурой (39–40 °С), ознобом, сопровождается головной болью, тошнотой, рвотой, отмечается гиперемия лица, слабость. Через 2 дня определяются менингеальные симптомы, паралич мышц шеи — **синдром «свисающей головы»**, слабость мышц плечевого пояса, поражение проксимальных отделов рук. С 5–7 дня отмечается снижение температуры, часто наступает выздоровление. Выделяют клинические формы: полиомиелитическую, менингеальную, стертую и abortивную.

Менингоэнцефалит двухволновой весенне-летний (западный)

Источник: больные козы, реже коровы, овцы, собаки. Заражение происходит при употреблении сырого козьего молока, реже через укусы клещей (*Ixodes ricinus*), редко — при употреблении коровьего молока.

Инкубационный период длится 5–30 дней, протекает остро, с высокой температурой (37–38 °С).

Клиника: головная боль, рвота, боли вдоль позвоночника. Через 5–7 дней температура понижается, но пациент остается астеничным и через 2–3 дня наступает вторая тяжелая волна: температура повышается, определяется гиперемия лица, головная боль, тошнота, рвота, головокружение, пошатывание при ходьбе, оглушенность. В крови — лейкопения, лимфоцитоз. Формы болезни: общеинфекционная, менингеальная, менингоэнцефалитическая, менингоэнцефаломиелитическая.

Для лечения клещевого энцефалита применяется рибонуклеаза внутримышечно, 6 раз в сутки, в разовой дозе 25–30 мг; иммуноглобулин человеческий 3 мл в первые 3 дня внутримышечно.

Необходимое количество препарата растворяют перед инъекцией в 2 мл 0,25–0,5 %-ного раствора новокаина. Перед началом лечения проводят пробы на чувствительность к препарату: на сгибаемую поверхность

предплечья вводят внутривенно 0,1 мл препарата. Лечение проводят при отсутствии местной и общей реакции.

Эпидемический летаргический энцефалит Экономо

Вирус до настоящего времени не выделен. Известны 2 стадии: острая и хроническая. Источник: больной человек, чаще определяется воздушно-капельный путь передачи. Клинические формы: летаргическая, окулолетаргическая, вестибулярная, гиперкинетическая, эндокринная, психосенсорная, эпидемическая, амбулаторная (типа легкого гриппа).

Инкубационный период до 2-х недель. Выделяют три ведущих симптома, которые развиваются постепенно: *сонливость или бессонница, глазодвигательные нарушения и общеинфекционные симптомы.*

У пациентов отмечается головная боль, рвота, диплопия, мышечные боли, высокая температура. Симптомы регрессируют через несколько месяцев. Через год и более развивается синдром *паркинсонизма*, так как в процесс вовлекаются базальные ядра. Экстрапирамидные симптомы, типичные для хронической стадии заболевания, встречаются и в острой стадии в виде гипокинеза, тремора, ригидности.

Острая стадия нередко заканчивается выздоровлением, однако энцефалит Экономо через длительный период (5–10 лет) переходит в хроническую стадию с типичной картиной паркинсонизма.

В настоящее время практически не встречается.

13.3. Полиомиелит

Полиомиелит (детский паралич, болезнь Гейне — Медина) — острое инфекционное заболевание, вызываемое РНК-содержащим полиовирусом из группы пикорновирусов с тропностью к передним рогам спинного мозга и двигательным ядрам ствола головного мозга, поражение которых вызывает паралич конечности, атрофию мышц, нарушение функции нервов вследствие поражения передних рогов.

Эпидемиология: чаще это спорадическое заболевание, но раньше были и эпидемии. Источник — здоровые носители, лица с abortивной формой, реже — пациенты в паралитической стадии заболевания. Пути передачи: личные контакты и фекальное загрязнение пищи. Чаще страдают дети, особенно в позднем периоде лета, ранней осенью. Инкубационный период от 7 до 14 дней, нередко более.

Этиология: выделено 3 штамма вируса: типы I, II, III из носоглотки в острой стадии от здоровых вирусоносителей, выздоравливающих и в испражнениях. По вегетативным волокнам, периневрально, через кровь и лимфу вирус достигает нервной системы. Он устойчив к химическим агентам, но чувствителен к теплу и высушиванию.

Патоморфологическое исследование спинного мозга определяет в сером веществе спинного и продолговатого мозга множественные кровоиз-

лияния, отек, преимущественно передних рогов и двигательных нервов каудальной группы.

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

- *субклиническая форма* при наличии вируса, но отсутствии симптомов;
- *абортивная* — симптомы (в стадии веримии) проявляются как умеренной инфекции;
- *беспаралитическая форма* с более тяжелым течением с общим недомоганием, лихорадкой, головной болью, менингеальными симптомами, плеоцитозом в ликворе;
- *паралитическая*, включающая 2 стадии: предпаралитическую и паралитическую.

Предпаралитическая стадия имеет 2 фазы. Первую — более легкую, длящуюся 1–2 дня, протекающую с симптомами острого вирусного заболевания: общее недомогание, лихорадка, расстройство функции желудочно-кишечного тракта и др.

Первая стадия заканчивается выздоровлением или переходит во вторую стадию с выраженной головной болью, болями в мышцах спины, конечностей. Заболевание длится 1–2 недели. В ликворе определяется плеоцитоз (до 250–300 клеток в 1 мкл, преимущественно лимфоциты). Содержание белка повышается до 1,0–1,3 г/л.

При паралитической стадии (спинальная форма) ранее развиваются фасцикуляции, затем параличи, чаще с одной стороны. Снижаются или угасают глубокие рефлексы, редко нарушается функция тазовых органов.

Стволовая (полиоэнцефалитическая) форма протекает более тяжело с заинтересованностью VI, IX, X пар черепных нервов, реже III пары. При этом нарушается дыхание, сердечно-сосудистая система.

Диагноз подтверждается путем выделения вируса из кала или слизи носоглотки, реже — из ликвора.

Лечение. Пациенту необходимо обеспечить полный покой с созданием расслабления всех парализованных мышц. Внутривенно вводится рибонуклеаза и сыворотка реконвалесцента. Для уменьшения боли и беспокойства назначают диазепам с учетом возраста пациента.

В период выздоровления ЛФК проводят в ванне или в аппаратах со вспомогательными лямками. Назначают физические факторы и массаж.

Детей, имевших контакт с больным, необходимо изолировать на 3 недели с момента общения с заболевшим.

Для предупреждения заболевания проводится профилактическая прививка Солка и британская вакцина, а затем оральная вакцина Сейбина, 1–2 капли которой наносятся на сахар.

13.4. Острый рассеянный энцефаломиелит

Рассеянный энцефаломиелит — острое воспалительное заболевание ЦНС, характеризующееся остро развивающимся *диссеминированным де-*

миелинизирующим поражением головного и спинного мозга, в патогенезе которого большое значение имеют аутоиммунные механизмы.

Основу патоморфологического процесса составляют аллергические реакции, приводящие к периваскулярным множественным очагам демиелинизации с участием микроглии с локализацией процесса в белом веществе больших полушарий, ствола мозга, а также в спинном мозге. Периаксиальный демиелинизирующий процесс определяется в спинномозговых корешках и в нервах конечностей.

Клиника. Возможно манифестирование заболевания по типу острой респираторной инфекции. В некоторых случаях процесс развивается остро, в течение нескольких недель. На фоне общего недомогания появляются головная боль, подъем температуры (иногда значительный), озноб, психомоторное возбуждение, парестезии. Могут быть выражены общемозговые симптомы, определяются в ранние сроки умеренные менингеальные знаки. На их фоне через 2–3 дня появляется очаговая неврологическая симптоматика, вследствие рассеянного множественного поражения полушарий, ствола головного и спинного мозга.

При вовлечении в процесс спинного мозга развивается центральный пара- или тетрапарез, однако иногда наблюдаются симптомы периферического пареза. Возникают расстройства чувствительности по проводниковому типу и НФТО. Возможен синдром Броун — Секара. Преимущественно стволовая локализация проявляется поражением каудальной группы черепных нервов (IX, X, XII пары), а также нередко отводящего и лицевого. В процесс вовлекаются и зрительные нервы, появляются симптомы ретробульбарного неврита. Характерны мозжечковые расстройства в виде нистагма, статической и динамической атаксии.

Дифференцировать заболевание следует от энцефаломиелитов при кори, ветряной оспе, краснухе. Основное значение при этом имеют данные анамнеза. Более сложен дифференциальный диагноз с рассеянным склерозом, который окончательно в большинстве случаев устанавливается после длительного наблюдения. Наличие рецидивов и ремиссий свидетельствует о рассеянном склерозе.

Лечение. В остром периоде применяют анальгетики, дегидратирующие, десенсибилизирующие (димедрол) препараты, иммуноглобулины, кортикостероидные гормоны, витамины и проводится симптоматическое лечение. При герпетическом генезе энцефаломиелита в лечение включают ацикловир 10 мг/кг 4 раза в сутки внутривенно капельно в течение 7–10 суток, метронидазол 1 г 2 раза в сутки внутривенно капельно 7 суток.

Прогноз заболевания чаще благоприятный. Обычно наступает полное выздоровление, однако иногда остаются парезы, расстройства чувствительности, снижение зрения. Встречается и тяжелое течение с нарушением сознания, выраженными бульбарными расстройствами и летальным исходом.

13.5. Рассеянный склероз

Рассеянный склероз (множественный склероз, *sclerosis disseminata*) представляет собой *хроническое, прогрессирующее, мультифакторное, генетически детерминированное, аутоиммунное заболевание* нервной системы с недостаточно выясненной этиологией и патогенезом, которое поражает лиц молодого, наиболее трудоспособного возраста. Рассеянный склероз встречается в различных географических зонах, чаще в северных странах.

Заболевание развивается на фоне вторичного иммунодефицита, приводящего к развитию аутоиммунного процесса, повреждающего белое вещество (миелин и аксональные волокна) в головном и спинном мозге. Иммунопатологический процесс проявляется уменьшением содержания Т-супрессоров, что приводит к развитию как клеточных, так и гуморальных патологических реакций с разрушением миелина. В белом веществе головного и спинного мозга появляются множественные очаги демиелинизации (бляшки).

Этиологические факторы заболевания: у 1/3 пациентов в крови и ликворе выявляется повышенный титр специфических антител к вирусам простого герпеса 1, 2, 6-го типов, к цитомегаловирусу, вирусу кори.

Важную роль в патогенезе заболевания отводится основному белку миелина, который запускает каскад иммунопатологических реакций в крови и ликворе. На фоне срыва толерантности к антигенам миелина в патологический процесс включаются клеточные и гуморальные реакции. При участии клеток крови, глии, активационных цитокинов (гамма-интерферон, фактор некроза опухолей альфа, интерлейкинов 1, 2, 6) развивается аутоиммунное воспаление, что приводит к истощению иммунной системы пациента.

Определенная роль отводится воздействию внешнего патологического фактора (полагают инфекционного) на генетически предрасположенный организм. Заболевание характеризуется прогрессивностью, волнообразным течением с периодами обострения (экзацербация) и ремиссиями.

Классификация. Выделяют 4 типа течения заболевания.

- *ремитирующее течение* — характеризуется полным или неполным восстановлением функции в периоды между обострениями и отсутствием нарастания симптомов в периоды ремиссии. Этот вариант наиболее частый, в начале болезни 75–85 % пациентов имеют такое течение;

- *первично-прогрессирующее течение* отмечается у 10 % пациентов и характеризуется прогрессированием заболевания с самого начала с временной стабилизацией или временным незначительным ухудшением. Среди лиц с этим типом течения преобладают мужчины и пациенты старшего возраста;

- *вторично-прогрессирующее течение* — первоначально ремитирующее течение сменяется прогрессированием с развитием обострений или без них и минимальными ремиссиями. Такое течение болезнь приобретает у большинства пациентов с первоначально ремитирующим течением;

• *прогрессирующее течение с обострениями* — характеризуется прогрессированием с начала болезни, на фоне которого в дальнейшем возникают обострения. Такой тип течения встречается в 6 % случаев.

Патоморфология. Патогномоничным синдромом при рассеянном склерозе является многоочаговые изменения в головном и спинном мозге с излюбленной локализацией ограниченных (часто перивентрикулярных) очагов (бляшек) и последующим развитием реактивного глиоза. Рассеянные зоны демиелинизации могут определяться в боковых и задних канатиках спинного мозга, мозжечка и ствола головного мозга.

Периваскулярная инфильтрация нервного волокна лимфоидными элементами крови (преимущественно Т-клетками), выраженный локальный отек нарушают проведение нервного импульса по пораженному волокну, что сопровождается клиническими проявлениями заболевания.

Клиника. Ведущим является феномен «диссоциации симптомов»:

• постепенное или резкое снижение остроты зрения обоих глаз при нормальном глазном дне у 1/3 пациентов в начальной стадии заболевания, что диагностируется как ретробульбарный неврит. Через 2–3 месяца может выявиться частичная атрофия зрительного нерва;

• слабость и нарушение координации нижних, а затем и верхних конечностей;

• изменение полей зрения при нормальном глазном дне (концентрическое сужение на цвета);

• межъядерная офтальмоплегия;

• дизартрия;

• сохранение слуховой функции при выраженных нарушениях вестибулярной (вестибулярная атаксия);

• нистагм;

• нарушение вибрационной чувствительности или мышечно-суставного чувства при сохранении других ее видов (болевой, температурной);

• при относительно хорошей силе отмечается значительное повышение глубоких рефлексов, особенно коленных и ахилловых, клонус надколенников и стоп;

• сочетание центрального (пирамидного) пареза с повышением тонуса в одних мышечных группах и снижением в других;

• типичным является симптом «колонны». В положении лежа тонус в мышцах может быть снижен, при вертикальном положении повышен, в связи с чем походка носит резко выраженный спастический характер;

• раннее выпадение поверхностных (брюшных) рефлексов при отсутствии других пирамидных знаков;

• особенности симптома Бабинского. В начале заболевания на штриховое раздражение стопы возникает несколько повторных быстрых движений I пальца и часто отсутствует симптом «веера», в последующем этот симптом приобретает «классические черты»;

- изменение психоэмоциональной сферы в виде эйфории, реже — апатии или тревожной депрессии при сохранности интеллекта. В последующем развивается органическое слабоумие;

- характерен симптом «горячей ванны» у $\frac{3}{4}$ пациентов. После 10 мин пребывания в ванне при температуре 38 °С усугубляется слабость конечностей;

- у 5 % пациентов нарушение мочеиспускания (чаще задержка) является первым симптомом заболевания.

Диагностика. Шкала повреждения функциональных систем при рассеянном склерозе представлена в приложении 2.

МРТ-исследование выявляет очаги демиелинизации, расположенные преимущественно перивентрикулярно, в полушариях мозжечка или в стволе головного мозга, а также субкортикально и над мозолистым телом.

В феврале 2011 г. в журнале «Annals of Neurology» были опубликованы пересмотренные международной группой экспертов критерии диагностики рассеянного склероза, известные как критерии Мак Дональда, 2010 (приложение 3).

В ликворе при рассеянном склерозе определяется умеренный лимфоцитоз и незначительное повышение белка, при электрофорезе у 90 % пациентов определяются олигоклональные антитела.

Диагноз подтверждается зрительным паттерном по типу шахматной доски (зрительные вызванные потенциалы), слуховыми и соматосенсорными вызванными потенциалами.

Ключевыми требованиями к диагностике рассеянного склероза остаются:

- исключение в ходе клинических и лабораторных исследований любого иного заболевания;

- диссеминация признаков и симптомов заболевания во времени и пространстве.

В настоящее время не существует какого-либо единственного теста или лабораторного исследования, который бы смог подтвердить или опровергнуть диагноз. Поэтому подтверждение рассеянного склероза основывается на анализе клинической картины и результатах параклинических обследований, в том числе анализе характерных очагов на МРТ, лабораторном исследовании ликвора, а иногда и вызванных потенциалов.

Критерий разделения в локализации и во времени образования очагов (диссеминация в месте и времени) является основным при установлении клинически достоверного диагноза «рассеянный склероз».

Лечение. Для превентивной (модифицирующей) терапии применяются препараты, снижающие частоту обострений рассеянного склероза, к которым относятся β -интерфероны, копаксон (глатирамера ацетат).

В группу β -интерферонов включаются бетаферон, авонекс и ребиф. Эти препараты достоверно снижают частоту обострений при ремитирую-

щем течения рассеянного склероза и замедляют нарастание инвалидизации. Их применение приводит к сокращению числа госпитализаций и проведения курсов гормональной терапии. Эффективность препаратов оценивается примерно в 30 % случаев. При назначении необходимо учитывать побочные эффекты.

Отечественный препарат лейкладин применяется при рецидивно-ремитирующей форме рассеянного склероза подкожно однократно в дозе 0,07–0,09 мг/кг/сут в течение 5 дней, от 1 до 6 курсов с интервалом 28 дней; при хроническом прогрессирующем рассеянном склерозе — внутривенно капельно, в дозе 0,09 мг/кг/сут в течение 5 дней (двухчасовая внутри венная инфузия), от 1 до 6 курсов с интервалом 28 дней.

Патогенетическая «пульс-терапия»: солумедрол 500–1000 мг внутривенно, ежедневно 5–6 дней; метилпреднизолон вводят внутривенно по 1 г в сутки в течение 3–5 дней с последующим приемом преднизолона, в первую неделю в дозе 1 мг/кг/сут, а затем проводят быстрое снижение дозы до полной отмены в течение 1–2 недель. При легком обострении назначают преднизолон (60–80 мг/сут) с последующим снижением в течение 2 недель.

Симптоматическая терапия: при спастичности назначается баклофен (10–25 мг); сирдалуд (2–6 мг); мидокалм (10 %-ный раствор — 1 мл, таблетки 5 мг); диазепам (2–5 мг).

При дизурических расстройствах с недержанием мочи и императивными позывами показан толтеродин (детрузитол) по 2 мг 2 раза в сутки.

При нарушении половой функции: йохимбин (5 мг); простин (5 мг).

В настоящее время на стадии разработки находятся *клеточные технологии* лечения рассеянного склероза, основанные на полном уничтожении клеток костного мозга после облучения и/или химиотерапии с последующим введением собственных стволовых клеток.

Лечение состоит из 3 этапов:

- забор и глубокое замораживание стволовых клеток крови пациента;
- элиминация всех лимфоцитов;
- введение его собственных стволовых клеток, которые создают новый здоровый иммунитет.

Теоретической предпосылкой для применения данного метода являются экспериментальные исследования, показавшие, что при рассеянном склерозе происходит формирование аутореактивных Т-лимфоцитов. Введение стволовых клеток при этом позволяет избавить пациента от патологических Т-лимфоцитов и вернуть нормальное функционирование иммунной системы. Это дает возможность упредить прогрессирование болезни.

Для включения пациентов в лечение разработаны следующие критерии: достоверный диагноз «рассеянный склероз», подтвержденный лабораторно-клиническими данными; пациенты с неуклонно нарастающими симптомами в течение последнего года; лица, у которых неэффективны традиционные методы терапии рассеянного склероза.

Клеточная терапия при этом заболевании приводит к уменьшению активности патологического процесса, снижению тяжести заболевания, уменьшению неврологической симптоматики, снижению инвалидизации и улучшению качества жизни пациентов. Отмечена хорошая переносимость и безопасность лечения рассеянного склероза мезенхимальными стволовыми клетками плаценты. Лечение проводится только в специализированных неврологических стационарах.

13.6. Параинфекционные энцефаломиелиты: коревой, ветряночный, краснушный. Поствакцинальные поражения нервной системы

К параинфекционным энцефаломиелитам относят поражения ЦНС, развивающиеся при острых инфекционных заболеваниях. У детей раннего возраста они чаще всего наблюдаются при кори, ветряной оспе, краснухе.

Поражение мозга при этих заболеваниях носит инфекционно-аллергический характер. Инфекционный агент служит пусковым фактором аллергической реакции. В острой стадии поражения нервной системы наблюдается отек мозга, выраженное венозное полнокровие, затем диффузное поражение миелиновых волокон, пролиферация микроглии, фибриноидная дегенерация стенок сосудов.

Коревой энцефаломиелит может развиваться у детей любого возраста как при тяжелой, так и при изначально легкой форме кори и является наиболее частым неврологическим ее осложнением. Значительно реже в этих случаях наблюдаются миелиты и полиневропатии. Возможно развитие кровоизлияния в мозг и тромбоз мозговых вен и синусов.

Клиническая картина. Симптомы развиваются остро в разгар болезни, на 3–4-й день после появления сыпи. На фоне подъема температуры возникают вялость, сонливость, возбуждение, нарушение сознания. Возможно развитие генерализованных судорог. Очаговая неврологическая симптоматика может быть различной: гемипарезы, тетрапарезы, мозжечковые расстройства, нарушение функции черепных нервов. При вовлечении в процесс спинного мозга выявляются вялые нижние парапарезы, сочетающиеся с тазовыми расстройствами и нарушением трофики.

Изменение ликвора при коревом энцефаломиелите обычно наблюдается всего несколько дней: давление ликвора повышено, цитоз (преимущественно лимфоциты) увеличивается до 200–300 в 1 мкл, содержание белка нормальное.

Летальность достигает 25 %. Тяжелым осложнением коревого энцефалита, часто приводящим к смерти, является тромбоз вен мозга и особенно синус-тромбоз.

Лечение симптоматическое. Применяют препараты, снимающие отек мозга и понижающие внутричерепное давление. Назначают десенсибили-

зирующую терапию, применяют также гормоны (преднизолон). При судорогах или выраженном психомоторном беспокойстве используют противосудорожные и седативные препараты.

Ветряночный энцефалит — редкое осложнение ветрянки у детей. Возбудитель — вирус ветряной оспы.

Клиника. Заболевание развивается на фоне генерализации сыпи, высокой лихорадки и лимфаденита. Появляются общемозговые расстройства: вялость, адинамия, головная боль, головокружение, рвота; редко — генерализованные судороги. Очаговые неврологические знаки носят преходящий характер. Менингеальные симптомы развиваются у трети пациентов. В ликворе отмечается лимфоцитарный плеоцитоз.

При подостром развитии ветряночного энцефалита более четко определяются атактические и гиперкинетические синдромы, пирамидная недостаточность. Летальность при этом заболевании составляет 10–12 %.

Лечение. В первую очередь назначают ацикловир (зовиракс, виролекс) внутривенно или в таблетках. Рекомендуются кортикостероиды и иммуноглобулин.

Краснушный энцефалит. Источник инфекции — больной краснухой, путь передачи — воздушно-капельный.

Заразный период начинается за 2 дня до высыпания, пик контагиозности снижается с угасанием сыпи. Неврологические проявления возникают на 3–4-е сутки после появления сыпи, но иногда предшествуют им. Энцефалит при краснухе встречается редко, обычно у детей раннего возраста, характеризуется тяжелым течением и высокой летальностью. Предполагается его инфекционно-аллергическая природа. Установлено также, что вирус краснухи может вызывать прогрессирующий панэнцефалит.

Клиника характеризуется острым началом, появлением головной боли, высокой температуры. Характерны расстройства сознания вплоть до глубокой комы; отмечаются генерализованные клонико-тонические судороги; гиперкинезы различного типа; мозжечковые и вегетативные расстройства. Может развиваться эпилепсия. Постоянным является поражение мозговых оболочек. В ликворе умеренный плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов, небольшое увеличение количества белка.

Выделяют следующие формы краснушных поражений ЦНС: менингеальную, менингоэнцефалитическую, менингомиелитическую и энцефаломиелитическую.

Лабораторным тестом для диагностики краснушного энцефалита является наличие высоких титров антител в сыворотке крови. Летальность достигает 20 %. Смерть наступает на первой неделе болезни.

Лечение. Специфической терапии этого заболевания не существует. Основные мероприятия направлены на ликвидацию отека и набухания мозга (кортикостероиды, лазикс), в период реконвалесценции применяются ноотропные препараты.

Поствакцинальные энцефаломиелиты развиваются через несколько дней после прививки (через 5–12 дней при противосспенной и 10–30 дней — при антирабической).

Начало заболевания острое, реже подострое. Отмечаются признаки поражения головного и спинного мозга, часто мозговых оболочек, а иногда и периферической нервной системы. Характерны высокая температура, сильная головная боль, рвота и судороги.

Поствакцинальным энцефаломиелитам могут предшествовать катаральные явления.

Лечение. Пациентам показана интенсивная терапия. Основой лечения является введение больших доз глюкокортикоидов (по 12–24 мг дексаметазона в сутки) и внутривенное — иммуноглобулина G (по 0,4 мг/кг в сутки). Применяют дезинтоксикационную терапию, антигистаминные препараты, анальгетики.

13.7. Внутриутробные инфекции (TORCH)

Инфекционные заболевания, вызванные возбудителями, проникшими к плоду от инфицированной матери до родов или во время прохождения ребенка по родовым путям, называют **внутриутробными инфекциями**. Английская аббревиатура «TORCH» включает наиболее часто встречающиеся инфекционные агенты: *Toxoplasma* (токсоплазма), *Rubella* (краснуха), *Cytomegalovirus* (цитомегаловирус) и *Herpes* (герпес).

Выделены и другие виды возбудителей внутриутробной инфекции: *Haemophilus influenzae*, гемолитические стрептококки, микоплазмы, хламидии и грибы.

Данный вид инфекций необходимо отличать от постнатальных (госпитальных) инфекций новорожденных.

Проявлением TORCH-инфекции у новорожденных являются врожденные пороки сердца, катаракта, хориоретинит, микрофтальмия, микроили гидроцефалия, церебральная кальцификация, тромбоцитопеническая пурпура, желтуха, гепатоспленомегалия.

Для синдрома TORCH-инфекции характерно субклиническое течение у матери, что вызывает необходимость проводить серологические пробы. Для микроорганизмов этой группы характерен тропизм к определенным органам и системам: ЦНС, сердцу, моноклеарной системе, к органам зрения.

Клиническими маркерами данной группы заболеваний являются недоношенность, задержка внутриутробного развития, ухудшение состояния в первые часы жизни, серый цвет кожи, повышение температуры тела в первые сутки после родов, гипербилирубинемия выше 205 мкмоль/л, экзантема при рождении и в первые сутки, двигательные расстройства и

мышечная дистония, отеки, прогрессирующая гидроцефалия, расстройства дыхания при рождении и в первые три дня жизни, геморрагический синдром, гепатоспленомегалия, анемия.

Лечение комплексное и проводится с использованием методов как специфической, так и неспецифической терапии.

13.8. Поражение нервной системы при гриппе

Гриппозный энцефалит (токсикогеморрагический) вызывается вирусами типа А1, А2, А3. Это пантропный вирус токсического свойства. Осложнение гриппа проявляется действием токсинов на эндотелий сосудов головного мозга.

Клиника: общеинфекционные и общемозговые симптомы с высокой температурой, головной болью, болью в глазах и мышцах, сонливостью. Гриппозный энцефалит развивается после перенесенного гриппа через 1–2 недели. При этом повышается температура, определяется общемозговая симптоматика, менингеальный синдром, наблюдается клиника невралгии тройничного, большого затылочного нервов, пояснично-крестцовая и шейная радикулопатия.

При тяжелом течении заболевание осложняется геморрагическим гриппозным энцефалитом с апоплектиформным течением, высокой температурой, ознобом, эпилептиформными припадками, нарушением сознания и летальным исходом.

В ликворе определяются плеоцитоз, повышение белка. Исход заболевания благоприятный, иногда отмечается тяжелое течение с развитием геморрагической гриппозной энцефалопатии. В этом случае часто развивается кома, эпилептиформные припадки, в ликворе определяется кровь, исход чаще летальный.

Лечение гриппозного и других энцефалитов включает комплексную патогенетическую, этиотропную, симптоматическую терапию. После активного лечения показан курс медицинской реабилитации.

Основные направления патогенетической терапии:

- нормализация дыхания: обеспечение проходимости дыхательных путей, ГБО, при бульбарных нарушениях — интубация или трахеостомия, ИВЛ;
- восстановление метаболизма мозга: витамины группы С и В, аминалон, ноотропил, пирацетам, фезам, церебролизин, эмоксипин, актовегин, кортексин;
- улучшение микроциркуляции: реополиглюкин, реомакродекс;
- поддержание гомеостаза и водно-электролитного баланса: 4 %-ный раствор гидрокарбоната натрия; 5 %-ный раствор глюкозы, хлорид калия;
- устранение сердечно-сосудистых расстройств: сердечные гликозиды, поляризующая смесь, вазопрессорные препараты;
- дегидратация и борьба с отеком и набуханием мозга: 10–20 %-ный раствор маннитола по 1–1,5 г на 1 кг массы тела, внутривенно; сормантол —

400 мл, через день, до 4 в/венных введений; фуросемид 20–40 мг внутривенно или внутримышечно; диакарб;

- гормональная терапия (дексаметазон — 16 мг в сутки, по 4 мг через 6 ч, внутривенно; солумедрол — 1000 мг 4–5 дней, затем по 750 мг — 5 дней, 500 мг — 3–4 дня до стабилизации процесса или регресса неврологической симптоматики) с последующим переходом на таблетированную форму;

- противовоспалительная терапия: антибиотики;
- десенсибилизация: тавегил, супрастин, диазолин, димедрол.

Этиотропная терапия:

- ацикловир — 10–12,5 мг/кг внутривенно каждые 8 ч на изотоническом растворе натрия хлорида или 5 %-ном растворе глюкозы;

- при цитомегаловирусной инфекции — ацикловир 5 мг/кг внутривенно в течение часа, через 12 ч;

- РНК-аза — 30 мг на изотоническом растворе натрия хлорида внутримышечно, 5–6 раз в день, на курс 800–1000 мг препарата;

- при герпетическом энцефалите — цитозин-арабиноза 2–3 мг на 1 кг массы тела внутривенно, 4–5 дней;

- человеческий лейкоцитарный интерферон по 5 мл в каждый носовой ход;

- при клещевом энцефалите назначают гипериммунную сыворотку лиц, перенесших это заболевание.

Симптоматическая терапия:

- при судорожных припадках назначаются антикольвульсанты: седуксен 5–10 мг внутривенно; финлепсин или депакин в таблетках. При отсутствии эффекта — 1–2 %-ный раствор гексенала; 1%-ный раствор тиопентала натрия внутривенно; ингаляционный наркоз;

- при высокой температуре — литические смеси, включающие 2 мл 50 %-ного раствора анальгина, 1 мг пипольфена, 1 мл аминазина; дроперидол; местная гипотермия;

- при делирии: аминазин, дроперидол, затем по показаниям — транквилизаторы, антидепрессанты;

- при паркинсонизме: циклодол, синемет, мерапекс, мидокалм;

- при гиперкинезах: галоперидол, аминазин, транквилизаторы.

13.9. Поражение нервной системы при сифилисе

Нейросифилис (нейролюес) — хроническое венерическое заболевание, вызванное бледной трепонемой и поражающее нервную систему.

Выделяют 3 стадии: *первичный сифилис, вторичный и третичный (поздний) сифилис*, который проявляется через 5–20 лет.

Сифилис нервной системы возникает вследствие инфицирования организма и поражения нервной системы (в 10 % случаев) бледной спирохетой во *вторичном и третичном периоде* сифилиса. Бледная трепонема,

проникая через гематоэнцефалический барьер, вызывает воспалительные изменения в оболочках и сосудах головного и спинного мозга. Клинические симптомы проявляются через длительный период при недостаточно эффективном лечении в острый период заболевания.

Выделяют 2 формы нейролюеса: *ранний (мезенхимальный)* и *поздний (паренхиматозный)* с учетом патоморфологической картины и особенностей течения.

Формы поражения нервной системы во вторичном периоде сифилиса

1. Ранний нейросифилис. Клинические проявления определяются через 2–3 года (иногда через 5 лет).

Клиника

1.1. Асимптомный менингит:

- симптомы интоксикации;
- общемозговые проявления;
- отсутствие менингеальных знаков;
- специфические изменения в ликворе: повышение содержания белка до 1,5 г/л; лимфоцитарный цитоз от 50 до 100 клеток в 1 мкл; реакция Ланге паралитического или менингитического типа; положительная реакция Вассермана в 90–100 %.

1.2. Острый генерализованный сифилитический менингит, чаще на фоне рецидива сифилиса:

- повышение температуры, интенсивная головная боль, головокружение, тошнота, рвота;
- менингеальные симптомы;
- очаговые знаки;
- высыпания на коже и слизистых;
- изменения ликвора (цитоз до 1000 клеток в 1 мкл).

1.3. Базальный сифилитический менингит протекает подостро, локализуется на основании мозга и включает следующую симптоматику:

- общемозговые симптомы;
- поражение II пары черепных нервов с двух сторон;
- заинтересованность III, V, VI, VII, VIII пары черепных нервов;
- менингеальные знаки;
- изменение ликвора.

1.4. Другие формы раннего нейросифилиса:

- менингovasкулярный сифилис — проявляется повторными лакунарными инфарктами головного мозга (одна из частых форм раннего сифилиса);
- сифилитический менингомиелит;
- сифилитические менингоградикулиты с выраженным болевым синдромом.

Формы поражения нервной системы в третичном периоде сифилиса

2. Поздний нейросифилис. Сроки клинических проявлений 7–8 лет и более после заражения.

Клиника

2.1. Поздний сифилитический менингит:

- безлихорадочное начало, прогрессивное или хроническое рецидивирующее течение;

- общемозговые симптомы;
- менингеальные симптомы;

- поражение черепных нервов на основании мозга: II, III, V, VII и VIII пары черепных нервов, синдром Аргайла Робертсона (отсутствие РЗС при сохранении на аккомодацию и конвергенцию, в 10 % случаев); часто застойные диски зрительных нервов, неврит, атрофия зрительных нервов и др.

2.2. Васкулярный сифилис проявляется:

- преходящим нарушением мозгового кровообращения;
- повторными инсультами.

2.3. Редкие формы (миоз, анизокория, эллипс — неправильная форма при синдроме Бергера, синдром Аргайла Робертсона, деформированный зрачок):

- поздний зрачковый моносиндром;
- претабес или зрачково-корешковый синдром (сочетание зрачкового моносиндрома с выпадением коленных и ахилловых рефлексов, нарушением поверхностной и глубокой чувствительности).

2.4. Спинная сухотка (*tabes dorsalis*) развивается через 15–25 лет после заражения.

Клиника:

- выпадение глубоких (поражаются задние канатики — пучки Голля и Бурдаха) видов чувствительности с развитием сенситивной атаксии, которая контролируется зрением;

- поверхностные расстройства чувствительности;
- снижение коленных, затем ахилловых рефлексов при сохранении поверхностных;

- НФТО;
- зрачковые расстройства;
- поражение II, III, VI, VIII пары черепных нервов, амавроз;
- трофические нарушения (кахексия, безболезненные артропатии, язвы стоп, выпадение волос, зубов);

- «табетические кризы» — пароксизмальные боли во внутренних органах.

Определяются 3 стадии спинной сухотки (*невралгическая, атаксическая, паралитическая*).

2.5. *Прогрессивный паралич* развивается через 10–20 лет после заражения.

Клиника проявляется:

- деменцией (нарушается память, счет, письмо, утрачивается абстрактное мышление, приобретенные навыки);
- очаговыми симптомами;
- галлюцинаторным синдромом на фоне деградации личности.

2.6. *Гумма головного и спинного мозга* встречается редко, локализуется чаще на основании мозга, протекает как псевдотumor с общемозговыми и очаговыми симптомами.

Диагностика нейросифилиса в основном серологическая:

- нетрепонемный тест — исследование ликвора (увеличение белка до 1 г/л; моноклеарный цитоз от 20 до 70 клеток в 1 мкл; положительная реакция Вассермана). Нетрепонемный тест становится положительным через 5–6 недель после инфицирования. Он может быть ложно положительным при вирусных инфекциях, туберкулезе, лептоспирозе, бактериальном эндокардите, системных заболеваниях соединительной ткани, заболеваниях печени и ложно отрицательными. Об этом необходимо помнить при оценке реакции Вассермана.

- исследование ликвора и крови с проведением РИБТ, РИФ, которая становится положительной через 3–4 недели и остается положительной в течение всей оставшейся жизни, даже при успешном лечении.

Этиотропное лечение пациентов поздним нейросифилисом предусматривает внутривенное введение больших доз пенициллина (до 24 млн ЕД/сут в течение 14 дней) и дополняется приемом преднизолона или бетаметазона.

Своевременная диагностика с использованием КТ, МРТ и адекватное медикаментозное лечение и по показаниям хирургическое лечение гумм головного или спинного мозга может приводить к полному излечению.

13.10. Поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции

Вирус СПИДа описан одновременно в 1983 г. во Франции и США.

В 2014 г., по данным ВОЗ, в мире насчитывалось 33 млн ВИЧ-инфицированных. Вирус иммунодефицита человека относится к ретровирусам, или РНК-вирусам, разрушающим CD4 Т-лимфоциты и макрофаги.

Заболевания, вызванные антропонозным ВИЧ, характеризуются медленно прогрессирующим иммунодефицитным состоянием с развитием вторичных инфекционных и опухолевых процессов часто с летальным исходом, которые могут протекать в виде латентного вирусоносительства и СПИДа, являющегося конечной стадией ВИЧ-инфекции.

Возможно, заболевание развивается вследствие прямого поражения ретровирусом центральной и периферической нервной системы или является следствием иммунодефицита.

ВИЧ-инфицированные лица не всегда имеют клинические проявления СПИДа, но они составляют группу риска.

Существуют различные пути заражения. В настоящее время наибольшую актуальность приобретает половой (в том числе и у гомосексуалистов). Часть пациентов заражаются парентерально при использовании загрязненных шприцов (наркоманы); при использовании стоматологических инструментов; при ИРТ; несколько реже трансфузионным путем через препараты крови и ее компоненты; во время переливания крови, особенно у пациентов с гемофилией; а также от инфицированной матери через родовые пути к ребенку (вертикальный путь передачи), при пересадке тканей, органов и костного мозга.

ВИЧ тропен к клеткам иммунной и нервной системы, инкубационный период заболевания не определен. Вирус не стоек во внешней среде.

Вирус СПИДа с собственной РНК включается в геномный материал клетки человека и с помощью вирусной транскриптазы активно размножается, преобразуя инфицированные клетки в гигантские и многоядерные. Часть носителей ВИЧ являются группой риска, у другой — развивается СПИД.

Классификация ВИЧ-инфекции по ВОЗ включает 6 периодов. В I стадии происходит инкубация (от 3 недель до 3 месяцев); во II — развиваются первичные проявления (острая ВИЧ-инфекция); III — асимптомный, или латентная стадия; IV — персистирующая генерализованная лимфаденопатия; V — пре-СПИД или СПИД-ассоциированный комплекс; VI — СПИД.

Клиника преСПИДа: лихорадка, снижение аппетита, потеря веса, потливость, диарея, развитие пневмонии, для которой характерна высокая температура, лихорадка. В крови отмечается снижение Т-хелперов.

Первичное поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции включает:

1. *ВИЧ-ассоциированный познавательно-двигательный комплекс* который, проявляется рядом клинических синдромов:

1.1. ВИЧ-ассоциированная миелопатия (до 20 %) характеризуется нижним, чаще спастическим, парапарезом, тетрапарезом; расстройством чувствительности по проводниковому типу; отсутствием болевого синдрома; атаксией; недержанием мочи; эректильной дисфункцией; парестезиями.

1.2. ВИЧ-ассоциированное поражение периферической нервной системы проявляется подострой мультифокальной множественной полиневропатией, невритами с поражением нижних конечностей.

1.3. ВИЧ-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства характеризуются синдромом менее выраженным, чем при деменции (забывчивость, замедление мыслительных процессов, снижение памяти, нарушение походки).

1.4. ВИЧ-ассоциированная деменция встречается у 8–16 % инфицированных пациентов и проявляется снижением познавательной функции; за-

бывчивостью; неопрятностью; эпилептиками; нарушением координации; деменцией субкортикального типа.

Клиника имеет прогрессирующий характер. В неврологическом статусе определяется пошатывание, атаксия, тремор, гипертонус, гиперрефлексия, гипокинезия, симптомы орального автоматизма.

При МРТ в глии визуализируются очаги, вызываемые гигантскими клетками-маркерами (скопление вируса), атрофия.

II. Оппортунистические заболевания нервной системы:

2.1. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия характеризуется многоочаговым поражением белого вещества головного мозга паповирусом JC, поражающим нервную систему.

Клиника включает гемипарезы, гемигипестезию, атаксию, гемианопсию, прогрессивное течение, обездвиженность, судорожные припадки, снижение интеллекта. Через 2–3 месяца наступает летальный исход.

2.2. Церебральный токсоплазмоз является следствием реактивации инфекции мозга внутриклеточным паразитом *Toxoplasma gondii*. Неврологическая симптоматика зависит от локализации процесса. Энцефалит протекает тяжело и диагноз подтверждается на МРТ. При исследовании определяются множественные билатеральные кальцинаты полушарий головного мозга.

2.3. Криптококковые менингиты вызываются грибом *Cryptococcus neoformans*, протекают с выраженным менингеальным и общемозговым синдромом. Диагноз подтверждается при посеве ликвора на криптококк.

2.4. Мультифокальная полирадикулоневропатия вызывается цитомегаловирусом, сопровождается пневмониями, колитами, ретинитами. Заболевание практически не излечивается.

Диагностика ВИЧ-инфекций с поражением нервной системы основывается на сборе жалоб, тщательном изучении анамнестических сведений с оценкой нейропсихологического тестирования, выявления дефицита неврологического статуса с учетом данных КТ, МРТ. Основным методом диагностики является оценка иммунного статуса и проведение специфических реакций крови и ликвора при оппортунистических заболеваниях нервной системы (туберкулезный менингит, абсцесс мозга, первичная лимфома ЦНС, саркома Капоши и др.). Диагноз подтверждается при проведении иммуноферментного анализа с первичным выделением антител к ВИЧ. В ликворе определяется умеренный лимфоцитарный плеоцитоз и незначительное повышение белка.

Лечение проводится комплексное, включая противовирусную и иммунокорректирующую терапию, направленную на ВИЧ-инфекцию. Лечение при оппортунистических заболеваниях включает зидовудин, диданозин, активную трифосфатную форму ретровируса (азидотимизин по 200 мг каждые 4 ч) в сочетании с эритро- или гемопоэтином, витамином В₁₂. Назначаются также

цитокины, иммуноглобулины, гемопоэтические факторы роста. При церебральном токсоплазмозе рекомендуют пириметамин, сульфадиазин.

В настоящее время активно применяются противовирусные препараты и иммуномодуляторы (альфа-интерферон). Противовирусный препарат ацикловир вводится внутривенно 5–10 мг/кг через 8 ч, до 10 дней; ганцикловир в капсулах по 0,5; видарабин вводится внутривенно в дозе 10–15 мг/кг/сут в течение 5–10 дней.

При грибковых заболеваниях применяют амфотерицин В 0,1 мг в/венно, при токсоплазмозе — хлоридин, сульфазин, сульфадиазин, при туберкулезном поражении — изониазид, рифампицин.

13.11. Прионные поражения нервной системы: болезнь Крейтцфельдта — Якоба

К хроническим нейроинфекциям относятся прионные заболевания, в частности **болезнь Крейтцфельдта — Якоба**, основным проявлением которой является *деменция* с появлением в начальной стадии у 60 % пациентов *мозжечковых симптомов* (прогрессирующей атаксии) и *когнитивных нарушений*. Заболевание относится к кортико-стриоспинальной дегенерации и включено в группу подострых спонгиозных энцефалопатий.

Прионные заболевания — группа редких, тяжелых, генетически и инфекционно обусловленных фатальных нейродегенеративных заболеваний человека и животных, связанных с накоплением в человеческом мозге патологического прионного белка и характеризующихся поражением ЦНС, мышечной, лимфоидной системы и других тканей животных и человека.

В последнее время проблема прионных болезней приобрела существенное значение в связи со вспышками эпизоотий среди сельскохозяйственных животных в некоторых западных странах, а также с появлением наблюдений о возможности передачи этих заболеваний от животных к человеку. Доказана передача подобного заболевания (Куру) от человека к человеку при каннибализме и при употреблении в пищу мясных продуктов, полученных от зараженных коров.

Выделяют три стадии болезни:

- *продромальная стадия* возникает примерно у 30 % пациентов, характеризуется раздражительностью, утомляемостью, пассивностью, безынициативностью, ухудшением памяти, появлением рассеянности и бессонницы. Может быть немотивированный страх, реже — эйфория.

Неврологические расстройства представлены атаксией ходьбы (преимущественно страдает червь мозжечка); преходящими парестезиями; выпадением высших корковых функций (акалькулия — нарушение счета, алексия — нарушение чтения и др.);

- *стадия развернутых симптомов* проявляется в виде когнитивного дефекта, пара-, гемиплегий, нистагма, миоклоний, судорожных припадков, атаксии, грубой афазии, порой с полным распадом речи при деменции;

• *терминальная стадия* — глубокое слабоумие. Пациенты впадают в прострацию, не реагируют на окружающее, не контролируют функции тазовых органов. Выражены атрофии, гипертонус, гиперкинезы, пролежни. Возможны эпилептические припадки, нарушение глотания, гипертермия. Смерть наступает в состоянии комы при явлениях глубокой кахексии, дестеребрационной ригидности, часто с судорогами.

Диагностика. Клинический диагноз обычно основывается на наличии следующих симптомов: деменции; атаксии туловища и конечностей; пирамидной, экстрапирамидной (миоклонуса) симптоматики и патологических комплексов на ЭЭГ (характерны периодические разряды).

При МРТ определяются *спонгиозформные изменения* ткани головного мозга, наиболее выраженные в коре. Триада морфологических изменений мозга, характерная для болезни Крейтцфельда — Якоба: гибель нейронов, астроглиоз и спонгиоз в различных отделах коры головного мозга.

Лечение симптоматическое.

13.12. Поражение нервной системы при токсоплазмозе, цистицеркозе, эхинококкозе

Токсоплазмоз — заболевание из группы зоонозов, вызывается простой *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. В таких случаях ребенок рождается с поражением нервной системы и других органов.

Врожденный токсоплазмоз имеет различный исход. Если заражение происходит в первой половине беременности, то плод погибает и происходит выкидыш; во второй половине — отмечаются тяжелые поражения ЦНС. Ребенок рождается с симптомами интоксикации, высокой температурой, спленомегалией, текущим менингоэнцефалитом, острым миокардитом, легочно-сердечной недостаточностью, параличами, парезами, тремором, часто поражается III пара черепных нервов. В последующие годы дети отстают в умственном развитии, у них определяются заболевания печени, почек, селезенки.

Патогенез. Размножение простейших происходит в кишечнике, затем, если иммунная система не эффективна, токсоплазма попадает в межклеточное пространство, лимфогенным и гематогенным путем разносится во внутренние органы, поражает ЦНС, сетчатку глаз, почки, миокард, лимфатическую систему, поперечнополосатые мышцы, придатки

матки. В оболочках головного мозга у 20–25 % пациентов наблюдается кальцинация. При васкулите сосудов мозга диагностируется гидроцефалия и выявляется соответствующая клиника.

Триада новорожденного при токсоплазмозе: *гидроцефалия, центральный хориоретинит, снижение умственного развития с психическими нарушениями и эпилепсиями.*

Приобретенный токсоплазмоз развивается через 3–14 дней после заражения. В продромальный период повышается температура, озноб, отмечается лимфаденопатия, макулопапулезная сыпь, мышечные и суставные боли. Затем у некоторых пациентов развивается пневмония, эндокардит, гепатит, некротический нефрит. Выделяют различные формы заболевания, протекающие в виде астеновегетативного синдрома; менингоэнцефалита; энцефалита; энцефаломиелита; энцефаломieloполирадикулоневрита; энцефалоневрита; церебрального арахноидита.

Если иммунная система находится в норме, то развивается стадия цисты. Этот вариант характеризуется хроническим течением.

Диагностика. В ликворе отмечается повышение белка и умеренный лимфоцитарный плеоцитоз. При активном течении заболевания определяются токсоплазмы. В крови может повышаться содержание эозинофилов. Диагностика заболевания включает серологические исследования: реакцию с красителем Айбена — Фельдмана, реакцию связывания компонента с токсоплазменным антигеном; реакцию гемагглютинации. Проводят внутрикожные пробы с токсоплазмином.

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.

Лечение начинают с хлорида 150 мг/сут и сульфадиазина в дозе 1,5 г, 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. Для предупреждения миелосупрессии, которая нередко является осложнением лечения пириметамином, назначается фолиевая кислота в дозе 10 мг/сут, внутрь.

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.

Пациентов, которые не переносят сульфаниламиды, переводят на клиндамицин в дозе 600–900 мг 4 раза в сутки, который не менее эффективен для подавления острой инфекции. Через 6 недель показан переход на пожизненное поддерживающее лечение сульфадиазином в дозе 300 мг 4 раза в сутки и пириметамином в дозе 50 мг/сут в сочетании с фолиевой кислотой, 10 мг/сут.

Цистицеркоз относится к паразитарным заболеваниям, поражающим нервную систему, скелетные мышцы и глаза.

Человек при цистицеркозе становится промежуточным хозяином свиного цепня.

Цистицерк представляет собой личиночную стадию (финну) ленточного червя (*Taenia solium*), встречающегося у свиней. Яйца солитера попадают в желудок с загрязненной пищей, где под влиянием кислой среды плотная оболочка их растворяется и зародыш паразита, прободая сосудистую стенку, попадает в кровь. 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.

Цистицерк локализуется чаще всего в коре большого мозга и в мозговых оболочках, иногда попадает в желудочки мозга (III и особенно IV), где свободно плавает в ликворе. Цистицерк выглядит как пузырек, наполненный прозрачной жидкостью, оказывая на мозговую ткань механическое и токсическое воздействие. Он вызывает дегенеративные изменения в нервных элементах и реактивно-воспалительные изменения в сосудах, оболочках и глии. В результате вокруг цистицерка образуется фиброзная капсула. Через определенное время цистицерк отмирает и обызвествляется.

Различают ряд клинических форм цистицеркоза головного мозга. 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, напряжении, натуживании. Симптомокомплекс проявляется падением, рвотой, сильной головной болью, снижением АД, нарушением пульса и дыхания, затемнением сознания. При этом плавающий в желудочке цистицерк блокирует нормальный отток ликвора, вызывая острую водянку. Кроме того, возможно раздражение ядер блуждающего и преддверной части вестибулярного нервов на дне IV желудочка.

Одним из клинических вариантов выступает форма цистицеркоза, при которой финны локализуются в коре головного мозга, что вызывает *джексоновские и общие эпилептические припадки*. Редкой формой является локализация их на основании черепа с вовлечением черепных нервов. У пациентов могут определяться легкие парезы, незначительное расстройство чувствительности, дизартрия.

В фазу острого поражения 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 (реакция Боброва — Возной). В стадию кальцификации цистицерка ликвор и кровь спокойные, но именно при обследовании в этот период при КТ или МРТ верифицируют диагноз цистицеркоза.

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

Лечение. Цистицерки III или IV желудочка, которые вызывают приступы Брунса, удаляют хирургически, мелкие корковые и подкорковые петрификаты оперативному лечению не подлежат. Консервативное лечение цистицеркоза проводят празиквантелом 50 мг/кг/сут в течение 2 недель или альбендазолом 15 мг/кг/сут в течение 1 месяца, назначают также дексаметазон 6 мг 4 раза в сутки, диуретики. При эпилептиках проводится терапия антиконвульсантами.

Эхинококкоз центральной нервной системы встречается в странах с высоким уровнем развития овцеводства и скотоводства, включая страны Средней Азии. Человек заражается чаще всего от собак и волков, на шерсти которых могут находиться яйца эхинококка — небольшого ленточного червя (*Taenia echinococcus*). Заражение происходит 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. Личиночная стадия эхинококка паразитирует в печени, легких и других органах, достигая 10–30 мм в диаметре, куда онкосферы паразита заносятся с током крови из желудочно-кишечного тракта.

Эхинококк как чужеродный антиген формирует вокруг себя зону аутоиммунного асептического воспаления с очагами размягчения и кровоизлияниями. Он представляет собой однокамерный пузырь, окруженный двухслойной капсулой и наполненный жидкостью. В жидкости взвешены мелкие белесоватые частички (сколексы). Размер пузырей может быть от просяного зерна до головы новорожденного ребенка. Эхинококковый пузырь оказывает механическое и токсико-аллергическое воздействие на ткани.

Нервную систему могут поражать два вида эхинококка: *Echinococcus granulosus* и *Echinococcus multilocularis*.

Интракраниально паразит может располагаться в веществе мозга, а также межоболочечно и занимать синусы или поражать кости черепа. После оседания в том или ином отделе головного мозга его зародыши прорывают весь цикл развития до пузыря, достигая в отдельных случаях объема около 150 мл. Гидатида обычно развивается в полушариях головного мозга и очень редко в ЗЧЯ или желудочке.

Клиника эхинококкоза проявляется гипертензионным синдромом и очаговыми симптомами, что нередко диагностируется как опухоль головного мозга. 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, а также проведением пробы Кацони и реакции связывания комплемента Гедина — Вейнберга. В крови и ликворе определяется эозинофилия.

Течение заболевания прогрессивное, при многокамерном эхинококкозе могут наблюдаться ремиссии на 1–2 года.

Лечение при сформированной одиночной гидатиде хирургическое (удаление) при условии функциональной доступности. При остром развитии синдрома внутричерепной гипертензии кисты удаляются в безусловном порядке.

Многокамерный эхинококкоз не оперируется в связи с возможностью диссеминации процесса.

Консервативное лечение включает назначение альбендазола по 10–15 мг/кг/сут в течение 3 месяцев.

13.13. Лайм-боррелиоз. Характеристика клинических форм. Поражение центральной и периферической нервной системы

Лайм-боррелиоз (Lyme disease) — зоонозное природноочаговое, инфекционное, мультисистемное заболевание с поражением: *кожи, нервной и сердечно-сосудистой системы и опорно-двигательного аппарата.*

Болезнь Лайма развивается после укуса иксодовых клещей, инфицированных спирохетой. Спирохета *Borrelia burgdorferi* встречается по всему земному шару, по форме напоминает штопорообразно извитую спираль и относится к грамотрицательным бактериям. В 1976 г. впервые зарегистрирована в г. Лайм (штат Коннектикут, США).

В Республике Беларусь эндемическими по лайм-боррелиозу являются Каменецкий, Пружанский, Барановичский районы Брестской области.

Природные очаги болезни Лайма тяготеют к лесам умеренного климатического пояса. Основным переносчиком таежный клещ. Личинки клещей чаще паразитируют на мелких грызунах, половозрелые особи — на позвоночных лесных животных.

Заражение человека происходит трансмиссивным путем. Возбудитель инокулируется при укусе клеща с его слюной. От человека к человеку инфекция не передается. Для первичных заражений характерна весенне-летняя сезонность, обусловленная периодом активности клещей (с апреля по октябрь).

Инкубационный период заболевания колеблется от 1 до 20 дней. Течение болезни Лайма разделяют на ранний и поздний периоды. *В раннем периоде выделяют стадию локальной инфекции и стадию диссеминации боррелий.* Поздний период определяется персистенцией инфекции в каком-либо органе.

При заражении в месте присасывания клеща обычно развивается характерная *эритема*. В последующем распространение боррелий осуществляется гематогенным путем.

Клиника заболевания имеет три стадии.

Первая стадия (стадия мигрирующей эритемы) проявляется кожными изменениями в месте укуса, сопровождается головной болью, недомоганием, лихорадкой, миалгией, болью в горле и животе. *Признаки, указывающие на возможное поражение оболочек мозга (вторая стадия)*, могут появляться рано, когда еще сохраняется мигрирующая эритема кожи. Она увеличивается в размере, приобретая кольцевидную форму. В течение нескольких недель или месяцев от начала заболевания у части пациентов появляются признаки поражения нервной системы. Выделяют: серозный менингит, менингорадикулит с интенсивной болью, менингоэнцефалит и синдромы поражения периферической нервной системы: радикулоневралгии, миалгии, невропатию лицевого нерва, мононевропатии конечностей, полирадикулоневропатию (синдром Баннварта), миелит.

Менингит часто сопровождается краниальной невропатией или множественной мононевропатией с вовлечением лицевого, глазодвигательного, тройничного, зрительного, слухового нервов.

Поздние поражения нервной системы (третья стадия) проявляются *хроническим энцефаломиелитом или миелитом* со спастическим паразомом, атаксией, деменцией.

Диагностика. Клинический диагноз может считаться достоверным лишь в тех случаях, когда в анамнезе отмечалась мигрирующая эритема — клинический маркер заболевания. Культуры боррелий от больного человека выделяются с трудом. Для подтверждения диагноза широко используют серологические методы: реакцию непрямой иммунофлюоресценции и реакцию с энзим-мечеными антителами.

Дифференциальный диагноз проводится с клещевым энцефалитом, серозным менингитом и рассеянным склерозом.

Лечение. При укусе клеща с профилактической целью назначают однократный прием 200 мг/сут доксициклина. На первой стадии антибиотик назначают по 100 мг 2 раза в день, амоксициллин по 500 мг 3 раза или эритромицин по 500 мг 3–4 раза в день, в течение 14–28 дней.

Во второй стадии введение препарата проводится внутривенно. Наиболее эффективным препаратом для лечения болезни Лайма является цефтриаксон в суточной дозе 2 г 1 раз в день. Продолжительность курса до 3 недель.

Третья стадия требует назначения цефтриаксона в той же дозе, но 3 раза в сутки. Прогноз при болезни Лайма благоприятный.

Глава 14. Сосудистые заболевания нервной системы

14.1. Заболеваемость, структура, распространенность. Этиология и основные патогенетические механизмы нарушений мозгового кровообращения

Цереброваскулярные болезни остаются одной из наиболее актуальных медицинских проблем развитых стран, занимая 3-е место по смертности, являясь ведущей причиной инвалидности. В странах СНГ в течение первого месяца с момента возникновения инсульта умирают около 30 %, а к концу года — 45–48 % пациентов.

Этиологические факторы цереброваскулярных болезней:

1. Атеросклероз.
2. Артериальная гипертензия.
3. Сочетание атеросклероза и артериальной гипертензии.
4. Заболевания сердца, сопровождающиеся кардиогенной тромбоэмболией:
 - 4.1. Ревматизм.
 - 4.2. Постинфарктный крупноочаговый кардиосклероз, осложненный хронической аневризмой сердца, мерцательной аритмией.
 - 4.3. Бактериальный эндокардит.
 - 4.4. Кардиомиопатии.
 - 4.5. Пропалс митрального клапана с гемодинамическими нарушениями.
5. Аномалии сердечно-сосудистой системы.
6. Церебральная амилоидная ангиопатия.
7. Системные васкулиты.
8. Расслоение (диссекция) артерий шеи.
9. Сахарный диабет.
10. Остеохондроз шейного отдела позвоночника.

Термин «*острое нарушение мозгового кровообращения*» включает в себя острое *преходящее* нарушение мозгового кровообращения (клинические проявления не превышающие 24 ч) и острое *стойкое* нарушение мозгового кровообращения (инсульт). Таким образом, ОНМК более широкое понятие, чем инсульт.

Под термином «*инсульт*» понимают клинический синдром, внезапно развившийся вследствие острого стойкого нарушения мозгового кровообращения и сопровождающийся очаговыми неврологическими и/или общемозговыми нарушениями более 24 ч.

Малым инсультом (обратимый неврологический дефицит) называют клинический неврологический синдром, развивающийся вследствие острого нарушения церебральной циркуляции, при котором нарушенные функции восстанавливаются в течение первых 3 недель заболевания.

Выделяют следующие периоды инсульта:

- острейший (первые 24 ч);
- острый (от 1 до 30 суток);
- ранний восстановительный (до 3 месяцев);
- поздний восстановительный (до 1 года);
- последствия мозгового инсульта (после года).

Выделяют три основные патогенетические формы инсультов: *инфаркт мозга* (атеротромботический, кардиоэмболический, гемодинамический, гемореологический, лакунарный, криптогенный); *внутри мозговое кровоизлияние* (паренхиматозное, или гематома, внутримозговое) и *субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние*.

Выделяют 2 фазы развития инсульта: *инсульт в ходу* (отмечается нарастание неврологического дефицита в течение 24–48 ч) и *завершившийся инсульт* (стойкие нарушения со стороны нервной системы).

14.2. Классификация цереброваскулярных болезней. Клиника и распознавание преходящих нарушений мозгового кровообращения

Классификация цереброваскулярных болезней по МКБ-10

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

I 61. Внутри мозговое 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.

Острое преходящее нарушение мозгового кровообращения включает ТИА, гипертензивный церебральный криз и гипертензивную энцефалопатию.

Транзиторная ишемическая атака — остро возникающее нарушение мозгового кровообращения, характеризующееся преимущественно нестой-

кими очаговыми и невыраженными общемозговыми симптомами, длительность которых не превышает 24 ч, клиника которой зависит от локализации патологического процесса.

Клинические признаки ТИА в каротидном бассейне (преходящие полушарные симптомы):

- двигательные нарушения (моно- или гемипарез, реже гемиплегия);
- нарушения чувствительности (моно- или гемигипестезия);
- нарушение речи (афазия при нарушении доминантного полушария);
- оптико-пирамидный синдром (преходящая слепота или снижение зрения на противоположной гемипарезу стороне);
- джексоновские припадки двигательного или чувствительного характера по моно- или гемитипу.

При локализации нарушений в области вертебробазилярной системы возможны следующие варианты ТИА:

- внемозговой — в *a. auditiva interna*;
- стволово-мозжечково-мозговой;
- транзиторная глобальная амнезия;
- приступы падения — дроп-атаки.

Гипертензивный церебральный криз характеризуется высоким АД (свыше 220/120 мм рт. ст.), выраженной головной болью, психомоторным возбуждением, тошнотой, рвотой, зрительными нарушениями.

При *острой гипертензивной энцефалопатии* присоединяются очаговые нарушения, расстройство сознания, иногда вплоть до комы, менингеальные симптомы, эпилептические припадки, чувствительные нарушения. Чаще наблюдается при артериальной гипертензии (АГ) почечного генеза, гипернефроме.

При осмотре глазного дна выявляется отек дисков зрительных нервов, кровоизлияния в них, гемианопсия, реже амавроз. Повышается давление ликвора.

14.3. Инфаркт мозга: виды, клиника, диагностические возможности. Лакунарный инфаркт

Инфаркт мозга — это зона некроза, образовавшаяся вследствие выраженного, стойкого нарушения метаболизма нейрональных и глиальных структур, возникшая в результате недостаточного кровоснабжения из-за стеноза (окклюзии) магистральных артерий головы или артерий мозга, приводящих к дефициту перфузионного давления в результате тромбоза или эмболии артерий мозга. Ранее инфаркт мозга называли ишемическим инсультом.

Выделяют пять основных *патогенетических вариантов* инфаркта головного мозга.

Атеротромботический вариант диагностируется при возникновении ишемии из-за образования тромба с перекрытием просвета средней или крупной артерии в месте локализации атеросклеротической бляшки.

Кардиоэмболический тип возникает при попадании в просвет артерии, питающей мозг, эмболов сердечного происхождения. Возникает эмболизация при остром инфаркте миокарда, мерцательной аритмии, хронической сердечной недостаточности, при пороках сердца и после протезирования клапана сердца.

Лакунарный инфаркт характеризуется поражением мелких артерий, которые снабжают глубокие отделы головного мозга. Возникающая при этом зона ишемии имеет небольшие размеры. Часто возникает на фоне повышенного АД.

Гемодинамический вариант диагностируется, когда острая ишемия мозга развивается из-за резкого снижения системного АД. Сосудистый коллапс может быть как физиологическим (во время сна, ортостатический), так и патологическим (при инфаркте миокарда, кровотечении, нарушении сердечного ритма). Формирование очага ишемии при этом обычно происходит у пациентов с преморбидным поражением стенок церебральных артерий (атеросклероз, васкулиты, врожденные аномалии).

Гемореологический инфаркт возникает при острой недостаточности мозгового кровообращения вследствие выраженного нарушения вязкости и текучести крови. Этому может способствовать выраженная сердечная недостаточность, использование противозачаточных средств, неправильный прием мочегонных средств.

В тех случаях, когда не удается достоверно определить механизм возникновения инфаркта головного мозга, говорят о *криптогенном* типе.

Патогенез. Метаболические изменения в ответ на развитие острой фокальной ишемии мозга состоят в снижении мозгового кровотока ниже 55 мл на 100 г/мин мозгового вещества, при котором уже регистрируется первичная реакция, характеризующаяся торможением синтеза белков в нейронах, вследствие повреждения рибосом (*первый критический уровень*). Снижение мозгового кровотока ниже 35 мл на 100 г/мин стимулирует анаэробный гликолиз, при этом увеличивается концентрация лактата, развивается лактат-ацидоз и тканевой цитотоксический отек (*второй критический уровень*). Снижение кровотока ниже 20 мл на 100 мг ткани головного мозга в минуту (*третий критический уровень*) приводит к избыточному высвобождению возбуждающих нейротрансмиттеров и выраженному нарушению энергетического обмена, дисфункции каналов активного ионного транспорта. При уменьшении мозгового кровотока ниже 10 мл возникает аноксическая деполяризация клеточных мембран с последующим необратимым поражением клеток головного мозга — ядро инфаркта.

Ядро (центральная зона) инфаркта формируется через 6–8 мин после развития острой фокальной ишемии. В течение нескольких часов оно окру-

жено зоной «ишемической полутени» или пенумбры, показатели перфузии в которой находятся в промежуточном состоянии между функциональным порогом и ядром. Пенумбра — это область динамических метаболических изменений, в которой мозговой кровоток снижен до 20–40 мл на 100 г/мин и имеет место только функциональные изменения, энергетический обмен относительно сохранен.

Длительность существования пенумбры определяет временные границы «терапевтического окна» — периода, на протяжении которого лечебные мероприятия наиболее перспективны и ограничивают объем инфаркта. Большая часть инфаркта мозга определяется через 3–6 ч после появления первых клинических симптомов, а окончательное формирование процесса завершается через 48–56 ч.

Клиника инфаркта мозга характеризуется:

- нарастанием очаговых симптомов (несколько часов, иногда 2–3 дня и более), возможно «мерцание» симптомов, нередко апоплектиформное развитие;
- превалированием очаговых симптомов над общемозговыми;
- утраты сознания обычно не бывает, а некоторые нарушения проявляются легким оглушением, повышенной сонливостью и дезориентировкой;
- вегетативными нарушениями в начальный период инфаркта мозга, выраженными слабее, чем при кровоизлиянии в мозг.

Топическая характеристика очаговой симптоматики

Инфаркт в бассейне передней мозговой артерии:

- спастический паралич конечностей противоположной стороны — проксимального отдела руки и дистального отдела ноги;
- хватательный рефлекс Янишевского;
- симптомы орального автоматизма;
- при двусторонних очагах — нарушение психики (аспонтанность, снижение критики, ослабление памяти);
- апраксия левой руки (при левосторонних очагах) как следствие поражения мозолистого тела;
- нерезко выраженные расстройства чувствительности на парализованной ноге.

Инфаркт в бассейне средней мозговой артерии (клиника синдрома трех геми):

- контрлатеральная гемиплегия, гемипарез;
- гемианестезия;
- гомонимная гемианопсия;
- при левополушарных инфарктах — афазия смешанного типа (моторная и сенсорная), при правополушарных — анозогнозия.

Инфаркт в бассейне задней мозговой артерии:

- гомонимная или верхнеквадрантная гемианопсия;

- реже — морфописии и зрительная агнозия;
- при левополушарных инфарктах — алексия, нерезко выраженная сенсорная афазия;
- двусторонние инфаркты в области затылочной коры могут сопровождаться «трубчатым» зрением, обусловленным двусторонней гемианопсией с сохранностью макулярного зрения.

Клиника инфаркта в бассейне основной (базилярной) артерии:

- расстройство сознания, вплоть до комы;
- в течение нескольких часов или 2–5 дней нарастают двусторонние параличи черепных нервов (II, IV, VI, VII);
- параличи конечностей (геми-, пара- или тетраплегии);
- нарушение мышечного тонуса (кратковременные судороги, децеребрационная ригидность сменяются мышечной гипо- и атонией);
- иногда развивается «корковая» слепота;
- двусторонние патологические рефлексy;
- симптомы орального автоматизма;
- тризм;
- узкие (с булабочную головку) зрачки;
- вегетативно-висцеральные кризы;
- гипертермия;
- расстройство жизненно важных функций.

Закупорка *интракраниального отдела позвоночной артерии* вызывает стойкий альтернирующий синдром поражения продолговатого мозга с симптомами преходящей ишемии оральных отделов мозгового ствола, затылочных и височных долей. Примерно в 75 % случаях развиваются варианты синдрома Валленберга — Захарченко.

При тромбозе базилярной артерии может формироваться синдром «запертого человека», синдром изоляции (диэфферентации) — *locked-in-syndrome*. Пациент находится в сознании, но контакт невозможен из-за нарушения функции черепных нервов (нет артикуляции); двигательная функция нарушена из-за квадриплегии; отмечается парез горизонтального взора (VI пара) при сохранении моргания.

Для оценки тяжести инсульта используется Шкала инсульта Национальных институтов здоровья США NIHSS, предложенная Т. Brott и Н. Adams в 1989 г. (приложение 4).

14.4. Внутримозговое кровоизлияние

Внутримозговое кровоизлияние (при наличии сгустка — внутримозговая гематома) — клиническая форма ОНМК, обусловленная разрывом интрацеребрального сосуда и проникновением крови в паренхиму,

чаще сопровождающееся потерей сознания и развитием парезов или параличей. Оно должно дифференцироваться от субарахноидального кровоизлияния и субдуральной гематомы.

Кровоизлияние встречается в любом возрасте.

По МКБ-10 код рубрики I 61, который включает внутримозговое кровоизлияние в полушарие кортикальное, в ствол мозга, в мозжечок, кровоизлияние желудочковое и множественной локализации.

Этиология. Кровоизлияние в мозг наиболее часто развивается при артериальной гипертензии, в том числе обусловленной заболеваниями почек, желез внутренней секреции (феохромцитомы, аденома гипофиза) и при системных сосудистых заболеваниях аллергической и инфекционно-аллергической природы, сопровождающихся повышением АД (узелковый периартериит, красная волчанка). Кровоизлияние в мозг может возникнуть при врожденной ангиоме, АВМ, при микроаневризмах, сформировавшихся после ЧМТ или септических состояний, а также при заболеваниях, сопровождающихся геморрагическими диатезами — при болезни Верльгофа, лейкомии и уремии, при поражении сосудов туберкулезом и др.

Наиболее частой причиной смерти пациентов является ущемление мозгового ствола при полушарной геморрагии в связи с отеком мозга. Второе место по частоте причин смерти в этой группе занимает воздействие самого очага, массивный прорыв крови в желудочковую систему с разрушением жизненно важных вегетативных образований.

Клиническая картина характеризуется:

- развивается внезапно в момент физического или эмоционального напряжения в любое время суток;
- потерей сознания или сопором, оглушенностью;
- психомоторным возбуждением и автоматизированной жестикуляцией в непарализованных конечностях;
- рвотой;
- менингеальными симптомами;
- выраженными явлениями гипертонической ретинопатии с отеком и мелкоочечными кровоизлияниями в сетчатку на глазном дне;
- выраженными вегетативными нарушениями — гипертермией или бледностью лица, потливостью, снижением, а затем повышением температуры тела;
- повышением АД;
- обычно напряженным пульсом;
- нарушенным дыханием;
- грубой очаговой симптоматикой (парезами, параличами, нарушением функции черепных нервов).

14.5. Нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние

Субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние в большинстве случаев (до 80 %) возникает вследствие:

- разрыва аневризмы сосудов головного мозга при АВМ;
- при системных заболеваниях соединительной ткани (васкулитах и др.);
- при артериальной гипертензии и атеросклерозе мозговых сосудов;
- при заболеваниях крови.

Субарахноидальное кровоизлияние чаще развивается внезапно.

Клиническая картина: резкая головная боль по типу «кинжального удара» в затылочной области; тошнота, многократная рвота; боль в глазах; головокружение; «мелькание мушек» перед глазами; шум в голове; светобоязнь. Отмечается общая гиперестезия, возможен эпилептический приступ.

В случае массивного кровоизлияния развивается психомоторное возбуждение, которое с течением времени переходит в оглушенность с последующим возможным угнетением сознания до комы.

Особое внимание необходимо уделять выявлению менингеального синдрома, который включает ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, верхний, средний и нижний Брудзинского.

Очаговые симптомы как правило отсутствуют. Их возникновение указывает на сопутствующее внутримозговое кровоизлияние либо развивающийся артериальный вазоспазм.

Диагностика. Методом выбора является люмбальная пункция с последующим лабораторным анализом ликвора, который будет иметь красный цвет.

Свежее субарахноидальное кровоизлияние также хорошо диагностируется с помощью КТ головного мозга.

14.6. Особенности клинического ведения пациентов с инсультом. Неотложная медицинская помощь. Базисная (недифференцированная) и дифференцированная терапия инсульта

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

Пациенты с нарушением жизненно важных функций направляются в отделение реанимации и интенсивной терапии (нейрореанимации) или в боксы интенсивной терапии в составе нейрососудистого или неврологического отделения.

Основным определяющим этапом неотложной помощи при инсульте (инфаркте мозга, кровоизлиянии в мозг, субарахноидальном кровоизлиянии) является программа ABC: Air — воздух; Blood — кровь; Cor — сердце.

Алгоритм базисной терапии при инсультах:

1. Меры экстренной коррекции нарушений жизненно важных функций — нормализация дыхания, гемодинамики (АД, пульс), глотания, купирование эпистатуса.

2. Регуляция водно-электролитного баланса: борьба с отеком мозга, профилактика повышения внутричерепного давления, купирование вегетативных нарушений, психомоторного возбуждения, рвоты, икоты, уход, питание и предупреждение осложнений.

3. Метаболическая защита мозга — нейропротекторная терапия.

Основные принципы базисной терапии. Нормализация функции дыхания осуществляется с применением следующих манипуляций:

- отсасывание содержимого ротоглотки с введением эластичного воздуховода: извлекают съемные зубные протезы, предупреждают аспирацию желудочного содержимого при рвоте;

- интубация трахеи с санацией трахеобронхиального дерева;

- при отсутствии эффекта — перевод на ИВЛ.

Показания к переводу на ИВЛ:

- частота дыханий более 40 или менее 10 (норма 12–20) в минуту;

- давление при вдохе менее 25 см водн. ст. (норма 75–100);

- P_{aO_2} менее 75 мм рт. ст. (норма 100–75);

- P_{aCO_2} менее 35 мм рт. ст. (норма 35–45);

- рН менее 7,2 (норма 7,32–7,44).

Показано раннее назначение дыхательной гимнастики; массажа грудной клетки; поворачивание пациента каждые 2 ч для предупреждения гипостатической пневмонии, пролежней; наложение лонгет, противоупор для стоп, контроль функции тазовых органов; организация питания (зондовое).

Согласно рекомендациям Европейской организации инсульта экстренное снижение АД следует проводить только в том случае, если при повторном измерении систолическое давление превышает 220 мм рт. ст., а диастолическое — 120 мм рт. ст. Исключение составляют пациенты, которым планируется проведение тромболизиса. У этой категории пациентов давление должно быть снижено, если его уровень выше 185/110 мм рт. ст., а в последующие за тромболизисом сутки оно должно поддерживаться на уровне, не превышающем 180/105 мм рт. ст.

При внутримозговом кровоизлиянии снижение АД проводится более активно, так как, это позволяет уменьшить объем гематомы и скорость развития вклинения ствола головного мозга. Также следует учитывать угрозу снижения перфузии и нарастания ишемии головного мозга. Считается, что снижение АД до 140 мм рт. ст. позволяет уменьшить скорость формирования гематомы, однако улучшение клинического исхода в этом случае не доказано.

При падении АД назначают дофамин и глюкокортикоидные гормоны.

При тахикардии и мерцательной аритмии: строфантин 0,5–1,0 мл 0,025 %-ного раствора и коргликон 1,0 мл 0,06 %-ного раствора в 20 мл изотонического раствора натрия хлорида, вводят внутривенно, медленно!

Купирование эпилептического статуса в стационаре:

- санация ротоглотки и устранение западения языка;
- внутривенно (лучше в подключичную вену) 100 мг седуксена (реланиума, сибазона) или 20 мг рогипнола на 500 мл изотонического раствора натрия хлорида; при некупировании судорог повторное введение через 15 мин;
- возобновление судорог требует внутривенно 10–20 мл 20 %-ного раствора натрия оксибутирата;
- при продолжении судорог — ингаляционный наркоз смесью закиси азота с кислородом в соотношении 2:1 или 3:1;
- при отсутствии эффекта вводится 5 мл 2 %-ного раствора дитилина, проводится интубация трахеи, пациент переводится на ИВЛ и в/венно вводится 4 мг ардуана;
- при большой продолжительности эпилептического статуса для предупреждения отека мозга в/венно струйно вводится преднизолон 200–400 мг или дексаметазон — 16–20 мг.

Дегидратация — борьба с отеком мозга и повышенным внутричерепным давлением. Осмотические диуретики выводят жидкость из межклеточного пространства, для чего назначают:

- сормантол 400 мл внутривенно 4–5 введений, через день или по 200 мл ежедневно.

Салуретики — выводят воду из организма (из клеток) с ионами калия и натрия. Их назначают только через 2–3 ч после осмодиуретиков: фуросемид (лазикс) от 40 до 100 мг внутривенно или внутримышечно.

Обязательно контролируют в сыворотке крови концентрацию натрия (в норме 136–145 ммоль/л), калия и диурез (в норме 1500 ± 500 мл в сутки).

Также с целью снижения внутричерепного давления используют дексаметазон 8 мг каждые 4 ч внутривенно.

Регидратация — борьба с обезвоживанием организма, сопровождающимся гиперосмией и гипернатриемией.

Купирование обезвоживания:

- 5 %-ный раствор глюкозы 500–700 мл в сутки (контроль осмолярности до 295–298 мосм/кг H_2O);
- 0,9 %-ный раствор натрия хлорида, раствор бикарбоната натрия, низкомолекулярные декстраны.

Контроль вегетативного статуса: регуляция деятельности кишечника, мочевого пузыря.

При инсультах назначаются нейропротекторы и другие препараты:

1. *Антигипоксанты* уменьшают повреждающее действие гипоксии.

К ним относятся:

- барбитураты (гексенал, тиопентал-натрия) обладают серьезными побочными действиями (кардирдепрессивным, гипотензивным, угнетение дыхательного центра) назначаются ограниченно;

- седуксен (реланиум, сибазон).

2. *Ноотропы*:

- ноотропил (пирацетам) улучшает окислительный метаболизм, вводится 12 г препарата в 300 мл изотонического раствора натрия хлорида 15 дней, затем по 4,8 г внутрь (1 таблетка 3 раза в день);

- пикамилон назначается внутрь от 0,02 до 0,05 2–3 раза в день;

- пиридитол (энцефабол) — это форма витамина В₆, назначается по 1–2 таблетки или по 2–3 чайные ложки 3–4 раза в день;

- семакс вводится от 12 до 24 мг в сутки (по 2 капли в каждую ноздрю в течение 5 дней);

- актовегин (солкосерил) — дериват крови телят вводится внутривенно, капельно за 120 мин в течение первых трех суток от 20 до 30 мл в 200–400 мл изотонического раствора натрия хлорида, затем снижается до 15 мл и вводится в течение 90 мин.

3. *Антиоксиданты* уменьшают интенсивность свободнорадикального и перекисного окисления липидов. К ним относятся:

- кортексин обеспечивает связь между нервными клетками и передачу по ним нервных импульсов, оказывает ноотропное действие (улучшает высшие функции головного мозга), нейропротекторное (защищает нейроны от поражения эндогенными нейротоксическими факторами), антиоксидантное (ингибирует перекисное окисление липидов в нейронах), тканеспецифическое (активирует метаболизм нейронов ЦНС).

Препарат вводят внутримышечно, растворив содержимое флакона в 1–2 мл 0,5 %-ного раствора новокаина, воды для инъекций или 0,9 %-ного раствора натрия хлорида. Вводят ежедневно в течение 10 дней. Повторный курс проводится через 3–6 месяцев;

- унитиол, который вводится внутривенно по 5 мл 5 %-ного водного раствора 1–2 раза в сутки;

- аевит — масляный раствор витамина А (ретинола) и витамина Е (альфа-токоферола ацетата) назначается по 2–3 капсулы в день;

- токоферол (витамин Е) вводится в подогретом виде внутримышечно по 2 мл 5 %-ного раствора или 1 мл 10 %-ного раствора, 1–2 раза в сутки.

4. *Препараты нейропротекторного действия*:

- церебролизин — вытяжка из головного мозга свиньи. Оптимальная суточная доза 20 мл, вводится внутривенно капельно, 1 раз в сутки;

- глиатилин — улучшает мозговой кровоток, вводится внутривенно или внутримышечно 1 г 3–4 раза в сутки, в течение 3–5 дней, в последую-

щем внутрь 400–1200 мг 2 раза в сутки, утром 1–2 капсулы, днем 1 капсула в течение 6–8 недель.

5. Препараты, тормозящие высвобождение возбуждающих медиаторов:

- глицин — назначается при инфаркте мозга до 1–2 г в сутки (в таблетке 0,1 г), затем дозу снижают;
- ламотриджин (противосудорожный препарат) — по 50 мг в таблетке 2 раза в сутки, 2 недели.

Проводится ГБО, которая повышает кислородоемкость тканевых жидкостей организма, показатель давления 1,1–1,25 атм., до 6 сеансов по 40–60 мин с учетом введения в сеанс и выведения.

Дифференцированная терапия внутримозгового кровоизлияния. Терапия проводится с учетом необходимости стимуляции гемостаза и уменьшения проницаемости артериальной стенки.

Назначаются следующие препараты:

- этамзилат — по 1–2 ампулы (по 2 мл) вводится внутримышечно, через 6 ч, в течение 5–6 дней;
- эписилон-аминокапроновая кислота назначается внутривенно капельно в течение часа — 5–7 дней по 100–150 мл 5 %-ного раствора, 1–2 раза в сутки.

Дифференцированное лечение инфаркта головного мозга подразумевает антикоагулянтную терапию: фениндион 0,05 г внутрь; варфарин 2,5–3 мг внутрь, в один прием с контролем международного нормализованного отношения (МНО).

Показано назначение антиагрегантов: пентоксифиллина 2 %-ный раствор по 5 мл внутривенно 1 раз в сутки; дипиридамола 25 мг внутрь 3 раза в сутки; ацетилсалициловой кислоты 50–150 мг внутрь длительно.

Если от момента начала инфаркта прошло не более 4,5 ч проводится тромболизис.

14.7. Тромболизис

Для восстановления адекватной перфузии ишемической пенумбры при тромботическом и эмболическом поражении артерий среднего и крупного калибров методом выбора является тромболизис с использованием рекомбинантного тканевого активатора плазминогена (rtPA) — альтеплазы.

Терапевтический эффект препарата базируется на его способности растворять тромб путем превращения плазминогена, который входит в состав тромба, в активный плазмин. Последний имеет свойство растворять фибрин, который формируется при тромбозе и эмболии. Считается, что препарат сохраняет фармакологическую активность в сосудистом русле в течение 10 мин, поэтому вероятность геморрагических осложнений значительно ниже, чем при применении стрептокиназы, урокиназы, которые в настоящее время в клинической практике не применяются. При этом препарат обеспечивает эффективный тромболизис в течение 7 ч.

Основной теоретической предпосылкой включения альтеплазы в состав тромболитической терапии при инфаркте мозга является наличие 4,5-часового терапевтического окна. Это обусловлено тем, что процесс формирования церебрального инфаркта длится несколько часов, создавая окно времени, в течение которого возможно восстановление кровоснабжения ишемизированных участков, уменьшение размеров очага повреждения головного мозга или предупреждение его развития.

Показанием к проведению системной тромболитической терапии является инфаркт головного мозга (кардиоэмболический, атеротромботический). При этом должны быть соблюдены следующие условия: возраст пациента 18–80 лет; время не более 4,5 ч от начала заболевания до начала тромболитизиса; отсутствие значительного клинического улучшения перед началом тромболитизиса.

Противопоказания к проведению системной тромболитической терапии:

- наличие клинических признаков внутричерепного кровоизлияния либо доказанное при КТ или МРТ кровоизлияние;
- гиподенсивная область более 1/3 бассейна средней мозговой артерии со сглаженностью рисунка борозд и извилин по томографическим данным;
- малый неврологический дефицит или значительное клиническое улучшение перед началом терапии;
- тяжелый инсульт (клинически — более 25 баллов по шкале NIHSS);
- клинические признаки субарахноидального кровоизлияния, в том числе при отсутствии данных КТ или МРТ;
- судорожный припадок в дебюте инсульта;
- систолическое АД более 185 мм рт. ст., диастолическое — более 105 мм рт. ст.;
- более 4,5 ч от начала заболевания и у тех пациентов, у которых точное время заболевания неизвестно;
- применение гепарина в предшествовавшие 48 ч до инсульта, значения активированного частичного тромбинового времени, превышающие нормальные показатели (норма 30–40 с);
- пациенты с инсультом в анамнезе, сопутствующим сахарным диабетом;
- пациенты, получающие оральные антикоагулянты (варфарин и др.);
- недавнее или проявляющееся выраженное кровотечение;
- заболевания ЦНС в анамнезе: опухоль, аневризма, состояние после оперативных вмешательств на головном или спинном мозге;
- геморрагическая ретинопатия, в том числе при сахарном диабете;
- недавний (менее чем за 10 дней) перенесенный наружный массаж сердца, состояние после аборта, после пункции центральных вен;
- бактериальный эндокардит, перикардит, острый панкреатит;
- документально подтвержденные язвенная болезнь желудка в течение последних трех месяцев, эрозии пищевода;

- артериальные аневризмы, АВМ, подозрение на расслоение аорты (диссекцию);

- тяжелые заболевания печени, включая цирроз печени, печеночную недостаточность, портальную гипертензию, варикозное расширение вен пищевода и активный гепатит;

- серьезное хирургическое вмешательство или тяжелая травма в течение последних трех месяцев;

- опухоли с высоким риском кровотечения;

- беременность;

- количество тромбоцитов менее $100\ 000\ \text{мм}^3$;

- гипогликемия менее 2,8 или гипергликемия более 22,5 ммоль/л;

- международное нормализованное отношение более 1,7.

Алтеплазу (только внутривенно в периферическую вену) рекомендуется вводить в дозе 0,9 мг/кг массы тела (максимальная доза 90 мг), причем 10 % от всей дозы вводится в виде болюса в течение 1 мин внутривенно струйно. Оставшаяся доза вводится капельно в течение 1 ч.

Алгоритм ведения пациента после тромболизиса:

1. Оценка неврологического статуса по шкале NIHSS: во время проведения тромболизиса каждые 15 мин, затем до 24 ч, ежедневно.

2. Контроль АД: в течение 2 ч от начала тромболизиса каждые 15 мин; от 2 до 6 ч — каждые 30 мин; до 24 ч — каждые 60 мин.

3. Контроль проиagramбина и международного нормализованного отношения (МНО — в номре 0,95–1,15).

4. Контрольное КТ-исследование проводится: в конце первых суток (в период от 22 до 36 ч); на 7-е сутки от начала инсульта (в случае клинического ухудшения) — в более ранние сроки.

Осложнения тромболитической терапии: кровоизлияние в головной мозг, анафилактическая реакция, отек гортани.

14.8. Хирургическое лечение внутримозговых кровоизлияний

Оперативное вмешательство при внутримозговой гематоме сводится к удалению излившейся крови и созданию декомпрессии. Вопрос о показаниях, эффективности, сроках и объеме вмешательства все еще остается дискуссионным.

В настоящее время накоплен многолетний опыт нейрохирургических стационаров по хирургическому лечению кровоизлияний в мозг. Можно считать общепризнанной точкой зрения нейрохирургов, что 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 (менее 6 баллов по шкале ком Глазго) пациента. Медиальным считается кровоизлияние, локализуемое внутри от внутренней капсулы. Хирургическое лечение при латеральных гематомах целесообразно прово-

доть в первые сутки инсульта до развития дислокации мозгового ствола. Хирургическое лечение гематомы позволяет снизить летальность по сравнению с таковой при консервативной терапии с 80 % до 30–40 %.

Кроме того, показанием к хирургическому лечению является развившаяся вследствие кровоизлияния обструктивная гидроцефалия.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- острый инфаркт миокарда, при котором вопрос об операции решается индивидуально через 3–6 месяцев в процессе реабилитации пациента;
- тяжелая легочно-сердечная недостаточность;
- выраженная почечная недостаточность;
- обширные постинсультные кисты головного мозга (свыше 30 % полушария) или стойкая гемиплегия.

14.9. Хронические нарушения мозгового кровообращения. Дисциркуляторная энцефалопатия

В связи с постарением населения в последние годы отмечается рост хронических форм недостаточности мозгового кровообращения. В настоящее время используется определение **дисциркуляторной энцефалопатии (ДЭ)** как синдрома прогрессирующего многоочагового или диффузного поражения головного мозга, проявляющегося неврологическими, нейропсихологическими и/или психическими нарушениями, обусловленными хронической сосудистой мозговой недостаточностью и/или повторными эпизодами острых нарушений мозгового кровообращения (ТИА, инсульт).

По МКБ-10 при хроническом нарушении мозгового кровообращения упоминаются церебральный атеросклероз (I 67.3), прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия (I 67.2), гипертензивная энцефалопатия (I 67.4), другие уточненные поражения сосудов мозга (I 67.8), в том числе ишемия мозга (хроническая), цереброваскулярная болезнь неуточненная (I 67.9).

При *атеросклеротической энцефалопатии* механизм развития хронической сосудисто-мозговой недостаточности зависит от стадии процесса и определяется формированием зоны гипоперфузии головного мозга.

Гипертоническая энцефалопатия 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.

Ведущим патогенетическим механизмом при ДЭ является ишемия, обусловленная нарастанием комплекса патобиохимических расстройств, связанных с гипоксемией, с одной стороны, и оксидантным стрессом — с другой.

С учетом выраженности симптоматики выделяют три стадии заболевания.

I стадия ДЭ, компенсированная, при которой доминируют субъективные расстройства в виде головной боли; ощущения тяжести в голове; повышенной утомляемости; общей слабости; эмоциональной лабильности; снижения памяти и внимания; неустойчивости при ходьбе; расстройства сна; головокружения, чаще несистемного характера.

Клинически при этой стадии определяются рефлексы орального автоматизма; анизорефлексия; центральная недостаточность лицевого и подъязычного нервов; нарушение координации; астенические проявления и снижение памяти легкой степени.

II стадия ДЭ, субкомпенсированная, характеризуется сочетанием жалоб аналогичных I стадии, но состояние пациентов усугубляется частотой нарушения памяти, приступами головокружения, снижением трудоспособности, неустойчивостью при ходьбе.

Клиника при этой стадии включает очаговую симптоматику; пирамидную недостаточность; амиостатический синдром; когнитивные нарушения; координаторные и глазодвигательные расстройства; мнестико-интеллектуальные и эмоциональные нарушения, вестибуло-атактический синдром, синдром паркинсонизма.

При **III стадии ДЭ, декомпенсированной**, количество жалоб уменьшается. Прогрессирует снижение критики к своему состоянию, усугубляются объективные неврологические расстройства.

Клиника проявляется нарушением координации и походки, пирамидным, псевдобульбарным, паркинсоническим, амиостатическим, психорганическим синдромами. Отмечаются падения при ходьбе, обмороки, эпилептические припадки и выраженные когнитивные нарушения. Пациенты нетрудоспособны, наблюдается социальная и бытовая дезадаптация. Показана консультация и наблюдение психиатра.

Лечение. Действие на сосудистые факторы риска (атеросклероз, артериальную гипертензию), восстановление мозгового кровотока, улучшение церебрального метаболизма.

Препараты, рекомендуемые для профилактики и лечения хронической ишемии мозга, в последние годы, благодаря развитию фармакоиндустрии, включают весьма широкий спектр.

Нейропротекторы: аминалон, пикамилон, фенибут, пиридитол, семакс, глицин, церебролизин, винпоцетин, кавинтон, ницерголин, кортексин, церебро.

При венозной энцефалопатии назначают эуфиллин, эскузан, глицин.

По показаниям проводится комплексная симптоматическая терапия. Так при головокружении назначается бетастин, бетагистин. Для купирования тошноты и рвоты применяется метоклопрамид.

При эпилептических припадках противосудорожные препараты включаются с учетом характера приступов (препараты вальпроевой кислоты, карбамазепин, томапакс, ламотриджин и др.). Лекарственная терапия при акинетико-ригидном синдроме включает амантадин по 50–100 мг 2 раза в

сутки, мерापекс, наком, сталево и др. Лечение выраженных когнитивных и поведенческих нарушений при ДЭ III стадии проводится *психиатром*.

14.10. Нарушение спинального кровообращения

Нарушение спинального кровообращения, также как и мозгового, может протекать по *типу преходящего и стойкого* нарушения кровообращения (инфаркт, гематомиелия, субарахноидальное кровоизлияние). Аневризмы и мальформации сосудов спинного мозга при их разрыве вызывают гематораксии, т. е. кровоизлияние под оболочки спинного мозга, а травмы — кровоизлияние в спинной мозг (гематомиелию).

К преходящим нарушениям спинального кровообращения относят синдром Унтерхарншейдта (при спазме или компрессии позвоночных артерий) и дрон-атаку (при ишемии сегментов шейного отдела спинного мозга).

Синдром Унтерхарншейдта — это синкопальный вертебробазилярный синдром с внезапным падением, потерей сознания и слабостью в конечностях. Наблюдается при двустороннем поражении позвоночных артерий, кровоснабжающих шейный отдел спинного мозга с ишемией ретикулярной формации.

Дрон-атака развивается при резком повороте головы или ее запрокидывании, когда на фоне общей слабости пациент внезапно падает. Сознание при этом сохраняется. Через 2–3 мин пациент встает, слабость в руках и ногах проходит.

Такие состояния тетрапареза встречаются у лиц пожилого и старческого возраста при атеросклерозе позвоночных артерий, спондилоартрозе, шейном остеохондрозе.

Инфаркт спинного мозга развивается при атеросклерозе, диссекции аорты, заболеваниях сердца, при васкулитах и сифилисе, системной артериальной гипотензии. Он встречается почти всегда в бассейне передней спинальной артерии, снабжающей две трети спинного мозга. При этом клиническая картина варьирует в зависимости от пораженного сосуда.

Острое нарушение спинального кровообращения в бассейне передней спинальной артерии на шейном уровне (синдром Преображенского) развивается, как правило, внезапно, чаще при резком переразгибании головы назад или травме шейного отдела позвоночника. Проявляется тетраплегией в результате поражения пирамидного пути. Глубокая чувствительность не нарушена. Манифестирует заболевание с резкой боли в шее с иррадиацией в руки, возможна кратковременная потеря сознания, после чего развивается тетрапарез (плегия) с НФТО.

Клиническая картина *острой ишемии грудного отдела спинного мозга* включает нижнюю спастическую параплегию, диссоциированную паранестезию, НФТО по центральному типу.

Клиника острого инфаркта в бассейне артерии Адамкевича (синдром Станиловского — Танона, вентральный инфаркт спинного мозга) прояв-

ляется вялой нижней параплегией с арефлексией, недержанием мочи и кала, половыми расстройствами (при очаге в поясничном утолщении, L₁–S₂), утратой всех видов чувствительности на ногах. Параплегия в дальнейшем переходит в спастическую (в случае формирования ишемического очага выше спинального сегмента L₁ при восходящем варианте артерии Адамкевича). Отмечается проводниковая гипестезия с Th₄–Th₅ книзу. У пациентов развивается нарушение сфинктеров в виде недержания или задержки мочи и стула. Может присоединиться *миелогенная перемежающаяся хромота*.

У 25 % людей каудальный отдел спинного мозга кровоснабжается нижней дополнительной артерией Денрож — Готтерона.

При изолированном поражении *эпиконуса* (S₁–S₂) развивается вялый паралич стоп, бывают патологические рефлексy, асимметрия коленных и ахилловых рефлексов, анестезия боковой и задней поверхности ног.

Радикуло-конусный синдром Денрож–Готтерона (S₃–S₅) при поражении соответствующей артерии характеризуется выраженными тазовыми расстройствами (недержание мочи, кала), седловидной анестезией и парестезиями в аногенитальной зоне. Анальный рефлекс отсутствует, анус зияет, отмечаются половые расстройства.

Кровоизлияние в спинной мозг (гематомиелия) встречается при травмах, врожденной сосудистой аномалии, инфекционных васкулитах, заболеваниях крови или при длительном применении антикоагулянтов после операции на сердце и сосудах.

Клиническая картина развивается остро и протекает с неврологическим дефицитом тех сегментов, где локализуется очаг гематомиелии. Возможен прорыв крови в субарахноидальное пространство. Диагноз достоверно устанавливает КТ или МРТ спинного мозга. Тораколумбальные аневризмы чаще встречаются у мужчин, проявляются остро или постепенно. В клинике определяется моно- или парапарез ног и часто развивается картина бокового амиотрофического склероза в сочетании с чувствительными нарушениями и НФТО. Диагноз подтверждает селективная спинальная ангиография.

Субарахноидальное кровоизлияние в позвоночном канале (гематоракс) чаще наступает при разрыве АВМ или травме. Клиническая картина характеризуется симптомами раздражения: интенсивные боли в позвоночнике, иррадиирующие корешковыми болями; болезненность мышц при пальпации, ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига и Брудзинского, спазм мышц конечностей и туловища. Может присутствовать симптоматика раздражения или выпадения функции спинномозговых корешков: гиперестезии конечностей; парезы мышц конечностей, гипестезия по дерматомам, НФТО. Диагноз подтверждается люмбальной пункцией.

При хронической недостаточности спинального кровообращения (вертеброгенной цервикальной ишемической миелопатии) поражается в

первую очередь белое вещество спинного мозга. Наиболее частым этиологическим фактором является остеохондроз шейного отдела позвоночника и перенесенная травма.

Миелопатия может развиваться после повторных преходящих нарушений спинального кровообращения, после бывшего спинального инсульта, когда остаточные явления начинают прогрессировать, при этом могут развиваться разнообразные клинические синдромы.

Различают несколько *клинических форм* хронического нарушения мозгового кровообращения в шейном отделе спинного мозга.

Спастический синдром, или синдром боковых канатиков, — характерно медленное нарастание пирамидных двусторонних расстройств, часто в начале только в руках, затем присоединяется нерезко выраженная спастичность, сегментарные и проводниковые расстройства чувствительности, мозжечковые симптомы (шаткость при ходьбе, адиадохокинез), реже наблюдаются тазовые расстройства.

Синдром амиотрофического бокового склероза проявляется асимметрично развивающейся атрофией мышц, преимущественно плечевого пояса. Фибриллярные подергивания редкие, не постоянные.

Сирингомиелитический вариант встречается редко и характеризуется диссоциированными сегментарными расстройствами чувствительности в виде «полукуртки» или «куртки». Иногда наблюдается атрофия дистальных (реже проксимальных) отделов рук и пирамидные симптомы на ногах. Почти постоянно заболевание сопровождается корешковыми расстройствами.

К хроническому нарушению спинального кровообращения можно отнести *миелогенную и нейрогенную (каудогенную) перемежающуюся хромоту*. Некоторые авторы включают этот тип сосудистого процесса в преходящие нарушения спинального кровообращения. Однако частые сосудистые пароксизмы в спинном мозге свидетельствуют об их проявлении при хронической ишемии.

Миелогенная перемежающаяся хромота обусловлена ишемией спинного мозга при поясничном остеохондрозе, грыже МПД, атеросклерозе, аневризме брюшной аорты и провоцируется при ходьбе, физической нагрузке, когда появляется чувство онемения, легкая боль и слабость в ногах. Пациент вынужден остановиться, затем после отдыха двигаться дальше.

Нейрогенная (каудогенная) перемежающаяся хромота развивается при стенозе поясничного отдела позвоночного канала при дистрофических поражениях (спондилез, грыжа МПД, спондилоартроз). При ходьбе и длительном стоянии в обеих ногах появляется боль, онемение, парестезии, слабость в мышцах голени и бедра, которые уменьшаются при наклоне вперед или в положении лежа.

При сочетании этих двух видов хронической ишемии неврологический дефицит проявляется как слабостью в ногах, так и жгучими парестезиями

ями в дистальных и проксимальных отделах нижних конечностей. Нередко неотмечаются преходящие трудности при мочеиспускании. Клинически определяется снижение или выпадение глубоких рефлексов.

Лечение острого и хронического нарушения спинального кровообращения должно быть комплексным, направленным на улучшение кровоснабжения спинного мозга.

При остром сосудистом заболевании спинного мозга применяют сосудорасширяющие анальгетики, ганглиоблокаторы периферического действия, озонотерапию, дегидратирующие препараты, проводят ГБО. В дальнейшем назначают легкий массаж спины, ног, ЛФК лежа.

При хронической миелопатии применяют трентал, сермион, актовегин, пирацетам, эуфиллин, L-лизина эсцинат курсами 2 раза в год.

Глава 15. Заболевания вегетативной нервной системы

15.1. Синдромы вегетативных расстройств при поражении различных отделов нервной системы

Гипоталамический синдром представляет собой сочетание вегетативных, эндокринных, обменных и трофических расстройств, обусловленных поражением гипоталамуса. Непременным компонентом гипоталамического синдрома являются нейроэндокринные расстройства. Наиболее часто встречаются следующие его варианты.

Синдром пароксизмальных нарушений бодрствования проявляется в виде пароксизмальной или постоянной сонливости или расщепленного сна. Этот синдром возникает в результате поражения ретикулярной формации гипоталамуса.

Нейроэндокринный синдром проявляется синдромом Иценко — Кушинга, адипозогенитальной дистрофией, дисфункцией половых желез, сахарным диабетом. Нейроэндокринный синдром связывают с поражением передней и промежуточной групп ядер гипоталамуса.

Ангioneвроты — это общее название ряда заболеваний, развивающихся вследствие расстройств вазомоторной и трофической иннервации органов и тканей.

В основе *первой стадии* лежит спазм сосудов, *вторая* — обусловлена явлениями гипоксии. *Третья стадия* развивается вслед за длительной гипоксией. На отечной конечности, имеющей фиолетово-синий цвет, появляются пузыри с кровянистым содержимым, после вскрытия которого на его месте обнаруживается некроз тканей, а в более тяжелых случаях не только кожи, но и всех мягких тканей вплоть до кости. Процесс заканчивается рубцеванием образовавшейся язвенной поверхности.

Эритромелалгия относится к заболеваниям, при которых происходит патологическое расширение сосудов. Протекает в виде приступов невыно-

симых болей жгучего характера, локализующихся в дистальных отделах конечностей, с покраснением кожи, местным повышением кожной температуры, отеком и потливостью.

Лечение. При эритромелалгии боль купируется погружением конечностей в холодную воду.

15.2. Представление о психосоматических нарушениях. Синдром вегетативной дистонии. Клиническая характеристика. Лечение

Психосоматические нарушения могут быть представлены различными клиническими синдромами.

Вегетативные кризы (пароксизмы) — наиболее яркое проявление синдрома вегетативной дистонии. Это приступообразно возникающее сочетание эмоционально-аффективных, неврологических и висцеральных расстройств в относительно короткий промежуток времени.

Кризы могут быть *симптоадреналовыми, вагоинсулярными*, однако чаще наблюдаются пароксизмы *смешанного характера*.

В англоязычной литературе примерным аналогом вегетативных кризов являются «панические атаки». Термин подчеркивает доминирующее значение в комплексе симптомов эмоционально-аффективных расстройств. Диагностическими критериями являются страх, тревога, а также четыре и более вегетативных симптомов.

Клиническая картина. Наиболее частые симптомы во время криза:

- ощущение нехватки воздуха или затрудненного дыхания, удушье;
- сердцебиение, боль в левой половине грудной клетки, ощущение перебоев, замирания;
- потливость;
- онемение и/или парестезии в конечностях и лице;
- ощущение кома в горле;
- волны жара или холода;
- озноб или дрожь;
- головокружение, чувство неустойчивости;
- ухудшение зрения или слуха;
- дурнота, предобморочное состояние или резкая слабость;
- обморочное состояние (разновидность вагального криза);
- сведение мышц конечностей;
- неприятные ощущения в эпигастральной области и животе;
- тошнота, рвота;
- частое мочеиспускание, жидкий стул;
- потеря речи или голоса;
- нарушение походки;
- страх смерти.

Лечение начинать рекомендуется с физических факторов: физиотерапия (электросон); ЛФК; массаж; ИРТ; курортное лечение; дыхательная гимнастика.

В период манифестации назначают седативные (диазепам, альпразолам). Рекомендуются антидепрессанты (имипрамин, amitриптилин). Лечение рекомендуется начинать с малых доз (12,5 мг), медленно повышая дозу (каждые 5 суток на 12,5 мг), в сочетании с препаратами серотонинергического действия — флуоксетин (прозак), сертралин (золофт). Артериальную гипотензию корригируют адаптогенами (настойки женьшеня, элеутерококка). При жалобах на общую слабость рекомендуют когитум или беметил. При гипертермии назначают бета- или альфа-адреноблокаторы (анаприлин по 30–120 мг/сут, пирроксан по 15 мг 3 раза в день). Широко применяется психотерапия, аутотренинг.

Синдром вегетативной дистонии включает несколько отдельных расстройств, которые кроме вегетативного криза представлены паническим расстройством, гипервентиляционным синдромом, вегетативной недостаточностью, рефлекторно-симпатической дистрофией, синдромом Рейно.

Классическая вегетативная дистония, которая ранее именовалась «нейроциркуляторная дистония», в своей клинической картине содержит разнообразные синдромы.

Кардиалгический синдром проявляется в виде болей ноющего, колющего, давящего, жгучего, сжимающего, пульсирующего типа в месте проекции верхушки сердца. Они, как правило, не связаны с физической нагрузкой, продолжительны, не стихают при приеме нитроглицерина. Часто отмечается синусовая тахикардия, которая субъективно ощущается пациентом как учащенное сердцебиение. Нередко встречаются колебания АД. Синдром артериальной гипотензии сочетается с астеническими нарушениями. Для больных с постоянной формой артериальной гипотензии характерны головные боли различного характера.

Синдром дыхательных нарушений представлен гипервентиляционным синдромом, который дополнительно включает мышечные спазмы и парестезию губ и дистальных отделов конечностей. Пациент на фоне беспокойства, страха, тревоги испытывает ощущение затруднения дыхания в виде нехватки воздуха, остановки дыхания, ощущения кома в горле. При этом определяется учащенное или глубокое дыхание, нарушение его ритма. Тетания при гипервентиляции представлена спазмами в кистях и стопах и симптомом Хвостека (при постукивании в проекции ветвей лицевого нерва происходит сокращение мышцы, поднимающей угол рта).

Синдром желудочно-кишечных расстройств проявляется в виде нарушения аппетита, расстройством моторики кишечника (синдром раздраженной кишки), пищевода, желудка. Характерна психогенная рвота и психогенные боли в животе. Наиболее часто больные жалуются на тяжесть в эпига-

стрии, усиление перистальтики, аэрофагию и отрыжку воздухом, на ком в горле, вздутие живота, тошноту, рвоту, расстройства стула, боли в животе.

Синдром нарушения мочеполовой функции проявляется в виде импотенции, нарушения эрекции или эякуляции, вагинизмом или аноргазмией. Возможно также развитие цисталгического синдрома, проявляющегося учащенным, болезненным императивным мочеиспусканием при отсутствии урологической патологии.

Нарушение терморегуляции проявляется в виде гипертермии, гипотермии, синдрома ознобления. Гипертермия может носить пароксизмальный характер или проявляться в виде постоянного субфебрилитета продолжительностью от нескольких недель до нескольких лет. Гипотермия сопровождается общей слабостью, артериальной гипотензией, гипергидрозом, стойким красным дермографизмом. Температура тела может опускаться ниже 35 °С. Синдром ознобления проявляется почти постоянным ощущением озноба, холода во всем теле, чувством «ползания мурашек», непереносимостью холода и сквозняков. При этом температура тела может быть нормальной или субфебрильной.

Нарушение потоотделения диагностируются в виде гипергидроза (избыточного потоотделения). Выделяют эссенциальный гипергидроз, проявляющийся преимущественно на кистях и стопах, при психоэмоциональном напряжении, волнении, и обычно прекращающийся во время сна.

Синдром мышечно-суставных расстройств проявляется головными болями напряжения, а также болезненными мышечными уплотнениями, миалгиями и артралгиями.

Синдром сосудистых расстройств представлен дистальным акроцианозом и гипотермией, сосудистыми цефалгиями и приливами жара.

Нарушение слюноотделения проявляется в виде сухости во рту (ксеростомия, гипосаливация) или избытком слюны (сиалорея, гиперсаливация). Они могут носить как постоянный, так и пароксизмальный характер.

Нарушение слезоотделения бывает двух типов: слезотечение (эпифора) и сухость глаз (ксерофтальмия). Слезотечение нередко наблюдается у пожилых при воздействии холода и ветра, при аллергических заболеваниях. Сухость глаза возникает при синдроме алакрии в сочетании с ахалазией пищевода и адреналовой недостаточностью, при синдроме Райли — Дея, при поражениях лицевого нерва.

Психоэмоциональный синдром сочетается с эмоциональными расстройствами в виде тревоги, беспокойства, повышенной раздражительности, утомляемости, снижения работоспособности и настроения, плаксивости, расстройства сна и аппетита. Могут присутствовать различные фобии.

Лечение. Используются такие методы, как ЛФК, ИРТ, массаж, физиотерапия и бальнеотерапия, аутогенная тренировка, санаторно-курортное лечение. Купирование соматических расстройств проводится соответствующими медикаментами.

Глава 16. Заболевания периферической нервной системы. Неврологические проявления остеохондроза позвоночника

16.1. Структура заболеваемости. Классификация заболеваний периферической нервной системы

Установлено, что среди трудоспособного населения распространенность заболеваний периферической нервной системы составляет 48–52 %.

Классификация заболеваний периферической нервной системы утверждена Всесоюзной проблемной комиссией по заболеваниям периферической нервной системы в 1984 г. и до настоящего времени применяется в клинической практике с некоторыми дополнениями и изменениями.

I. Вертеброгенные поражения.

II. Поражения нервных корешков, узлов, сплетений:

1. Менингорадикулиты, радикулиты (шейные, грудные, пояснично-крестцовые), в настоящее время *радикулопатии*.

2. Радикулоганглиониты, ганглиониты (спинальные, симпатические), тунниты.

3. Плекситы (*плексопатии*).

4. Травмы сплетений:

4.1. Шейного.

4.2. Верхнего плечевого (паралич Эрба — Дюшенна).

4.3. Нижнего плечевого (паралич Дежерин — Клюмпке).

4.4. Плечевого (тотальное).

4.5. Пояснично-крестцового (частичного или тотального).

III. Множественные поражения корешков и нервов:

1. Инфекционно-аллергическая полирадикулоневропатия.

2. Инфекционные полиневриты.

3. Полиневропатии:

3.1. Токсические:

3.1.1. При хронических бытовых и производственных интоксикациях (алкогольные, свинцовые, хлорофосные и др.).

3.1.2. При токсикоинфекциях (дифтерия, ботулизм).

3.1.3. Медикаментозные.

3.2. Аллергические (вакцинальные, сывороточные, медикаментозные и др.).

3.3. Дисметаболические: при дефиците витаминов, при эндокринных заболеваниях, сахарном диабете, болезнях печени, почек и др.

3.4. Дисциркуляторные — при узелковом периартериите, ревматических и других васкулитах.

3.5. Идиопатические и наследственные формы.

IV. Поражения отдельных спинномозговых нервов.

1. Травматические:
 - 1.1. На верхних конечностях: лучевого, локтевого, срединного, мышечно-кожного и других нервов.
 - 1.2. На нижних конечностях: бедренного, седалищного, малоберцового, большеберцового и других нервов.
2. Компрессионно-ишемические (мононевропатии).
 - 2.1. На верхних конечностях:
 - 2.1.1. Синдромы сдавления в канале.
 - 2.1.2. Синдром канала Гийена (поражение локтевого нерва в области кисти).
 - 2.1.3. Синдром кубитального канала (поражение локтевого нерва в локтевой области).
 - 2.1.4. Поражение лучевого или срединного нервов в локтевой области, поражение надлопаточного, подмышечного нервов.
 - 2.2. На нижних конечностях: синдром тарзального канала, малоберцового нерва, наружного кожного нерва бедра (ущемление под пупартовой связкой — парестетическая мералгия Рота — Бернгардта).
3. Воспалительные (мононевриты).
 - V. Поражение черепных нервов.
 1. Невралгии тройничного и других черепных нервов.
 2. Невропатия лицевого нерва.
 3. Невропатии других черепных нервов.
 4. Прозопалгии:
 - 4.1. Ганглиониты (ганглионевриты) крылонебного, ресничного, ушно-го, подчелюстного и других узлов.
 - 4.2. Сочетанные и другие формы прозопалгии.
 5. Стоматалгия, глоссалгия.

16.2. Классификация полиневропатий

Полиневропатии (полирадикулоневропатии) — диффузное симметричное множественное поражение периферических нервов, проявляющееся периферическими вялыми парезами или параличами, нарушениями чувствительности, трофическими и вегетососудистыми расстройствами, преимущественно в дистальных отделах конечностей. Это симметричный патологический процесс, обычно дистальной локализации, постепенно распространяющийся проксимально.

Патоморфологическое поражение: аксональное; демиелинизирующее; смешанное.

По этиологическому признаку: воспалительные, токсические, аллергические, травматические, в том числе туннельные невропатии.

По течению: острые, подострые, хронические.

Выделяют следующие виды полиневропатий:

- аутоиммунные (острая воспалительная демиелинизирующая (синдром Гийена — Барре), хроническая воспалительная демиелинизирующая; мультифокальная моторная; паранеопластическая, полиневропатия при системных заболеваниях.
- дисметаболические (диабетическая, алиментарная, алкогольная и др.);
- наследственные полиневропатии (сенсомоторная (Шарко — Мари — Тута) I и II типа; болезнь Дежерина — Сотта; болезнь Рефсума; полиневропатия с склонностью к параличам от сдавления; болезнь Русси — Леви; семейная амилоидная полиневропатия и др.);
- токсические полиневропатии (алкогольная, свинцовая, мышьяковая, при отравлении фосфорорганическими соединениями, тяжелыми металлами, изониазидная полиневропатия и другие лекарственные);
- воспалительные полиневропатии при инфекционных и гранулематозных заболеваниях (дифтерийная, лепрозная, лайм-боррелиозная, ВИЧ-ассоциированная);
- полиневропатии, обусловленные воздействием физических факторов.

16.3. Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена — Барре. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия

Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (синдром Гийена — Барре) описана французскими неврологами Гийеном Г. и Барре Дж. в 1916 г., представляет собой острое демиелинизирующее поражение спинномозговых нервов, корешков и(или) черепных нервов. Реже встречается более тяжелая форма заболевания с аксональным поражением нервов.

Заболеванию предшествуют неспецифические инфекции. Нередко выделяют вирусы герпеса, цитомегаловируса, а также встречаются при клещевом боррелиозе, саркоидозе, системной красной волчанке, энтеровирусной инфекции. Начало острое, в 25 % случаев подострое и хроническое, чаще в возрасте 30–50 лет. Основным проявлением заболевания являются нарастающие парезы дистальных, затем часто и проксимальных отделов ног, затем рук.

Для заболевания типична белково-клеточная диссоциация в ликворе. Уровень белка достигает 1–3,5 г/л. Цитоз не превышает 10 клеток (лимфоциты и моноциты) в 1 мкл.

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 следующие варианты заболевания: моторные (двигательные); сенсорные (чувствительные); вегетативные; смешанные (сенсомоторные и моторносенсорные).

Клиника: общее недомогание; повышение температуры тела; боли и парестезии в мышцах конечностей; выраженный вялый тетрапарез, более выраженный в проксимальных отделах нижних конечностей; при поражении респираторной и бульбарной мускулатуры развивается один из вариантов полирадикулоневропатии — восходящий паралич Ландри; поражение черепных нервов (лицевого, языкоглоточного); паралич диафрагмы; снижение глубоких рефлексов; расстройство чувствительности по типу «перчаток» и «носков». Функция тазовых органов сохранена.

С целью устранения гипоксии, которая развивается вследствие поражения дыхательной и краниальную мускулатуры, пациента переводят на ИВЛ. Если эндотрахеальная интубация продолжается более 5 дней, проводится трахеостомия с целью предотвращения стеноза трахеи.

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.

Заболевание развивается в результате аутоиммунного поражения миелиновой оболочки периферических нервов. Распространенность составляет 4–5 случаев на 100 тыс. населения. Мужчины болеют чаще, чем женщины.

Чувствительные симптомы наблюдаются в 64–89 % случаев. Характерно преобладание нарушений глубокой чувствительности над поверхностной. Болевой синдром наблюдается у 8–20 % пациентов.

Обычно заболевание дебютирует со слабости в ногах и проявляется затруднением при подъеме по лестнице, вставании из положения на корточках, спотыканием, падениями. Слабость в руках приводит к трудностям при выполнении гигиенических мероприятий, нарушению почерка.

При развитии болезни появляется симметричная дистальная мышечная слабость; снижаются или отсутствуют глубокие рефлексы и возникают чувствительные расстройства. Симптоматика прогрессирует в течение более 2 месяцев и более. Повышается содержание белка в ликворе.

Течение заболевания может быть прогрессирующим, ремитирующим или монофазным. При монофазном течении наблюдается одно обострение с прогрессированием симптомов в течение не менее 8 недель; ремитирующее течение характеризуется как минимум двумя обострениями с последующим улучшением между ними; при прогрессирующем течении наблюдается неуклонное нарастание выраженности клинических симптомов.

Для верификации диагноза применяется стимуляционная ЭНМГ, при которой выявляются признаки демиелинизирующего процесса. Подтверждает диагноз биопсия нервов (выполняется только в сложных диагностических случаях).

Прогноз зависит от возраста, длительности болезни к моменту лечения, течения заболевания, выраженности поражения (по данным ЭНМГ-исследования) и сопутствующих заболеваний. Благоприятными прогностическими признаками являются: молодой возраст (до 45 лет), женский пол, подострое начало заболевания, ремитирующее течение, болевой синдром в дебюте заболевания.

16.4. Дифтерийная полиневропатия

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.

Чаще у пациентов возникает *локальная форма*, при которой в процесс вовлекаются *блуждающий и языкоглоточный нерв*, в связи с чем нарушается функция мягкого нёба и глотки (появляются носовой оттенок речи, поперхивание при еде, жидкая пища попадает в нос, кусочки пищи — в трахею), расстраивается сердечная деятельность (отмечаются брадикардия, аритмия, тахикардия). Если возникает нарушение функции мышц гортани, то голос становится хриплым или развивается афония.

При *генерализованной форме* расстройства чувствительности опережают появление парезов. Преимущественно поражается мышечно-суставное чувство. В результате развивается атактическая (псевдотабетическая) походка, в клинической картине которой доминирует динамическая атаксия. Вовлечение в процесс диафрагмального нерва сопровождается угрожающим расстройством дыхания.

В последующем поражаются нервы конечностей, реже черепные нервы. В связи с частичным поражением глазодвигательного нерва часто определяется паралич аккомодации при нормальной РЗС — пациент плохо видит на близком расстоянии, не может читать. Генерализация процесса сопровождается вялым парезом конечностей, преимущественно ног, со снижением или исчезновением коленных и ахилловых рефлексов, развитием мышечной атрофии. Атрофируются преимущественно перонеальные мышцы, которые иннервируются малоберцовым нервом (свисающие стопы). На руках атрофии подвергаются мышцы, иннервируемые локтевым и срединным нервом.

Лечение. В острой стадии заболевания назначают антитоксическую сыворотку, которая при условии раннего введения (в первые 48 ч) уменьшает вероятность и тяжесть неврологических осложнений. После появления неврологического дефицита, специфические препараты не эффективны. Основу составляет симптоматическая терапия. В период восстановления проводят лечебную физкультуру (ЛФК), массаж, электростимуляцию.

Течение болезни зависит от тяжести и распространенности процесса. При легком течении нарушенные функции восстанавливаются в течение одного месяца, при тяжелом — восстановление неврологического дефицита затягивается на месяцы и годы. Летальный исход болезни бывает в 10 % случаев, преимущественно из-за поражения нервов дыхательной мускулатуры и кардиальных ветвей блуждающего нерва.

16.5. Диабетическая полиневропатия. Алкогольная полиневропатия

Полиневропатия — одно из частых осложнений сахарного диабета. Она развивается практически у каждого четвертого пациента, страдающего данным заболеванием, при стаже болезни 10–20 лет — у каждого второго.

Классификация диабетической полиневропатии: фокальные мононевропатии; множественные (мультифокальные); диффузные (полиневропатии).

Диабетическая полиневропатия характеризуется диффузным дистальным поражением нервных волокон. Вероятность развития полиневропатии примерно одинакова при диабете как 1-го, так и 2-го типа. В патогенезе ключевую роль играет гипергликемия.

По течению выделяют острые и хронические варианты. В острые варианты включают: транзиторную гипергликемическую, острую сенсорную полиневропатию, краниальные невропатии. К хроническому варианту относят: дистальную сенсомоторную, вегетативную полиневропатию и пояснично-крестцовую радикулоплексопатию.

Самая частая форма — хроническая дистальная сенсомоторная полиневропатия. Симптоматика начинается с дистальных отделов нижних конечностей. 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, при болевых синдромах — анальгетики и антидепрессанты.

Алкогольная полиневропатия развивается в поздних стадиях алкоголизма вследствие токсического действия алкоголя и нарушения обменных процессов в нервах. Она вызвана дефицитом витамина В₁, фолиевой кислоты и непосредственным токсическим действием алкоголя.

Подостро развиваются слабость, боли и парестезии в дистальных отделах ног, которые постепенно переходят на руки и проксимальные отделы. Характерны выпадение ахилловых рефлексов, чувство похолодания или жжения в стопах, болезненные спазмы мышц голени (крампи), болезненность мышц и нервных стволов, выраженные вегетативные нарушения (усиленное потоотделение на стопах, истончение и цианоз кожных покровов, импотенция, дисфункция желудочно-кишечного тракта). Также характерно снижение всех видов чувствительности по типу «перчаток» и «носков»; отмечается апраксия ходьбы.

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 ЛФК, массаж и физиотерапевтические процедуры.

16.6. Определение понятия «остеохондроз позвоночника». Возникновение грыж межпозвонковых дисков. Рентгенологические признаки остеохондроза позвоночника

Известно, что дистрофия межпозвонковых дисков как болезненное проявление является уделом человечества, которое «платит» таким образом за прямохождение. Анатомическое строение позвоночного столба человека, при котором вся тяжесть туловища при передаче усилия на ноги ложится на хрящевую ткань диска, приводит к развитию такого патологического комплекса, как дистрофическое поражение позвоночника, в который включают чаще всего три процесса: остеохондроз, спондилез и спондилоартроз.

Межпозвонковые диски (МПД) являются основным элементом, связывающим позвоночный столб в единое целое, и составляют 1/3 его высоты. Их основной функцией является механическая (опорная и амортизирующая), а также обеспечение гибкости позвоночного столба при различных движениях.

Позвоночно-двигательный сегмент — условная структурно-функциональная единица позвоночника, включающая МПД, два соседних позвонка, межпозвонковые суставы и мышечно-связочный аппарат, функционирующие как единая двигательная система.

Остеохондрозом принято называть процесс потери МПД воды с соответствующими дистрофическими изменениями хряща и гиалиновых пластинок.

Заболевание является полиэтиологическим. Выделяют две большие группы факторов дегенерации диска, которые могут приводить к формированию грыжи. Этими факторами являются: эндогенные — наследственная предрасположенность, возрастные биохимические нарушения в дисках, дисфункция эндокринной желез, соматическая патология и экзогенные — нерациональные статико-динамические нагрузки, микротравматизация, вибрация, неблагоприятный микроклимат, интоксикации и др.

Существуют различные гипотезы и теории развития остеохондроза:

1. *Травматическая теория*: чаще травма, перегрузка позвоночника, длительная статическая нагрузка у лиц физического труда.

2. *Теория инволюционного общебиологического процесса* — физиологическое старение дисков, в результате чего изменяется тургор, уменьшается содержание кислых полисахаридов, происходит денатурация белка, ядро теряет функцию буфера.

3. *Сосудистая теория*. К 6–7-летнему возрасту сосуды, питающие МПД, атрофируются, затем присоединяется их окклюзия и они заустевают. В последующем питание дисков осуществляется путем диффузии через гиалиновые пластинки из позвонков.

4. *Биохимическая (обменная) теория*, которая определяется снижением содержания гликозоаминогликанов, освобождением лизосомальных ферментов, что вызывает нарушение энергетического метаболизма хондроцитов, изменяется макромолекулярная архитектура, усугубляется процесс аутосенсбилизации продуктами распада.

5. *Генетическая теория* объясняется конституционными факторами, предрасположенностью к развитию остеохондроза в связи с наличием генов гистосовместимости HLA.

6. *Наследственная теория*, для реализации которой необходим фактор среды. Часто встречается у родственников по мужской, реже — женской линии.

7. Определенная роль отводится *аномалиям* развития позвоночного столба: сколиоз, грыжи Шморля, нестабильность, которые относятся к врожденным вариантам развития.

8. В патогенезе остеохондроза важная роль принадлежит *экстеро-, проприо-, интероцептивным импульсам*, благодаря которым развивается клиническая манифестация заболевания. Патологические импульсы со стороны внутренних органов переводят заболевание из латентного в клинически значимое.

9. *Аутоиммунная концепция*. МПД относится к забарьерным органам. При нарушении его целостности и попадании структур в контакт с иммунной системой запускается аутоиммунный процесс, при этом поражается хрящевая ткань диска не только на уровне первичной грыжи, но и в других отделах позвоночного столба, в суставах, где имеется хрящевая ткань.

Различают несколько стадий формирования грыжевых выпадений МПД:

I стадия — происходит выпячивание (протрузия) диска, при частичном разрыве фиброзного кольца. В образовавшуюся узуру устремляется пульпозное ядро, которое находится под давлением до 1,5–2 атм.

II стадия характеризуется выпадением пульпозного ядра в позвоночный канал с формированием собственно «грыжи» диска. Может произойти секвестрация. Далее процесс переходит в III или сразу в IV стадию.

III стадия — скрытый спондилолистез или соскальзывающий диск. Развивается патологическая подвижность в позвоночно-двигательном сегменте, при которой выпячивание фиброзного кольца чаще всего отмечается лишь в определенных позах, например, при гиперэкстензии в поясничном отделе.

IV стадия — стабилизации или «самоизлечения». К этой стадии относят резорбцию выпавших фрагментов диска, сморщивание пульпозного ядра и фиброз межпозвонкового диска.

Классификация рентгенологических стадий остеохондроза по Зекеру:

I стадия — незначительные изменения лордоза в одном или нескольких сегментах.

II стадия — выпрямление лордоза, незначительное утолщение диска, умеренно выраженные передние и задние экзостозы или деформация крючковидных отростков в шейном отделе.

III степень — выраженные изменения, добавляется значительное сужение межпозвонковых отверстий.

IV степень — значительно выраженный остеохондроз с сужением межпозвонковых отверстий и позвоночного канала, массивными экзостозами, направленными кзади в сторону позвоночного канала.

В настоящее время стандартом является верификация грыжевого выпячивания с помощью томографии (КТ или МРТ). Она позволяет определить природу патологии, оценить состояние позвоночного канала и соответственно обеспечивает планирование хирургического вмешательства.

В сложных диагностических случаях может применяться КТ-миелография, которая визуализирует контуры дурального мешка и манжеток нервных корешков.

При томографии определяются следующие признаки: снижение высоты межпозвонкового диска, «вакуум-феномен» пустого диска; наличие фрагментированных участков пульпозного ядра с дислокацией в позвоночный канал; форма грыжевых ворот в виде продольно идущих каналобразных просветлений в изображении фиброзного кольца; деформация аксиального изображения дурального мешка; грыжевые выпадения различной конфигурации; разное стояние экстрадурально расположенных корешков; кальцинаты в выпавшей части пульпозного ядра.

Визуализация срединной грыжи межпозвонкового диска L_{III} при МРТ представлена на рисунке 18 (приложение 1).

Сагиттальный размер позвоночного канала у большинства людей составляет от 13 до 23 мм. При его сужении возникает патологическое состояние, называемое стенозом позвоночного канала, который может быть клинически значимым или не давать никакой симптоматики.

По анатомическим критериям различают:

- центральный стеноз — уменьшение расстояния от задней поверхности тела позвонка до ближайшей противоположной точки на дужке у осно-

вания остистого отростка (до 12 мм — относительный стеноз; 10 мм и меньше — абсолютный) либо площади позвоночного канала (до 100 мм² — относительный стеноз; 75 мм² и менее — абсолютный стеноз);

- латеральные стенозы — сужение корешкового канала и межпозвоночного отверстия до 4 мм и менее.

16.7. Классификация неврологических проявлений остеохондроза позвоночника

Выделяют 3 стадии неврологических проявлений остеохондроза позвоночника (по И. П. Антонову, 1985 г.) с дополнениями:

- *рефлекторная* — клинически определяется только болевой синдром;
- *корешковая* — необходимо указать пораженный корешок (радикулопатия). У пациента определяется болевой синдром и клиника поражения корешка (снижается или отсутствует рефлекс и нарушается чувствительность в зоне иннервации корешка);

- *компрессионно-ишемическая (радикулоишемия)* — необходимо указать два смежных пораженных корешка (С₅–С₆; С₆–С₇ или L₂–L₃; L₅–S₁). Клинически болевой синдром снижается или исчезает, развивается парез или паралич, чаще стопы.

Классификация заболеваний периферической нервной системы при остеохондрозе позвоночника:

I. Шейный уровень.

1.1. Рефлекторные синдромы.

1.1.1. Цервикалгия.

1.1.2. Цервикокраниалгия (задний шейный симпатический синдром др.).

1.1.3. Цервикобрахиалгия с мышечно-тоническими, вегетативно-сосудистыми или нейродистрофическими проявлениями.

1.2. Корешковые синдромы.

1.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулопатия) корешка.

1.3. Корешково-сосудистые (компрессионно-ишемические) синдромы (радикулоишемия).

II. Грудной уровень.

2.1. Рефлекторные синдромы.

2.1.1. Торакалгия с мышечно-тоническими, вегетативно-висцеральными или нейродистрофическими проявлениями.

2.2. Корешковые синдромы.

2.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулопатия) корешка.

III. Пояснично-крестцовый уровень.

3.1. Рефлекторные синдромы.

3.1.1. Люмбаго (прострел).

3.1.2. Люмбалгия.

3.1.3. Люмбоишиалгия с мышечно-тоническими, вегетативно-сосудистыми или нейродистрофическими проявлениями.

3.2. Корешковые синдромы.

3.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулопатия) корешка.

3.3. Корешково-сосудистые (компрессионно-ишемические) синдромы (радикулоишемия).

Примеры формулировки диагнозов:

• «дискогенная (C_V–C_{VI}) радикулопатия C₆ слева, рецидивирующее течение, обострение, выраженный болевой синдром»;

• «дискогенная (L_{IV}–L_V) радикулопатия L₅ справа, рецидивирующее течение, обострение, резко выраженный болевой синдром».

Выделяют 4 степени выраженности дискогенного вертеброгенного болевого синдрома:

• *слабый болевой синдром* — боли ноющего характера, появляются в период физической нагрузки или при резких движениях и сопровождаются состоянием дискомфорта;

• *умеренный* — болей в покое нет, возникают они лишь во время движения, а также в положении сидя, при ходьбе, при наклоне вперед;

• *выраженный* — боли в покое сохраняются, но острота их меньше; пациенты с трудом передвигаются, принимая противоанталгические позы; выражен сколиоз;

• *резко выраженный* — интенсивные боли в покое, усиление их при малейшем движении; пациенты не могут уснуть без снотворных и обезболивающих, принимают вынужденное колено-локтевое положение в постели.

16.8. Комплексная терапия неврологических проявлений остеохондроза позвоночника

Исходя из механизмов поражения периферических нервов в комплекс лечения и реабилитационных мероприятий необходимо включать препараты и физические факторы, направленные на ряд патогенетических звеньев:

- купирование болевого синдрома и болевых пароксизмов;
- устранение гипоксии и отека корешка;
- улучшение гемодинамики в корешках;
- стимуляция проводимости нервов и активизация двигательной функции;
- миорелаксация;
- регуляция аутоиммунных сдвигов в организме;
- профилактика и устранение трофических нарушений.

Программы лечения и медицинской реабилитации должны быть индивидуальными с учетом этиопатогенеза, предусматривать блокирование основных звеньев патогенеза заболевания, устранение симптомов и активизацию саногенетических механизмов. Адекватное отношение и установка пациента в восстановительном лечении имеют решающее значение, так как дезадаптивные проявления у ряда из них затрудняют терапию.

Болевой синдром является патогномоничным как для дискогенных радикулопатий, так и для большинства заболеваний периферических нервов, имеющих чувствительные и симпатические волокна (тройничный, срединный, бедренный, седалищный нервы). В связи с этим обезболивание или уменьшение его интенсивности — первостепенная задача лечения.

Для снятия болевого синдрома используют анальгетирующие и нестероидные противовоспалительные средства: седалгин или пенталгин; производные индола (индометацин, метиндол), фенилпропионовой, индолуксусной кислот (вольтарен, диклонат, диклоберл, диклофенак натрия).

В последние годы фарминдустрия предлагает такие нестероидные противовоспалительные средства, как окситен 20 мг в инъекциях и таблетках и артоксан 20 мг для внутримышечного и внутривенного введения.

Определенной эффективностью в борьбе с болью обладают антигистаминные препараты (димедрол, супрастин). В отдельных случаях целесообразно использовать стероидную терапию в средних и малых дозах (преднизолон, дексаметазон); при симпаталгических синдромах — ганглиоблокирующие препараты периферического действия (ганглерон, баралгин); витамины В₁, В₁₂.

Для снятия болевого синдрома могут быть применены разнообразные (паравerteбральные, эпидуральные) виды блокад (новокаин, лидокаин, дипроспан, витамин В₁₂).

С целью уменьшения отека, набухания в области пораженного нерва назначают дегидратирующие средства: гипотиазид, фуросемид.

Для улучшения гемодинамики используются вазоактивные препараты (ксантинола-никотинат, трентал, сермион). В случаях венозных нарушений в комплексное лечение включаются L-лизина эсцинат, венорутон, эуфиллин, эскузан.

С целью восстановления двигательной функции периферических нервов, стимуляции проводимости нерва и регенерации стволов вводятся антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин, нейромидин).

При выраженных рефлекторно-тонических нарушениях и намечающихся миогенных контрактурах назначают миорелаксанты (мидокалм, баклофен, сирдалуд).

При поражении периферических нервов сосудистого генеза оправдано назначение антигипоксантов (церебролизин, актовегин, диавитол) и антиоксидантов (альфа-токоферол и эмоксипин).

Кроме того, в неврологической практике широко применяется немедикаментозная терапия: механо-, физио-, бальнео-, рефлексо-, баротерапия; массаж; ЛФК; ГБО; фонофарез карапазима; ректальные свечи; обезболивающие пластинки; озono-, фармакорексотерапия.

16.9. Компрессионно-ишемические невропатии

Компрессионно-ишемические невропатии диагностируются при компрессии нервов и сосудов, их питающих, в костно-фиброзномышечных каналах, а также сдавлении внутренними (грыжей МПД) или внешними (рубцы, новообразования) факторами. При кратковременном действии компрессирующего фактора возможно полное восстановление функции аксона и миелиновой оболочки нерва. Этому способствует раннее назначение лекарственных препаратов, физических факторов, рефлексотерапии, ЛФК, ГБО и других методов восстановительного лечения.

При компрессии поражаются как черепные, так и периферические нервы.

Компрессионно-ишемическая мононевропатия лицевого нерва часто встречается после переохлаждения, когда в узком костном канале развивается спазм *vasa nervorum*, ишемия и отек нерва. При этом происходит острое поражение лицевого нерва, проявляющееся односторонним парезом или параличом мимических мышц.

Как правило, ее причина остается неизвестной (идиопатическая невропатия лицевого нерва, или паралич Белла). При этом имеются указания на возможную роль различных вирусных инфекций, гнойного отита, сахарного диабета и артериальной гипертензии.

У большинства пациентов в легких случаях заболевания сдавление нерва в узком канале приводит лишь к повреждению миелиновой оболочки, что вызывает блокаду проведения, но оставляет сохранным аксоны, обеспечивая полный и относительно быстрый регресс симптомов. При нарушении целостности аксонов восстановление происходит медленно и часто бывает неполным.

Рецидивирующая невропатия лицевого нерва в сочетании со складчатым языком, гранулематозным хейметом и отеком мозга (синдром Мелькерссона — Розенталя) также может быть обусловлена ангиотрофическим отеком со сдавлением нерва в канале.

Компрессионно-ишемические (туннельные) поражения сплетений и нервных стволов являются результатом сочетания неадекватного двигательного стереотипа и локальных мышечно-костных изменений с формированием туннеля, в котором осуществляется постоянная или динамическая компрессия нервно-сосудистого образования. Происходит хроническая травматизация нервного ствола и его ишемия за счет расстройства микроциркуляции.

Реберно-ключичный синдром — сдавление сосудисто-нервного пучка происходит в вертикальном положении при отведении плечевого сустава назад и вниз. Такая ситуация возникает при переноске тяжестей в рюкзаке, ранце. Предрасполагающими факторами являются нейродистрофические изменения в подключичной мышце и реберно-ключичной связке, аномалии и посттравматические деформации ключицы и ребра, искривления шейно-грудного перехода позвоночника. При длительном течении заболевания имеется постоянный отек кисти из-за хронической венозной недостаточности.

Гиперабдукционный синдром — нейроваскулярные нарушения прогрессируют в результате повторяющейся травматизации плечевого сплетения и подмышечных сосудов при работе с поднятыми руками (электромонтеры, монтажники) или у лиц, имеющих привычку спать, заложив руки за голову. В этой позиции сосудисто-нервный пучок перегибается и сдавливается сухожилием малой грудной мышцы, ключичным отростком и выше — между ключицей и первым ребром.

Невропатия срединного нерва — высокое сдавление срединного нерва в подмышечной области чаще нужна во время сна, при длительном применении костылей, что приводит к возникновению парестезии на ладонной поверхности кисти. После повторных случаев у пациента развиваются парез сгибателей кисти и пронаторов, слабость сгибания проксимальных фаланг пальцев и дистальных фаланг большого и указательного пальцев, гипотрофия мышц возвышения большого пальца, гипестезия на кисти. Кисть имеет вид руки акушера, «обезьяней кисти».

Синдром запястного канала является самой распространенной туннельной невропатией человека, чаще наблюдается у женщин среднего возраста, занятых интенсивной ручной работой. Компрессии нерва способствует врожденная узость канала и нейродистрофические изменения в поперечной связке запястья. Срединный нерв входит в запястный канал под фиброзный тяж держателя сгибателей на 1 см выше дистальной складки запястья. Парестезии в пальцах, боли в кисти с иррадиацией в предплечье, гипергидроз, отечность кисти составляют основу синдрома. Симптомы заболевания резко усиливаются в ночное время, особенно в положении лежа на пораженной стороне. В тяжелых случаях пациенты не могут заснуть из-за выраженной боли в руке. Облегчение приносит встряхивание, растирание кисти, прием анальгетика.

Для клинической диагностики этого синдрома важное значение имеют положительные симптомы Тинеля (легкое поколачивание пальцем срединного нерва у его входа в запястный канал) и Фалена (сгибание или разгибание запястья под прямым углом в течение 1 мин), элевационный и турникетный тесты, которые воспроизводят боли и дизестезии в зоне иннервации срединного нерва.

Невропатия лучевого нерва — высокая компрессия лучевого нерва на уровне плечеподмышечного угла (костылем, спинкой стула, краем операционного стола, кровати), употребление алкоголя приводят, помимо пареза разгибателей кисти и пальцев, к слабости трицепса и гипестезии по задней поверхности плеча и предплечья, снижению трицепс-рефлекса.

Повреждение нерва в спиральном канале между головками трехглавой мышцы (тупая травма, перелом плечевой кости, сдавление костной мозолю) сопровождается парезом разгибателей кисти, при этом сохраняются функция трехглавой мышцы и чувствительность на плече.

Наиболее частой локализацией компрессионно-ишемического поражения является уровень наружной межмышечной перегородки плеча, где лучевой нерв сдавливается во время глубокого сна со свешенной через край кровати, скамейки или операционного стола рукой («сонный», «алкогольный», «скамеечный» паралич). Свисающая кисть, гипотрофия тыльных мышц предплечья, особенно плечелучевой, составляют основу клинической картины. Небольшая зона гипестезии ограничена областью тыльной поверхности кисти между I и II пальцами.

Невропатия локтевого нерва — нерв наиболее подвержен повреждению в локтевой области и диагностируется как синдром кубитального канала. Здесь он находится в канале на плотном костном ложе, легко травмируется прямым ударом и сдавливается хронически при работе за столом или партой. По этому же механизму нерв компремируется у лежащих пациентов (сдавление о край кровати, при опоре на локти, о твердый матрац в положении лежа на боку), после длительного наркоза, алкогольного опьянения, комы.

Клиническая картина синдрома кубитального канала представлена в первую очередь парестезиями, онемением по медиальной поверхности предплечья, кисти. Могут ощущаться глубокие ноющие боли. Пальцевое сдавление нерва или его перкуссия усиливает боли, дизестезии. С течением времени развивается гипестезия в зоне иннервации. Слабость ладонных межкостных мышц приводит к нарушению сведения пальцев, что часто проявляется позой отведенного мизинца (симптом Вартенберга). При выраженном парезе кисть приобретает форму «когтистой лапы», которая вызвана слабостью червеобразных мышц в сочетании с перевесом разгибателей.

Синдром локтевого запястного канала Гийена — сдавление нерва во входе и в проксимальном отделе канала проявляется парезом всех иннервируемых локтевым нервом мышц кисти, сенсорными нарушениями в области гипотенара, ладонной поверхности V и медиальной половины IV пальца.

Невропатия латерального кожного нерва бедра (парестетическая мералгия, болезнь Бернгардта — Рота). Перегиб нерва после выхода из таза, узость канала в дубликатуре паховой связки, аномальное расположение относительно ости подвздошной кости и сухожилия портняжной мышцы,

дистрофические изменения в широкой фасции бедра — основные факторы, способствующие компрессионно-ишемическому поражению нерва.

Заболевание обычно развивается у мужчин среднего возраста с избыточной массой тела (в 3 раза чаще, чем у женщин). Травматизации нерва способствует абдоминальный тип ожирения, ношение узких брюк, широкого ремня из плотной кожи, тяжестей в карманах.

Заболевание проявляется неприятными ощущениями жжения, чувства онемения, чужой кожи, покалывания, царапания на переднебоковой поверхности бедра от большого вертела бедра до колена. Парестезии и боли резко усиливаются при ходьбе и значительно уменьшаются во время отдыха (лежа или сидя в удобной позе с согнутыми ногами). Прикосновение, давление на кожу, смещение кожной складки сопровождаются болью, чувством жара, укола. На фоне гиперестезии определяются небольшие участки гипестезии, заметно снижена температурная, дискриминационная, двумернопространственная, тактильная чувствительность.

Невропатия бедренного нерва — при поражении бедренного нерва боль локализуется в паховой области, распространяется в поясничную область, по передневнутренней поверхности бедра и голени. В зоне иннервации определяется гипестезия. Положительны симптомы Вассермана, Мацкевича. В тяжелых случаях развивается сгибательная контрактура в тазобедренном суставе. Наличие подобной вынужденной позы, как правило, указывает на заболевание в брюшной полости или на спастическое состояние большой поясничной мышцы. Через две-три недели развивается слабость, гипотрофия четырехглавой мышцы бедра. Нарушается разгибание в тазобедренном и коленном суставах; ограничивается наружное вращение бедра; снижается или не вызывается коленный рефлекс.

Невропатия седалищного нерва — седалищная невропатия (синдром грушевидной мышцы) обусловлена компрессией нерва и нижней ягодичной артерии грушевидной мышцей и крестцово-остистой связкой. Патогномоничным является положительный симптом Бонне — усиление болевого синдрома в положении лежа на животе при приведении согнутой в коленном суставе ноги (вследствие растяжения спазмированной грушевидной мышцы). Отмечается локальная болезненность при глубокой пальпации по центру ягодичы с воспроизведением онемения, парестезии в ягодиче, голени и стопе в зоне иннервации седалищного нерва и его ветвей. Мышечные гипотрофии чаще ограничены передней большеберцовой и малоберцовой группой. Снижен ахиллов рефлекс.

Невропатия большеберцового нерва — поражение большеберцового нерва в подколенной ямке приводит к атрофии задних мышц голени и мелких мышц стопы, при этом нарушается ее подошвенное сгибание. Пациент ходит, опираясь на пятку, не может стоять на носках, движения пальцев

отсутствуют. Повреждение нерва на голени и в тарзальном канале приводит к атрофии мелких мышц стопы, которая приобретает вид «когтистой лапы». Высокое сдавление нерва (до отхождения медиального кожного нерва голени) сопровождается расстройствами чувствительности на задней поверхности голени, на внутренней поверхности нижней трети голени и стопы, а также на пятке и на подошвенной поверхности стопы. Отмечаются вегетативно-трофические расстройства и снижение ахиллова рефлекса.

Невропатия малоберцового нерва — сдавление общего малоберцового нерва на уровне подколенной ямки чаще всего наблюдается при опухолях, липоме, кисте Беккера, дистрофических изменениях в двуглавой и икроножной мышцах.

Клиническая картина малоберцовой невропатии заключается в преобладании двигательного дефекта над сенсорными нарушениями. Развиваются слабость и атрофия разгибателей и наружных ротаторов стопы, которая свисает, подвернута кнутри, шлепает при ходьбе (степпаж). Болевой синдром отсутствует или выражен минимально; парестезии, чувствительные расстройства нередко ограничены небольшим участком на тыльной стороне стопы. В случае неполного поражения нерва пальпация его сопровождается болью, парестезиями в зоне иннервации. Симптом Тинеля (перкуссия ствола нерва приводит к боли и парестезии в дистальных отделах конечности) положителен. Ахиллов рефлекс сохранен.

Одним из этиологических факторов при невропатии малоберцового нерва является злоупотребление алкоголем и травма с переломом в области прохождения нерва. На рисунке 19 (приложение 1) представлена костная мозоль в верхней трети малоберцовой кости, вызывающая невропатию малоберцового нерва.

Поражение черепных нервов. Из черепных нервов наиболее часто поражаются тройничный и лицевой нерв. Клиническая картина и лечение невралгии тройничного нерва представлены в главе 17.

Лечение и реабилитация невропатии лицевого нерва (клиника описана в главе 6). Лекарственная терапия назначается в зависимости от этиопатогенетических механизмов (компрессионно-ишемического, инфекционно-аллергического, сосудистого, травматического).

В остром периоде **нельзя** назначать прозерин, витамин В₁ и массаж пораженной половины лица.

При инфекционно-аллергическом генезе назначается:

- противовоспалительная терапия при выраженном поражении нерва (прозоплегия): короткий курс (6–7 дней) глюкокортикоидов (чаще 40 мг преднизолонa в утренние часы, ежедневно). После получения эффекта дозу снижают, по 5 мг каждый 4-й день;

- дегидратация;

- антиагреганты (ксантинола-никотинат, пентоксифилин).

Назначается комплекс физических факторов, обладающих противовоспалительным действием, улучшающих кровоснабжение нерва и трофику мимических мышц, уменьшающих перевозбуждение нерва и мышц.

В первые дни показаны:

- инфракрасные лучи («Соллюкс») — легкое тепло 10–15 мин 2 раза в день, 2 дня, на больную сторону;

- УВЧ-терапию на больную половину лица, особенно при невропатии отогенного, травматического, вирусного генеза, 6–8 сеансов. Лечение не показано при артериальной гипертензии;

- дециметровые волны на аппаратах «Ромашка», «Ранет», 7–8 сеансов, слаботепловая доза (при ишемическом генезе заболевания).

С 10–12-го дня показаны следующие физические факторы:

- ультразвук, фонофорез с гидрокортизоном, 5–7 процедур, можно комбинировать с магнитотерапией через день;

- импульсные токи на верхнешейные симпатические узлы;

- ультразвук с лазеротерапией.

Массаж только здоровой половины лица, воротниковой области можно начинать с первого дня при отсутствии вирусного поражения нерва, на больной стороне лица — только с конца 3-й недели после ЭНМГ, если нет признаков контрактуры.

Дальнейшее назначение физических факторов определяется данными электродиагностики, которая проводится не ранее 21 дня.

Если нет признаков контрактуры, то проводят все активные воздействия:

- массаж больной стороны;

- полумаска Бергонье на пораженную сторону с эуфиллином, никотиновой кислотой, платифиллином, галантамином, прозеринном, 10–12 процедур;

- тепловые процедуры: парафин, озокерит (с 5-й недели) сочетают с ультразвуком, электростимуляцией;

- ИРТ по возбуждающему методу, комбинируют с массажем и теплом (электролечение не показано).

Через 1,5 месяца (подострый период) назначается электрофорез с лидазой, ронидазой, сосудорегулирующими препаратами, прозеринном, дибазолом. Можно комбинировать с электростимуляцией, через день, 12–15 процедур.

При контрактурах назначают:

- ультразвук и лазер на лицо через день или 2 раза в неделю, 6–8 сеансов;

- массаж на воротниковую зону и шейную область, но не на лицо;

- синусоидально-модулированные токи (СМТ) и ультразвук на верхнешейные симпатические узлы, через день, по 8–10 процедур;

- ИРТ по тормозному методу.

Внутри назначается мидокалм, сирдалуд.

ЛФК лица проводят при отсутствии признаков контрактуры.

ИРТ рекомендуется после противовоспалительного лечения. Курс лечения 1,5 месяца, перерыв 3–4 недели, затем курс повторяют: 1-й год — 3–4 курса; 2-й — 2–3; 3-й — 1–2 курса в течение года.

Глава 17. Головные и лицевые боли

17.1. Современная международная классификация головных и лицевых болей

Современная третья версия классификации головной боли принята Международным обществом по головной боли в 2013 г. Она определяется как боль, локализуемая выше линии, соединяющей верхнюю стенку орбиты с краем большого затылочного отверстия, и вместе с лицевыми болями включает в себя 3 раздела и 14 основных типов.

1. Первичная головная боль подразделяется на:

- мигрень;
- головную боль напряжения;
- тригеминальные автономные цефалгии (кластерная головная боль);
- другие первичные головные боли: кашлевая; боль при физическом напряжении; боль, связанная с сексуальной активностью; громopodobная; холодовая; боль, от внешнего сдавления или растяжения; острая внезапная боль; монетовидная (зона цефалгии округлая 2–6 см в диаметре) головная боль; боль при засыпании (гипническая); новая ежедневная стойкая (персистирующая) головная боль.

2. Вторичная головная боль:

- головная боль, связанная с травмой головы и/или шеи;
- головная боль, связанная с сосудистыми расстройствами черепа или шеи;
- головная боль, связанная с несосудистыми внутричерепными расстройствами;
- головная боль, связанная с приемом или отменой химических веществ;
- головная боль, связанная с инфекцией;
- головная боль, связанная с метаболическими нарушениями;
- головная или лицевая боль, связанная с патологией черепа, шеи, глаз, ушей, носа, пазух, рта, зубов или других структур лица и шеи;
- головная боль, связанная с психическими заболеваниями.

3. Краниальные невралгии, другие лицевые и головные боли:

- краниальные невралгии и другие лицевые боли;
- другие головные боли.

Первые четыре типа — это первичные головные боли, являющиеся самостоятельными заболеваниями, последующие восемь — вторичные симптоматические головные боли.

Вторичная головная боль — состояние, при котором головная боль является проявлением основного патологического процесса, требующего как экстренной однократной, так и долгосрочной помощи. Этот вид боли часто связан с нейрохирургической патологией.

Классифицированы пять патогенетических механизмов развития головной боли: сосудистый, мышечный, ликвородинамический, невралгический, смешанный. По временному параметру выделяют острую и хроническую (более 3 месяцев) головную боль.

Сосудистая головная боль возникает при избыточном растяжении сосудов пульсовым объемом крови или при переполнении кровью сосудов, особенно вен, находящихся в состоянии гипотонии; при раздражении и растягивании сосудов в результате объемного процесса. Вазомоторная головная боль чаще возникает при снижении АД, венозной гипотонии, при развитии вазодилатации после ангиоспазма.

Головная боль **мышечного напряжения** является наиболее распространенной формой головной боли. Обычно она возникает в ответ на психическое перенапряжение, вызванное острым или хроническим стрессом, и сопровождается повышением тонуса перикраниальных мышц.

Ликвородинамическая (может быть гипотензивной или гипертензионно-гидроцефальной) головная боль наступает при изменениях внутричерепного давления и смещении внутричерепных структур с натяжением мозговых оболочек, сосудов и нервов внутри черепа.

Невралгическая головная боль диагностируется при поражении ствола одного из нервов, имеющих зону иннервации на верхней части лица или волосистой части головы. Она проявляется сильными приступами боли по ходу поврежденного нерва или в зоне его чувствительной иннервации. Приступ может длиться от нескольких секунд до нескольких минут, в последнем случае боль становится особенно мучительной.

Смешанная головная боль характеризуется сочетанием нескольких вариантов патогенеза.

Психалгия (центральная головная боль) возникает при отсутствии сосудистого, мышечного, ликвородинамического и невралгического механизмов в связи с дисфункцией антиноцицептивной системы при нарушении обмена моноаминов и эндогенных опиатов в ЦНС.

17.2. Первичная головная боль. Мигрень

Мигрень — хроническое заболевание, проявляющееся особым видом первичной приступообразной пульсирующей головной боли, чаще односторонней, нередко с тошнотой, рвотой, которая продолжается от 4 до 72 ч. За-

болевание часто развивается на фоне конституциональной (наследственной) предрасположенности.

Выделяют пять стадий мигрени:

- предвестники в виде вялости, сонливости или, наоборот, тревоги, настороженности, раздражительности, бессонницы, снижения аппетита;

- аура, во время которой возникает спазм сосудов в бассейне сонной артерии, с особенно яркой выраженностью в мозговых и ретинальных сосудах;

- патологическое расширение артерий, артериол и вен, атония их стенок с увеличением амплитуды пульсовых колебаний стенок сосудов;

- стадия нарушения проницаемости и отека сосудистой стенки и периадериальной ткани;

- обратное развитие вышеописанных изменений.

Мигрень встречается у пациентов в различных странах, независимо от национальной принадлежности, преимущественно у женщин.

В настоящее время доказано, что в патогенезе более важную роль играет активация нейронов чувствительного ядра тройничного нерва, участвующих в тригеминоvascularной системе.

Патогенетические механизмы заболевания включают сложный комплекс между ЦНС и мозговыми сосудами с заинтересованностью образований тройничного нерва и вегетативной нервной системы с недостаточной регуляцией метаболизма гормонального профиля и моноаминов.

Выделяют следующие виды мигрени:

- мигрень без ауры;

- мигрень с аурой;

- хроническая мигрень;

- осложненная мигрень;

- возможная мигрень;

- периодические синдромы, которые могут быть связаны с мигренью.

Кроме ауры могут быть предвестники приступа за несколько часов или дней, включающие гиперактивность, депрессию, отвращение к определенной пище и некоторые другие проявления заболевания. Такие симптомы могут быть и в фазу разрешения головной боли.

Мигрень без ауры. Типичная головная боль — односторонняя, пульсирующая, умеренной или выраженной интенсивности, усиливающаяся при физической нагрузке и сопровождающаяся тошнотой и фотофобией (фонофобией).

Диагностические критерии мигрени без ауры включают не менее 5 атак типичной головной боли, которая длится от 4 до 72 ч. При этом нет других заболеваний, которые могли бы объяснить возникшую боль.

Мигрень с аурой (в 20 % случаев) сопровождается специфическими фокальными неврологическими симптомами, предшествующими или сопутствующими головной боли. Аура, длительностью не более 60 мин, протека-

ет с головной болью, зрительными феноменами, скотомой, парестезией, онемением в половине языка, руке, ноге. Выделяют следующие ее виды:

- мигрень с типичной аурой;
- мигрень со стволовой (базиллярная) аурой;
- гемиплегическая (спорадическая и семейная) мигрень;
- ретинальная мигрень.

Периодические синдромы представляют собой стереотипно повторяющиеся приступы тошноты, рвоты или головокружения с полным разрешением симптомов между атаками, часто сопровождаются бледностью и сонливостью. Головная боль отсутствует.

Ретинальная мигрень характеризуется повторяющимися приступами монокулярных расстройств зрения, включающих сверкание, скотому или слепоту на фоне мигренозной головной боли. Для подтверждения диагноза необходимо не менее двух приступов и полное восстановление зрительного дефекта в межприступный период.

Осложненная мигрень включает мигренозный статус, продолжительную ауру без инфаркта, мигренозный инфаркт, спровоцированные мигренью судороги.

Лечение мигрени подразделяют на купирование приступа и межприступную терапию.

В лечении мигрени используют анальгетики, седативные препараты, антидепрессанты, противорвотные средства, производные эрготамина, антагонисты кальция, нестероидные противовоспалительные средства, агонисты и антагонисты серотонина, различные спреи.

Купирование приступа мигрени. К специфической терапии мигрени относят использование для купирования приступа мигрени суматриптана (имиграна, амигренина), обеспечивающего купирование мигренозного приступа, иногда даже в развернутой фазе.

Суматриптан — первый высокоселективный агонист серотониновых (5-НТ₁) рецепторов, вызывающий сужение определенных сосудов черепа. Принимают 100 мг внутрь или 6 мг подкожно. Алмотриптан (12,5 мг), золмитриптан (2,5 мг) более эффективны, чем суматриптан.

Хорошо зарекомендовал себя альфа-адреноблокатор дигидроэрготамин, который вводится внутримышечно или подкожно в дозе 1–3 мг. Интервал между введениями 30–60 мин. Для более быстрого достижения эффекта возможно внутривенное введение 1 мг препарата. Внутрь для предупреждения мигрени (интермитирующая терапия) назначается 2,5 мг 2–3 раза в сутки в течение нескольких недель.

Интраназально применяют спрей Дегидергот, рассчитанный на 8 впрыскиваний, каждое из которых содержит 0,5 мг дигидроэрготамина в 0,125 мл раствора. При первых признаках приступа мигрени в каждый носовой ход вводят по 0,5 мг (одно впрыскивание). Дополнительная доза —

не ранее чем через 15 мин (0,5 мг в один или оба носовых хода). Максимальная доза для купирования приступа составляет 2 мг.

После развития вазодилатации и появления пульсирующих болей наиболее эффективна ацетилсалициловая кислота, являющаяся базовым препаратом при мигрени, так как подавляет проведение болевых импульсов, оказывает антисеротониновое, антикининовое и антиагрегантное в отношении тромбоцитов действие (по 500 мг). Возможно ее сочетание с кофеином, который приводит к вазопрессорному эффекту.

При затяжном, тяжелом приступе мигрени пациент госпитализируется и приступ купируют введением диазепама (седуксена) внутривенно 10 мг в 20 мл 40 %-ного раствора глюкозы. В остальных случаях мигренозного статуса применяют препараты спорыньи (если они до этого не применялись) или введение пентазоцина 1–2 мл внутримышечно, преднизолона, эуфиллина.

Лечение в межприступном периоде. Превентивное лечение назначается при развитии двух и более приступов в месяц на протяжении последних 6 месяцев, на фоне низкой эффективности препаратов для лечения приступов с высоким риском развития инфаркта мозга.

Для профилактической терапии нередко применяют средства первой очереди с высокой (бета-блокаторы, депакин, антидепрессанты) и более низкой (блокаторы кальциевых каналов, ибупрофен) эффективностью. В комплекс снижения мигренозной активности включают средства второй очереди с высокой (метисергид, ингибиторы моноаминоксидазы) и более низкой (литий, клонидин) эффективностью.

17.3. Головная боль напряжения

Классификация:

- головная боль напряжения с нечастыми эпизодами;
- головная боль напряжения с частыми эпизодами;
- хроническая головная боль напряжения;
- возможная головная боль напряжения.

К первому типу относится головная боль напряжения с частотой приступа один раз в месяц или реже. Отмечается более чем у 50–80 % населения, чаще возникает в возрасте 25–30 лет, преимущественно у женщин. Боль легкая или умеренная двусторонняя с локализацией в затылочной, височной или лобной области. Имеет давящий или сжимающий характер, иногда протекает с тошнотой, светобоязнью с длительным болезненным напряжением мышц скальпажевательных, кивательных и трапециевидных мышц. Этот вариант не нарушает жизнедеятельность пациента и редко требует помощи врача, в отличие от хронического типа головной боли напряжения с частыми эпизодами, которая влияет на качество жизни. При этом пациенты вынуждены постоянно принимать лекарства. Для подтверждения диагноза рекомендуется пальпация кожных покровов черепа и шеи.

Хроническую ежедневную головную боль диагностируют в случае ее возникновения до 15 и более дней в месяц, длительность не менее 4 ч в день, в течение последних 6 месяцев при отсутствии других органических заболеваний ЦНС. Хроническую головную боль может вызвать длительное избыточное применение анальгетиков, алкоголя, после перенесенной ЧМТ, нейроинфекции.

Выделяют периферический и центральный механизмы болей. Последний более характерен для хронического типа головной боли напряжения.

В *лечении* используют трициклические антидепрессанты. Иногда при психогенной головной боли помогают аспирин или парацетамол, ношпалгин, седалгин. Бензодиазепины применяют в случаях, когда преобладают тревожность и мышечное напряжение. Эффективно применение диазепамы (5–30 мг/сут), ибупрофена 400 мг после еды ежедневно, длительно (2–3 месяца). Начинать лечение лучше с немедикаментозных методов и организации здорового образа жизни, аутогенной тренировки, массажа головы.

17.4. Тригеминальные автономные цефалгии (кластерная головная боль)

Классификация:

- кластерная головная боль;
- пароксизмальная гемикрания;
- кратковременная односторонняя, невралгического типа головная боль с покраснением конъюнктивы глаз и слезотечением (SUNCT-синдром);
- гемикрания континуа (односторонняя постоянная головная боль, которая купируется индометацином);
- возможная тригеминальная автономная головная боль.

Диагностические критерии кластерной (пучковой) головной боли (мигренозная невралгия Гарриса, синдром Хортона, гестаминовая цефалгия) включают не менее 5 приступов сильной или резко выраженной мучительной «суицидальной» односторонней группирующейся в отдельные пучки (кластеры) орбитальной, супраорбитальной и/или височной боли, длящейся от 15 мин до 3 ч при отсутствии лечения. Отмечаются длительные продолжительные ремиссии.

Кроме того, головная боль должна сопровождаться по крайней мере одним из следующих вегетативных симптомов: инъекция конъюнктивы и/или слезотечения с ипсилатеральной стороны; ипсилатеральная заложенность носа и/или ринорея; отек глазного яблока; испарина лобной области или лица; миоз и/или птоз; чувство беспокойства или возбуждения. Приступы повторяются от одного до 8 раз, преимущественно в ночное время. Чаще страдают мужчины в возрасте 30–35 лет. Заболевание может встречаться у близких родственников (отец, братья).

В некоторых случаях кластерной головной боли приступы могут быть менее тяжелыми или длительность приступа изменяется. Также может варьировать и частота приступов.

Заболевание включено в группу тригеминальных вегетативных невралгий.

Лечение. Острый приступ головной боли требует немедленного приема эрготамина (1 мг). Также эффективно подкожное введение 6 мг суматриптана (амигренина) или применение его спрея в дозе 20 мг интраназально. В период обострения рекомендуется назначать ректальные свечи с индометацином. Для купирования приступа назначают также закапывание в нос 1 мл 4 %-ного лидокаина с обязательным уточнением аллергического анамнеза.

Метисергид (4–8 мг 2–3 раза в сутки) вызывает значительное улучшение у 50–80 % пациентов, иногда эффективен пропранолол (40–160 мг/сут) или короткий курс преднизолона (20–40 мг/сут с последующей постепенной отменой). Реже для облегчения боли могут потребоваться наркотические анальгетики.

Из физических факторов назначают ингаляции кислорода в течение 10 мин со скоростью 7 л/мин, что устраняет головную боль примерно в 80 % случаев.

17.5. Вторичные головные боли. Краниальные невралгии и лицевые боли

В настоящее время применяется следующая классификация *вторичной головной боли*:

- связанная с травмой головы и/или шеи;
- связанная с сосудистыми расстройствами черепа или шеи;
- обусловленная несосудистыми внутричерепными расстройствами;
- связанная с приемом или отменой лекарственных препаратов;
- обусловленная инфекцией;
- связанная с метаболическими нарушениями;
- головная или лицевая боль, связанная с патологией черепа, шеи, глаз, ушей, носа, пазух, рта, зубов или других структур лица и черепа;
- обусловленная психическими заболеваниями.

Одной из частых причин головных болей, обусловленных несосудистыми внутричерепными расстройствами, являются опухоли головного мозга. На рисунке 20 (приложение 1) представлена МРТ пациента, страдающего головными болями в течение 10 лет с менингиомой большого крыла основной кости справа.

Для подтверждения характера вторичной головной боли применяют ряд достоверных диагностических критериев, свидетельствующих о причинной связи с тем или другим заболеванием. Одним из критериев является значительное уменьшение или полное купирование головной боли в те-

чение 3 месяцев после успешного лечения или спонтанной ремиссии основного заболевания.

В отдельную рубрику включают *краниальные невралгии и лицевые боли*, согласно следующей классификации:

- невралгия тройничного нерва;
- языкоглоточная невралгия;
- невралгия промежуточного нерва;
- затылочная невралгия;
- неврит зрительного нерва;
- боли при ишемии глазодвигательного нерва;
- синдром Толоса — Ханта — болевая офтальмоплегия;
- синдром Редера;
- возвратная болевая офтальмоплегическая невропатия;
- синдром «жжения» в полости рта;
- постоянная идиопатическая лицевая боль;
- центральная нейропатическая боль.

Эффективность лечения вторичной головной боли связана с заболеванием, его вызывающим. Для симптоматического лечения используют ненаркотические анальгетики.

17.6. Тригеминальная невралгия

Тригеминальная невралгия включает классическую и симптоматическую формы и является односторонним расстройством, характеризующимся короткими пароксизмами интенсивных стреляющих болей, похожих на удар током, в зоне иннервации чаще II, реже III ветви тройничного нерва. Боли инфраорбитально или в области нижней челюсти и губы начинаются и прекращаются внезапно. Обычно идиопатическая боль возникает у лиц среднего и пожилого возраста. Болевой пароксизм провоцируется простыми действиями: при умывании, бритье, разговоре или чистке зубов (так называемые триггерные или «курковые» зоны). В редких случаях приступ может вызвать яркий свет, громкий шум или резкое вкусовое ощущение. Боль часто вызывает спазм мышц лица (болевой тик). Часто боль возникает спонтанно, без предыдущих воздействий. Небольшие области на щеке или носогубной складке могут быть особенно чувствительны к воздействиям, что провоцирует боль (триггерные зоны). Длительность ремиссии значительно варьирует.

Классическая тригеминальная невралгия может быть следствием сдавления корешка тройничного нерва извитыми или аномальными сосудами (артерией или веной) в ЗЧЯ в зоне входа его в ствол мозга.

Основными диагностическими критериями являются пароксизмальные боли, которые длятся от долей секунды до 2 мин, захватывая одну или несколько областей иннервации тройничного нерва.

Болевые пароксизмы характеризуются одним из следующих признаков или чаще их сочетанием:

- сильная, острая, поверхностная или глубокая боль;
- развивается из триггерной зоны или благодаря триггерному фактору;
- у данного пациента все приступы стереотипны;
- неврологический дефицит не определяется;
- не установлено других заболеваний, вызывающих эту боль.

Классическая тригеминальная невралгия может возникать и во втором или третьем десятилетии жизни, захватывая щеку или подбородок. Боль не переходит на противоположную сторону. В редких случаях может быть двусторонней, что приводит к необходимости исключать центральные причины боли (например, рассеянный склероз). Обычно в межприступный период пациент здоров, но иногда остается ощущение тупой глубокой боли. После приступа отмечается рефрактерный период, в котором нельзя спровоцировать боль.

Симптоматические (вторичные) невралгии тройничного нерва встречаются чаще первичных, являясь следствием ряда заболеваний.

1. Компрессионно-ишемическая невропатия на фоне узости подглазничного и мандибулярного канала (туннельный синдром), патологически извитых мозжечковых артерий или их мальформации.

2. Инфекции с поражением мозговых оболочек и (или) нервов, включая тройничный:

- вирусное (обычно герпетическое) поражение гассерова узла;
- специфические менингиты и васкулиты (туберкулез, сифилис, грибковая инфекция);
- неспецифические базальные лептоменингиты, чаще вследствие гайморита, фронтита, реже — отита (воспаление оболочек в области пирамидки височной кости с вовлечением в процесс III, V, VI, VII пары черепных нервов — синдромом Градениго).

3. Опухоли:

- саркомы носоглотки, языка с проращением в полость черепа;
- мозговых оболочек;
- метастатические;
- остеосаркома костей основания черепа;
- холестеотома;
- невринома тройничного нерва или нервов, расположенных рядом.

4. Болезни зубов, особенно когда вовлекаются альвеолярные отростки, болезни десен.

5. Травмы и их последствия:

- перелом основания черепа;
- внутричерепная гематома;
- черепно-лицевая травма.

6. Сосудистые нарушения:

- аневризма или тромбоз кавернозного синуса;
- атеросклероз (ишемия узла, ствола n. trigeminus);
- васкулиты (узелковый периартериит);
- болезнь Хортона (височный артериит).

7. Системные болезни соединительной ткани.

8. Психотравмы.

9. Авитаминозы.

10. Врожденное высокое стояние пирамидки височной кости.

Лечение невралгии тройничного нерва включает лекарственные препараты и физические факторы. Наиболее эффективным, в зависимости от переносимости и противопоказаний у пациента, является назначение противосудорожных средств.

Карбамазепин (финлепсин) 200 мг, начиная с малых доз, принимать 2 раза в день 2 дня, затем добавлять каждые 2 дня по ½ таблетки, довести до 6–8 таблеток в день (при тяжелых и частых приступах), затем уменьшать до поддерживающей дозы. Эффект терапии проявляется регрессом болевого синдрома в триггерных зонах и снижением частоты пароксизмов.

Клоназепам (антелепсин), начиная с 250 мг до 500–1000 мг в сутки в сочетании с антигистаминными препаратами (димедрол, дипразин, супрастин), принимать после еды; седуксен 0,5 %-ный раствор 2,0 внутримышечно, лучше на ночь.

Препараты вальпроевой кислоты (депакин 500 мг, депакин хроно), конвулекс 150, 200, 300 мг довести до 1200 мг в сутки, затем вновь снижать до 300 мг (или фенибут, обладающий пролонгированным действием).

Смеси: галоперидол 0,5 %-ный раствор 1,0; димедрол 1 %-ный раствор 1,0; амидопирин 4 %-ный раствор 5,0; седуксен 0,5 %-ный раствор 2,0 вводится внутримышечно, один раз в сутки.

Анальгин 50 %-ный раствор 2,0; амидопирин 4 %-ный раствор 5,0; пипольфен 2,5 %-ный раствор 2,0 вводится внутримышечно при болевом синдроме.

Кроме того, рекомендуется назначать ряд других препаратов: транквилизаторы (сибазон, ксанакс); нейролептики в период обострения (аминазин, галоперидол); спазмолитики (но-шпа, папаверин); нестероидные противовоспалительные препараты внутрь или внутримышечно (вольтарен, диклофенак натрия); трамадол.

В комплекс консервативного лечения включают витамины группы В (В₁ и В₁₂), витамины РР (1 %-ный раствор никотиновой кислоты 1 мл вводится медленно внутривенно вместе с 40 %-ным раствором глюкозы 20 мл, на курс 10–15 инъекций); внутривенное вливание 10 мл 2,4 %-ного раствора эуфиллина с 10 мл 40 %-ного раствора глюкозы.

Глицин — аминокислота назначается внутрь в дозе 0,1 под язык утром и вечером, затем один раз в день.

В тех случаях, когда тригеминальная невралгия обусловлена механическими факторами (значительное сужение подглазничного канала, киста или опухоль верхнечелюстной пазухи, остеома) показано оперативное лечение.

Из физических факторов рекомендуется назначать: ДДТ 2–3 цикла по 7 процедур с интервалом 5–6 дней; ультразвук, фонофорез с анальгином, гидрокортизоном; электрофорез анальгина, лидазы на область надбровной дуги. В подостром периоде (через 4–5 дней после приступа) показаны: ИРТ, лазеротерапия, легкий массаж кожи и мышц лица ежедневно по 6–7 мин на курс 15–20 процедур.

При отсутствии эффекта от лечения показано хирургическое вмешательство (микроваскулярная декомпрессия, чрезкожная селективная ризотомия).

Схожий по клинике с невралгией тройничного нерва *ганглионит гассерова узла* чаще всего вызывается вирусом опоясывающего лишая. Заболевание протекает на фоне общеинфекционных проявлений, или ему предшествуют катаральные явления. Характеризуется интенсивными болями и высыпаниями сразу в нескольких зонах иннервации тройничного нерва. Боли жгучие, постоянные, периодически усиливаются. Высыпания имеют вид пузырьков разных размеров, распространяются у некоторых больных на волосистую часть головы и на конъюнктиву. После появления высыпания боль обычно уменьшается, в последующем остаются пигментированные рубцы округлой формы, длительное время (несколько лет) пациента могут беспокоить боли.

При лечении ганглионита гассерова узла назначают противовирусные препараты — ацикловир (зовиракс): 800 мг каждые 4 ч внутрь в течение 10 дней в сочетании с антигистаминными препаратами, иммунокорректорами (Т-активин, левамизол), мазями (зовиракс с интерфероном, оксолиновая мазь) и антидепрессантами до 75 мг/сут.

Глава 18. Поражение нервной системы при воздействии физических и химических факторов. Пищевые интоксикации (ботулизм)

18.1. Поражение нервной системы при воздействии физических факторов

Вибрационная болезнь — заболевание, обусловленное длительным воздействием вибрации, которая представляет собой механическое колебательное движение, повторяющееся через определенные промежутки вре-

мени. Основными ее параметрами являются частота и амплитуда колебаний, а также их производные — скорость и ускорение.

Вибрация вызывает хроническую микротравматизацию периферических вегетативных образований и периваскулярных сплетений с последующим нарушением кровоснабжения, микроциркуляции и трофики тканей.

Вибрацию делят на *локальную* (от ручных инструментов) и *общую* (от станков, оборудования, движущихся машин). Воздействию этого фактора подвергаются лесорубы, проходчики, бетонщики, трактористы и представители многих других профессий.

Клиническая картина. Основными ее клиническими проявлениями являются периферический ангиодистонический синдром, синдром акро-спазма (синдром Рейно) и сенсорная (вегетативно-сенсорная) полиневропатия конечностей (рук или ног в зависимости от воздействия локальной или общей вибрации).

Симптоматика вибрационной болезни складывается из периферических нейрососудистых расстройств и трофических нарушений в мышцах и костях конечностей, плечевого пояса. Заболевание развивается спустя 3–15 лет работы в условиях вибрации.

Характерны жалобы на зябкость, парестезии конечностей, изменение цвета кожи пальцев рук при охлаждении (они белеют или становятся синюшными), снижение силы в руках, судороги в кистях, стопах и икроножных мышцах. Наблюдаются гипотермия, цианоз и гипергидроз конечностей, трофические изменения кожи (гиперкератоз) и ногтей (утолщение, деформация или истончение ногтевых пластинок), отечность или пастозность кистей с тугоподвижностью пальцев рук. Повышается порог вибрационной, болевой, температурной, реже тактильной чувствительности. Нарушение чувствительности имеет полиневритический характер.

Выделяют три степени вибрационной болезни: *I степень* — *начальные проявления*; *II* — *умеренно выраженные симптомы*; *III степень* — *выраженные проявления*.

Вибрационная болезнь I степени протекает малосимптомно. Пациенты жалуются на нерезкие боли, зябкость, парестезии кистей. Отмечаются легкие расстройства чувствительности в концевых фалангах (гипер- или гипалгезия), нерезкое снижение вибрационной чувствительности, замедленное восстановление температуры кожи пальцев рук после охлаждения, изменение тонуса капилляров. Ангиоспазмы наблюдаются редко.

При II степени интенсивность проявлений заболевания нарастает. Более выраженными становятся расстройства чувствительности, особенно вибрационной.

Заболевание в III степени отличается выраженными вазомоторными и трофическими нарушениями, встречается редко, так как все работающие проходят профосмотр. Периферические ангиоспазмы становятся частыми.

Нарастает интенсивность расстройств чувствительности, парестезий и болевых ощущений. Значительно снижена вибрационная чувствительность, гипестезия имеет сегментарный характер. Выражены симптомы астенизации.

Лечение включает ганглиоблокаторы, сосудорасширяющие средства, препараты, улучшающие трофику и микроциркуляцию (кавинтон, трентал, сермион, витамины группы В). Эффективны УВЧ и УФ-облучение на область шейных симпатических узлов, ДДТ, ультразвук с гидрокортизоном, массаж, ЛФК.

Кессонная (декомпрессионная) болезнь представляет собой патологию, развивающуюся вследствие резкого снижения атмосферного давления. Она наблюдается у водолазов при быстром всплытии после глубоководного погружения, а также у летчиков при разгерметизации кабины самолета на высоте более 8000 м или при подъеме на такую высоту в негерметичной кабине. Растворенные в организме газы не успевают диффундировать из крови в легкие и выходят из раствора в газообразном виде, при этом в крови и тканях образуются пузырьки свободного газа, состоящие главным образом из азота, в меньшей степени из кислорода и углекислого газа.

Газовые пузырьки могут закупоривать и даже разрывать сосуды микроциркуляторного русла, приводя к ишемии и микрокровоизлияниям в синовиальных оболочках и периартикулярных тканях. Боли в конечностях могут быть связаны с гипоксией мышц, нервов и костей. В тяжелых случаях ишемия костной ткани способна привести к появлению в ней очагов асептического некроза (дисбарический остеонекроз).

По тяжести клинической картины все случаи кессонной болезни делят на 4 формы: легкую, средней тяжести, тяжелую и летальную.

Клиническая картина. *Легкая форма* характеризуется наличием боли в костях, мышцах, суставах, нервах. Миалгии, артралгии и невралгии могут сопровождаться кожным зудом вследствие закупорки газовыми пузырьками потовых и сальных желез.

Кессонная болезнь *средней тяжести* характеризуется поражением вестибулярного аппарата, органов пищеварения и зрения. Клиническую картину этой формы болезни составляют следующие симптомы: головная боль, головокружение, тошнота, рвота, выраженная бледность, гипергидроз.

Расстройства желудочно-кишечного тракта в виде боли в животе, напряжения передней брюшной стенки, рвоты, поноса возникают вследствие скопления газа в кишках и сосудах брыжейки.

Глазные симптомы проявляются преходящими спазмами ретинальных артерий и нарушением зрения. В момент спазма диск зрительного нерва становится белым.

Тяжелая форма кессонной болезни характеризуется быстрым развитием признаков поражения белого вещества спинного мозга, чаще всего на уровне среднегрудного отдела.

Белое вещество спинного мозга растворяет большое количество азота благодаря богатому содержанию миелина. На уровне среднегрудных сегментов спинной мозг хуже всего васкуляризирован (критическая зона), что объясняет наибольшую ранимость этого отдела спинного мозга при кессонной болезни. После короткого скрытого периода развивается спастическая нижняя параплегия, проводниковый тип расстройств чувствительности и НФТО.

Поражение головного мозга наблюдается редко благодаря хорошо развитой сосудистой сети. Иногда появляются головная боль, рвота, гемиплегия, гемианестезия, афазия, психозы. Церебральные симптомы носят обычно преходящий характер.

Летальная форма кессонной болезни может развиваться на почве тотальной блокады легочного кровообращения, острой сердечно-сосудистой недостаточности или блокады кровообращения в жизненно важных центрах продолговатого мозга.

Лечение. Основным видом лечения кессонной болезни является возвращение пациента в условия повышенного давления с тем, чтобы газовые пузырьки в крови вновь растворились, и назначение средств, улучшающих сердечную деятельность. Лечебная рекомпрессия проводится в специальной рекомпрессионной камере или лечебном шлюзе.

Тепловой удар — патология, вызванная перегреванием тела. Наступает в случаях, когда для тепла, постоянно образующегося в теле в процессе жизнедеятельности и обмена веществ, затруднена отдача во внешнюю среду. Перегреванию тела способствует все, что нарушает выделение пота (физическое напряжение, переутомление, обезвоживание организма, обильная еда, угнетение функции потовых желез) или затрудняет испарение пота (высокая внешняя температура, влажность воздуха, непроницаемая, плотная одежда). Тепловые удары случаются не только в жаркую погоду, но происходят также в помещениях в результате длительного воздействия высокой температуры.

Клиническая картина проявляется вялостью, усталостью, головной болью, головокружением. Лицо краснеет, температура тела повышается до 40 °С, появляется сонливость, нередко бывает понос, рвота, иногда бред, галлюцинации. Если к этому времени не устранены причины, вызвавшие перегревание, наступает тепловой удар: пациент теряет сознание, падает, лицо становится бледным, синюшным, кожа холодная, покрыта потом, пульс нитевидный. При неоказании медицинской помощи наступает смерть.

Первая помощь заключается в переносе пострадавшего в тень, прохладное помещение. Укладывают на спину, приподнимают голову, расстегивают одежду. Тело обтирают прохладной водой, обдувают вентилятором. На голову и на лоб кладут холодные компрессы, поят в большом ко-

личестве прохладной водой, а также настойкой валерианы по 15–20 капель на одну треть стакана воды. Для стимуляции дыхания осторожно дают нюхать нашатырный спирт. В случае клинической смерти проводят искусственное дыхание и закрытый массаж сердца.

Солнечный удар. Состояние, возникающее из-за сильного перегрева головы прямыми солнечными лучами, под воздействием которых мозговые кровеносные сосуды расширяются и происходит прилив крови к голове, развивается отек мозга. Возможны небольшие кровоизлияния в различные отделы головного мозга.

Клиническая картина манифестирует покраснением лица и сильными головными болями. Затем появляется тошнота, головокружение, потемнение в глазах и, наконец, рвота. Пациент впадает в бессознательное состояние, пульс и дыхание учащаются, появляется одышка, ухудшается деятельность сердца.

Лечение как при тепловом ударе.

Лучевые поражения нервной системы вызывают патологические изменения в организме, органах и тканях, развивающиеся в результате воздействия ионизирующего излучения. Различают общие (при тотальном и субтотальном облучении) и местные (при облучении ограниченного участка тела) поражения.

Местные поражения классифицируют по срокам возникновения как ранние и поздние. К ранним относятся те, которые развились в процессе облучения или в ближайшие 3 месяца после него. К ним относят лучевой ожог кожи.

Поздние лучевые повреждения диагностируются через 3 месяца и более, часто спустя многие годы после воздействия. К ним относится малигнизация облучаемых тканей при местном облучении.

Лучевые повреждения слизистых оболочек (радиоэпителиит, лучевой мукозит) развиваются при облучении полых органов (полости рта, гортани, пищевода, кишечника и мочевого пузыря).

В лечении поражений кожи применяют аппликации 10–20 %-ного раствора димексида, повязки с левосином и олазолем.

Диагностика. Ранняя диагностика при ионизирующем облучении всего тела включает ряд общих симптомов, которыми организм отвечает на радиационное поражение и которые названы «первичной реакцией». Это:

- диспептические явления (тошнота, рвота, анорексия, понос);
- нейромоторные (апатия, общая слабость, повышенная утомляемость);
- нейрососудистые (головная боль, потливость, гипертермия, артериальная гипотензия).

Выраженность симптомов первичной реакции является основным критерием степени радиационного поражения человека (таблица 7).

Таблица 7 — Степени тяжести лучевой болезни

Доза облучения Гр (рад)	Лучевая болезнь	Начало проявления первичной реакции	Первичная реакция
1–2 (100–200)	Легкая	через 3–4 ч у 30–50 % облученных	Тошнота с одно-, двукратной рвотой, прекращается в течение первых суток
2–4 (200–400)	Средняя	через 1–2 ч у 70–80 % облученных, длится до 1 суток	Дву-, трехкратная рвота, слабость, недомогание, субфебрильная темпе- ратура
4–6 (400–600)	Тяже- лая	через 0,5–1 ч, длится до 2 суток	Множественная рвота, недомогание, температура тела до 38 °С
Более 6 (более 600)	Крайне тяжелая	через 15 мин, длится до 3–4 суток	Неукротимая рвота, эритема кожи и слизистых оболочек, температура те- ла 38 °С и выше

Наиболее существенными признаками первичной реакции считаются время появления, интенсивность тошноты и рвоты.

Неотложные мероприятия первой врачебной помощи. Необходимость в оказании неотложной помощи при радиационном поражении возникает при внешнем облучении в высоких дозах. Необходимо уметь купировать первичную реакцию на облучение и скорректировать психические нарушения у лиц, оказавшихся в зоне аварии.

При выраженной тошноте и рвоте вводятся противорвотные средства: 2–6 мл подкожно или внутривенно раствор метоклопрамида; 0,5–1,0 мл подкожно 0,1 %-ного раствора атропина сульфата; 1–2 мл внутримышечно 2,5 %-ного раствора аминазина.

18.2. Экзогенные токсические поражения нервной системы

Отравление — патологическое состояние, вызванное общим действием на организм токсичных веществ эндогенного или экзогенного происхождения. Отравления бывают острые и хронические.

Острые отравления развиваются в результате однократного, реже повторного воздействия токсичного вещества и характеризуются быстрым развитием клинической картины. Симптомы отравления, тяжесть течения заболевания зависят от вида, токсичности и дозы яда.

При острых отравлениях необходимо немедленное оказание медицинской помощи, начиная с догоспитального этапа и продолжая в стационаре токсикологического или реанимационного профиля.

Хронические отравления развиваются после многократного воздействия токсичного вещества в малой дозе, недостаточной для развития острого процесса, но приводящей к формированию стойких патологических изменений в органах и системах. Чаще всего к моменту появления клиниче-

ских признаков заболевания причина его, т. е. химический агент в организме отсутствует. Пострадавшие от хронического отравления лечатся амбулаторно или стационарно в учреждениях профпатологического профиля.

Отравления профессиональные — патологические состояния, обусловленные воздействием токсических веществ (промышленных ядов) в условиях производства.

Промышленные яды — большая группа токсических веществ и соединений, которые используются в промышленности в качестве исходного сырья или образуются в условиях промышленного производства в результате различных химических реакций. Эти яды многообразны по химической структуре и физическим свойствам. В их число входят неорганические, органические и элементоорганические вещества и соединения, которые могут быть газообразными, жидкими и твердыми.

Особенностью некоторых промышленных ядов является их полиорганный характер действия, т. е. способность одновременно вызывать поражение нескольких органов и систем организма. Большинство ядов воздействует преимущественно на определенные системы. В связи с этим их условно разделяют на следующие основные группы: вещества раздражающего действия, поражающие главным образом органы дыхания и кожу; нейротропные; гепатотропные; гематотоксичные и нефротоксичные вещества; промышленные аллергены и промышленные канцерогены.

В результате воздействия промышленных ядов возможны острые и хронические интоксикации. Острые отравления наблюдаются, как правило, при аварийных ситуациях, когда значительное количество вредных веществ одномоментно поступает в воздух рабочей зоны.

Клинические признаки острой интоксикации могут появляться в различные сроки: в одних случаях они возникают сразу после воздействия яда, в других — развитию характерной симптоматики предшествует скрытый (латентный) период, продолжительность которого колеблется от нескольких часов до нескольких суток.

Оказывая первую помощь при острых профессиональных отравлениях, необходимо прежде всего удалить пострадавшего из зоны поражения, освободить от загрязненной и стесняющей одежды, при попадании вещества на кожу остатки его снять ватным тампоном и тщательно обмыть загрязненные участки под струей воды. При проникновении ядов в желудочно-кишечный тракт проводят промывание желудка с использованием адсорбирующих средств (активированного угля, жженой магнезии), назначают рвотные средства.

Поражение нервной системы при алкоголизме. Согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь № 732 от 13.07.2011 г. выделены степени алкогольного опьянения, характеристика которых обусловлена содержанием этилового спирта в крови (в промилле):

- менее 0,3 — отсутствие влияния алкоголя;

- от 0,3 до 1,5 — легкая степень опьянения;
- от 1,5 до 2,5 — средняя степень опьянения;
- от 2,5 до 3,0 — сильное опьянение;
- от 3,0 до 5,0 — тяжелое отравление алкоголем;
- свыше 5,0 — смертельное отравление.

При легкой и средней степени опьянения преобладают в основном вегетативно-сосудистые нарушения (гиперемия или бледность лица, учащение пульса, колебание АД, гипергидроз, слюнотечение). Они сочетаются с дизартрией, атаксией, нистагмом.

При сильном опьянении на фоне неврологического дефицита определяются выраженные расстройства психической деятельности (заторможенность, нарушение ориентации, агрессивность).

При тяжелом отравлении развивается алкогольная кома (пациент без сознания, нет реакции на звук, на укол, мышечный тонус снижен, отсутствует роговичный рефлекс, отмечается арефлексия). Пациент направляется в реанимационное отделение, где проводятся мероприятия согласно протоколам Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

При длительном употреблении алкоголя отмечаются выраженные нарушения со стороны центральной и периферической нервной системы.

Одним из видов поражения нервной системы при алкоголизме является алкогольная полиневропатия, которая описана выше в разделе 16.5.

Наиболее частое осложнение длительного употребления алкоголя (через 3–5 лет) является *алкогольная поздняя* (у лиц старше 50 лет) *мозжечковая дегенерация* — **болезнь Мари — Фуа — Алажуанина**, обусловленная дефектом питания (недостаток тиамин). У пациентов развивается поражение мозжечка и верхней части червя, что приводит к выраженной атаксии, преимущественно в ногах.

Синдром Гайе — Вернике — тяжелое поражение ЦНС, как следствие дефицита тиамин, при злоупотреблении алкоголем.

Клиническая картина характеризуется сочетанием глазодвигательных нарушений, атаксии и спутанности сознания (триада Гайе — Вернике). Развитие неврологических расстройств происходит в срок от нескольких недель до года и более. Ранние симптомы — рвота и нистагм. Характерен делирий с однообразными галлюцинациями. Через несколько дней развивается оглушенность, которая затем может перейти в кому.

Лечение состоит в срочном введении 50 мг тиамин внутривенно или внутримышечно. В дальнейшем препарат в этой же дозе вводят ежедневно до перехода больного на нормальный рацион питания. Тиамин необходимо ввести до инфузии глюкозы, так как она может спровоцировать ухудшение состояния пациента.

Корсаковский синдром развивается при хроническом алкоголизме. У пациентов отмечается выраженное нарушение памяти на текущие события,

при сохранении на давно прошедшие, невозможность усвоения новой информации, часто конфабуляции при развитии алкогольного психоза.

Центральный понтинный миелолиз — демиелинизация центральных отделов моста головного мозга, возникающая при алкоголизме, нарушении питания или быстрой коррекции электролитных нарушений.

Его *клиническая картина* разнообразна и чаще всего включает *спастический тетрапарез, псевдобульбарный синдром* и *психические нарушения*. Возможны эпилептические приступы, синдром паркинсонизма, мозжечковые атаксии, развитие синдрома «запертого человека». Характерно отсутствие зависимости между обширностью повреждения моста и тяжестью неврологических расстройств или летальным исходом. Наиболее информативным методом диагностики является МРТ.

В лечении используют большие дозы кортикостероидных гормонов.

Токсическое воздействие на нервную систему оказывает ряд промышленных ядов.

Метиловый спирт (метанол) — бесцветная жидкость с запахом, подобным запаху этилового спирта. Он применяется главным образом в производстве формальдегида, различных эфиров (например, в производстве синтетического волокна лавсан). Метиловый спирт — яд, действующий на нервную и сосудистую системы. Прием внутрь 5–10 мл метилового спирта приводит к тяжелому отравлению, а 30 мл и более — к смертельному исходу.

Нейротропные яды. Ртуть и ее соединения (сулема, каломель). Металлическая ртуть при попадании внутрь мало токсична. Из неорганических соединений ртути сулема является наиболее токсичной (0,5 г при приеме внутрь является смертельной), из органических ее соединений опасны новурит, промеран, меркузал.

Поступление яда в желудочно-кишечный тракт оказывает прижигающее действие на ткани и вызывает резкие боли по ходу пищевода и в животе, рвоту, через несколько часов появляется жидкий стул с кровью. Отмечается медно-красная окраска слизистой оболочки рта и глотки, металлический вкус во рту, слюнотечение, кровоточивость десен, позже — темная кайма сернистой ртути на деснах и губах, увеличение лимфатических узлов. Со 2–3-го дня появляются симптомы поражения ЦНС, что проявляется возбудимостью, судорогами икроножных мышц, эпилептиформными приступами, помрачением сознания. Может возникнуть коллапс, в дальнейшем — шок, что приводит к летальному исходу.

Первая помощь заключается в обеспечении пострадавшего простейшими противоядиями — окисью магния (жженая магнезия), сырыми яйцами в молоке, теплым молоком в большом количестве, слизистыми отварами, слабительным. Промывание желудка проводят с добавлением активированного угля и с последующим введением 80–100 мл антидота Стржижевского (раствор сульфата магния, гидрокарбоната натрия и едкого натра в пересыщенном растворе сероводорода). Через 5–10 мин вновь промыва-

ют желудок 3–5 л теплой воды с примесью 50 г активированного угля. В качестве антидота используют 5 %-ный раствор унитиола в теплой воде, который в количестве 15 мл вводят через зонд. Через 10–15 мин вновь промывают желудок раствором унитиола (20–40 мл на 1 л воды) и повторно дают первоначальную дозу внутрь. Одновременно ставят высокие сифонные клизмы с теплой водой и 50 г активированного угля.

При отсутствии унитиола обезвреживание яда осуществляют с помощью дикаптола по 1 мл внутримышечно (в 1-й день 4–6 раз, со 2-го дня — 3 раза в день, с 5-го — 1 раз), 30 %-ного раствора тиосульфата натрия (50 мл внутривенно капельно). Показана инфузионная терапия для лечения острой почечной недостаточности.

Свинец и его соединения используют при изготовлении пластин для аккумуляторов, оболочек электрических кабелей, защиты от гамма-излучений, как компонент типографских и антифрикционных сплавов, полупроводниковых материалов и красок. Смертельная доза свинцовых белил составляет 50 г.

Для острой интоксикации свинцом характерны серое прокрашивание слизистой оболочки десен и металлический привкус во рту. Отмечаются диспепсические расстройства, характерны резкие схваткообразные боли в животе, запоры. Отмечаются повышение АД, упорные головные боли, бессонница, в особо тяжелых случаях — эпилептиформные судороги, острая сердечно-сосудистая недостаточность. Возникают явления токсического гепатита, сопровождающиеся выраженным нарушением функций печени. Чаще наблюдается хроническое течение заболевания.

Лечение заключается в промывании желудка 0,5–1 %-ным раствором глауберовой или английской соли и прием ее как слабительного. Назначают обильное питье молока, слизистых отваров. При свинцовой колике показаны теплые ванны, грелка на живот, горячее питье, теплые клизмы с сульфатом магния (английской солью). Подкожно вводят 1 мл 0,1 %-ного раствора атропина, внутривенно — раствор глюкозы с аскорбиновой кислотой, 10 %-ный раствор бромида натрия по 10 мл с 0,5 %-ным раствором новокаина. Специфическое средство лечения — этилендиаминтетраацетат (ЭДТА), тетацин-кальций.

Марганец — тяжелый серебристо-белый металл. Основной потребитель марганца — черная металлургия.

Суточная потребность человека в марганце составляет несколько миллиграмм. Ежедневно с пищей человек получает 3–8 мг.

В медицине некоторые соли марганца (например, $KMnO_4$) применяют как дезинфицирующие средства и его соединения могут оказывать токсическое действие на организм. Поступая в организм главным образом через дыхательные пути, марганец накапливается в паренхиматозных органах (печень, селезенка), костях, мышцах и выводится медленно, в течение мно-

гих лет. Предельно допустимая концентрация соединений марганца в воздухе 0,3 мг/м³. Характерным является поражение нервной системы с синдромом марганцевого паркинсонизма.

Лечение: витаминотерапия, холинолитические средства.

Мышьяк представлен кристаллами серо-стального цвета. Мышьяк в организме является микроэлементом. Среднее содержание в теле человека 0,08–0,2 мг/кг. Чистый мышьяк не ядовит, но все его соединения, растворимые в воде или способные перейти в раствор под действием желудочного сока, чрезвычайно ядовиты. Особенно опасен мышьяковистый водород.

При местном применении неорганические препараты мышьяка могут вызывать некротизирующий эффект без предшествующего раздражения, отчего этот процесс протекает почти безболезненно. При остром отравлении наблюдаются сильные боли в животе, понос, поражение почек; возможны коллапс, судороги. При хроническом отравлении наиболее часты желудочно-кишечные расстройства, катары слизистых оболочек дыхательных путей (фарингит, ларингит, бронхит), поражения кожи (экзантема, меланоз, гиперкератоз), нарушения чувствительности.

При *лечении* отравлений препаратами мышьяка чаще всего используют унитиол.

Отравления *окисью углерода* чаще происходят случайно или с целью самоубийства, реже бывают профессиональные отравления.

Хроническое отравление характеризуется энцефалопатией с частыми головными болями, раздражительностью, сниженной концентрацией внимания, быстрой утомляемостью.

Угарный газ имеет сродство к гемоглобину в 200 раз большее, чем кислород и соединяясь с ним, образует карбоксигемоглобин, вытесняя кислород. Развивается тканевая гипоксия. Отравление вызывает острую энцефалопатию с быстрым развитием отека мозга и комы, что часто приводит к летальному исходу. Смерть обусловлена отеком мозга с некрозами коры больших полушарий, мозжечка и двусторонним некрозом бледного шара.

В некоторых случаях через несколько дней или недель после отравления может наступить вторичное обострение, в результате чего развивается делирий, рассеянная неврологическая симптоматика со спастикой и ригидностью. В дальнейшем может развиваться вегетативное состояние (акинетический мутизм) и смерть от соматических осложнений.

Лечение состоит в срочном проведении ГБО.

Сероуглерод представляет собой летучую жидкость, которая в парообразном состоянии через верхние дыхательные пути проникает в организм или всасывается через кожу. Он является нейротропным ядом, дает преимущественно наркотический эффект, вызывает раздражение слизистых оболочек глаз и кожи.

В зависимости от дозы и длительности контакта это токсическое вещество может вызвать острое, подострое или хроническое отравление у работающих с ним.

Механизм поражения нервной системы в значительной степени связан с рефлекторным воздействием сероуглерода на экстеро- и интероцепторы, с которыми он непосредственно вступает в контакт.

Выделяют легкую, среднюю и тяжелую степени острого отравления.

Легкая степень острых и подострых отравлений сероуглеродом может возникнуть при воздействии в течение нескольких часов небольших концентраций сероуглерода. Клинически в таких случаях определяются обратимые изменения со стороны нервной системы в виде головной боли, головокружения, склонности к аффектам, состояния легкого опьянения.

Средняя степень отравления сероуглеродом сопровождается головной болью, рвотой, эйфорией, атаксией, возбуждением, которое затем может смениться сонливостью, подавленностью, ослаблением памяти, общей заторможенностью.

В случаях *тяжелого отравления* развивается коматозное состояние, которое может закончиться летальным исходом от остановки сердца. Если пострадавший выходит из комы, у него отмечаются признаки токсической энцефалопатии в виде психомоторного возбуждения, атаксии, нарушения психики, снижения интеллекта и других симптомов.

Органические изменения в головном мозге могут носить стойкий характер и обуславливать значительное снижение интеллекта.

При *хроническом отравлении* сероуглеродом (в условиях длительного контакта с небольшими концентрациями этого вещества) возможно развитие нескольких клинических форм. Наиболее характерной особенностью *неврастенического симптомокомплекса* при хроническом отравлении сероуглеродом является понижение возбудимости кожного, зрительного и обонятельного анализаторов в результате блокирующего действия этого яда на их рецепторный аппарат. Нарушение функции кожного анализатора вначале проявляется гиперестезией, которая в последующем сменяется гипестезией. Понижается восприятие обонятельных раздражений, нарушается темновая адаптация глаз. Симптомы вегетативной дисфункции могут сочетаться с нарушением функции эндокринных желез: увеличивается щитовидная железа, нарушается менструальный цикл.

Продолжающийся контакт с сероуглеродом при отсутствии лечения приводит к развитию рассеянных органических изменений в нервной системе по типу *энцефаломиелополирадикулоневропатии*. В клинической картине отмечаются головная боль, головокружение, рвота, галлюцинации (часто тактильные), устрашающие сны, паркинсонизм, сегментарные чувствительные и двигательные расстройства, боль в конечностях, парестезии в пальцах кистей и стоп, дистальный тип нарушения поверхностной чув-

ствительности, угасание глубоких рефлексов, цианоз кистей и стоп, гипергидроз в дистальных отделах конечностей и НФТО.

Лечение. При остром отравлении сероуглеродом пострадавшего необходимо вынести из загрязненной зоны на воздух, по показаниям проводятся реанимационные мероприятия: ИВЛ, кислород, стимуляция сердечной деятельности (кофеин, строфантин), внутривенное введение 40 %-ного раствора глюкозы с тиаминем и аскорбиновой кислотой.

При хроническом отравлении назначаются бромиды с валерианой, элениум, витамины группы В, инъекции прозерина или галантамина, нейромидина.

18.3. Пищевые интоксикации (ботулизм)

В отличие от пищевой токсикоинфекции пищевое отравление вызывается не микроорганизмами, а токсинами испорченных продуктов растительного и животного происхождения, ядовитыми грибами и растениями, а также пищевыми продуктами, ставшими при определенных условиях временно ядовитыми (например, проросший или позеленевший картофель). Пищевое отравление может также возникнуть вследствие употребления в пищу продуктов, содержащих токсичные химические вещества (соли тяжелых металлов и т. п.).

Симптомы пищевого отравления сходны с симптомами пищевой токсикоинфекции. Клиническая картина включает: тошноту, рвоту; боль в животе, диарею (стул до 10–15 раз в сутки); повышенную температуру тела; тахикардию; гипотонию; обмороки; мышечные судороги.

К пищевым отравлениям относят и ботулизм.

Ботулизм. Заболевание, вызываемое, продуктами, зараженными бактериями *Clostridium botulinum*. Возбудитель — анаэроб, широко распространенный в природе, длительное время может находиться в почве в виде спор. Попадает из почвы, из кишечника животных, а также некоторых пресноводных рыб на различные пищевые продукты. Без доступа кислорода, например, при консервировании продуктов, бактерии ботулизма начинают размножаться и выделять токсин, который является сильнейшим бактериальным ядом. Он не разрушается кишечным соком, а некоторые его типы (токсин типа Е) даже усиливает свое действие. Обычно токсин накапливается в таких продуктах, как консервы, соленая рыба, колбаса, ветчина, грибы, приготовленные с нарушением технологии, особенно в домашних условиях.

Клиническая картина. Инкубационный период длится от 2–3 ч до 1–2 дней. Манифестирует заболевание общей слабостью, незначительной головной болью. Рвота и понос бывают не всегда, чаще — упорные запоры, не поддающиеся действию слабительных. При ботулизме поражается нервная система (нарушение зрения, глотания, изменение голоса). Пациент

видит все предметы как бы в тумане, появляется двоение в глазах, зрачки расширены, причем один шире другого. Часто отмечается косоглазие, птоз, нарушается аккомодация, отмечается сухость во рту.

Температура тела нормальная или субфебрильная, сознание сохранено. При усилении интоксикации глазные симптомы нарастают, возникают расстройства глотания (паралич мягкого нёба), при летальных отравлениях определяется гипотония и остановка дыхания.

Диагностика проводится на основании анамнеза с учетом факта употребления определенного пищевого продукта и развития аналогичных явлений у лиц, употреблявших тот же продукт. Диагноз подтверждает обнаружение экзотоксинов в крови и моче.

Лечение. Первая помощь включает назначение солевого слабительного (например, сульфата магнезии), растительного масла для связывания токсинов, промывание желудка теплым 5 %-ным раствором гидрокарбоната натрия (питьевая сода).

Основой лечения является срочное введение противоботулинической сыворотки. Все пациенты подлежат немедленной госпитализации. В тех случаях, когда с помощью биологической пробы удается выяснить тип токсина бактерии, применяют специальную монорецепторную антитоксическую сыворотку, действие которой направлено против одного определенного типа экзотоксина (например типа А или Е). Если это установить нельзя, применяют поливалентную смесь сывороток А, В и Е.

Глава 19. Наследственные и дегенеративные заболевания нервной и нервно-мышечной систем

19.1. Введение в клиническую генетику. Современные принципы классификации наследственно-дегенеративных заболеваний. Генеалогический анализ. Медико-генетическое консультирование

Наследственные нервно-мышечные заболевания — большая гетерогенная группа болезней, в основе которых лежит генетически детерминированное поражение нервно-мышечного аппарата.

Современная геномная классификация основана на установлении прямой взаимосвязи между конкретной нозологической формой и повреждением определенного гена. В последние годы доказано, что вариабельность клинико-анатомической картины аутосомно-доминантных атаксий обусловлена генетической гетерогенностью данной группы заболеваний.

Таким образом, стала возможной молекулярно-генетическая классификация доминантных атаксий на основе прямой ДНК-диагностики: в зависимости от того, в каком из исследуемых генов определяется динамиче-

ская мутация, соответствующий клинический синдром обозначается как спиноцеребеллярная атаксия 1-го (2-го, 3-го, 4-го и т. д.) типа.

Аналогичным образом строится в настоящее время классификация наследственных невропатий (идентифицировано 13 генов демиелинизирующих и аксональных моторно-сенсорных невропатий), ауtosомных форм конечностно-поясной прогрессирующей мышечной дистрофии (свыше 10 генов) и других групп наследственных неврологических заболеваний.

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.

Анализ составленной генеалогической таблицы позволяет установить тип наследования заболевания или патологического признака. Определение типа наследования иногда является решающим в диагностике некоторых заболеваний со сходными клиническими проявлениями, помогает определить прогноз и лечение.

Повторение заболевания в каждом поколении, когда у больного родителя рождается ребенок с тем же заболеванием, чаще всего указывает на *доминантный тип наследования*. При *рецессивном типе наследования* заболевание проявляется обычно у детей, родившихся от здоровых родителей, при этом аналогичное заболевание иногда можно выявить среди родственников по боковым линиям (двоюродные братья и сестры, дяди, тети, племянники).

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.

Пациент половину своего 46-хромосомного набора получает от матери, половину — от отца. Каждый ген в материнских 23 хромосомах имеет свой аллель, т. е. парный ген соответственно в 23 хромосомах, полученных от отца. Нормальная функция может обеспечиваться наличием даже одного из аллельных генов. В случае мутации одного из них (рецессивного) другой (доминантный) ген полностью или почти полностью компенсирует

функцию мутантного. Поэтому клиническое проявление рецессивной мутации гена возможно лишь тогда, когда идентичная мутация имеет место в обоих аллельных генах, внесенных в генотип ребенка и отцом, и матерью.

При аутосомно-рецессивном типе наследования оба родителя больного ребенка должны иметь по одному мутантному рецессивному из двух аллельных генов (гетерозиготное состояние). Родители при этом практически здоровы. Половина половых клеток каждого родителя будет нести мутантный ген, половина — немутантный. При слиянии половых клеток возможны четыре варианта: а) оба гена мутантны — ребенок болен (гомозиготное состояние); б) оба гена немутантны — ребенок здоров; в) мутантный ген матери плюс немутантный ген отца — ребенок здоров, но является гетерозиготным носителем; г) мутантный ген отца плюс немутантный ген матери — результат аналогичный предыдущему варианту.

Таким образом, 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.

Рецессивные гены, расположенные в аутосоме, могут обусловить псевдоминантный тип наследования, наблюдающийся в том случае, если один из родителей — гетерозиготный носитель, а другой болен, т. е. имеет мутацию обоих аллельных генов. Каждая половая клетка больного родителя имеет мутантный ген. Поэтому в 50 % случаев вероятно рождение больного ребенка, в 50 % — клинически здорового гетерозиготного носителя. Повторение заболевания в поколениях создает ложную видимость доминантности наследования.

Рецессивный мутантный ген, расположенный в женской половой хромосоме, обуславливает рецессивный тип наследования, сцепленный с X-хромосомой. Женщины, как правило, не заболевают, так как при наличии у них мутантного гена в одной X-хромосоме вторая X-хромосома с немутантным аллельным геном обеспечивает сохранение нормальных функций. Женщина является при этом гетерозиготным носителем, половина ее половых клеток будет иметь X-хромосому с мутантным геном.

При встрече со сперматозоидом, несущим X-хромосому, такая половая клетка даст начало развитию женского организма — гетерозиготного носителя. При встрече ее со сперматозоидом, несущим Y-хромосому, рождается больной мальчик, так как в его Y-хромосоме нет гена, аллельного мутантному гену X-хромосомы. При браке больного мужчины (например, с гемофилией) со здоровой женщиной все мальчики в его семье родятся здоровыми, так как получили от больного отца «здоровую» Y-хромосому, а девочки — гетерозиготными носителями.

При браке здорового мужчины с женщиной-носителем мальчики родятся 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.

Особенностью доминантного гена является свойство пенетрантности — проявляемость гена, которая обычно ниже 100 %. Пенетрантность определяется количеством больных из общего числа детей, получивших данный мутантный ген (в процентах).

Важное правило при медико-генетическом консультировании говорит о том, что наличие повторных заболеваний в родословной еще не доказывает их наследственной природы. Описаны случаи, когда повторное возникновение в семье одного и того же заболевания связано с постоянным действием на всех членов семьи какого-либо экзогенного фактора (например, проживание в экологически сильно загрязненных зонах).

Большое значение придается *близнецовому методу исследования*, основанному на том, что монозиготные близнецы более ярко демонстрируют наличие или отсутствие наследственного заболевания.

Дерматоглифика — изучение отпечатков кожного рисунка ладоней и стоп. При существующих индивидуальных различиях в отпечатках пальцев, обусловленных особенностями развития индивида, различают несколько основных их классов. Своеобразные изменения отпечатков пальцев и узора ладони отмечены при ряде наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы. Например, для болезни Дауна характерна поперечная (четырёхпалая) борозда, представляющая линию, проходящую через всю ладонь в поперечном направлении.

Кариологические методы исследования включают изучение хромосомного набора (анализ кариотипа) и интерфазных ядер соматических клеток человека.

Хромосомный анализ проводят на основании их размеров и формы, а также выявляемой специальными методами окрашивания продольной дифференцированности хромосом. Для описания кариотипа пользуются специально разработанной символикой. При хромосомных нарушениях изменяется количество генетического материала, что вызывает развитие различных хромосомных синдромов (в настоящее время их описано около 40). Среди нарушений нормальной структуры хромосом различают делеции, дупликации, инсерции, транслокации, инверсии.

19.2. Нанобиотехнологические методы диагностики наследственной патологии. Секвенирование ДНК. Прямая и косвенная ДНК-диагностика

Генетический анализ представляет собой совокупность способов изучения свойств организмов, передающихся по наследству. Анализ ДНК может быть использован для исследования генных заболеваний.

В настоящее время идентифицировано уже свыше 300 генов, повреждение которых приводит к развитию различных наследственных заболеваний нервной системы. К числу наиболее значимых заболеваний с установленным молекулярным дефектом относятся семейные формы болезни Паркинсона, болезнь моторного нейрона, болезни Альцгеймера, эпилепсии, группа прогрессирующих мышечных дистрофий, наследственные атаксии, спинальные амиотрофии, ряд наиболее частых экстрапирамидных наследственных заболеваний (хорея Гентингтона, торсионная дистония, болезнь Вильсона — Коновалова).

Исходным материалом для проведения ДНК-диагностики обычно служат лейкоциты, выделяемые из 5–20 мл периферической крови. Для изучения митохондриальной ДНК используют биоптаты мышц. Генодиагностика может также проводиться на основе исследования ДНК, выделяемой из клеток эпителия полости рта или кожных фибробластов. При проведении пренатальной ДНК-диагностики у плода (обычно на 10–21-й неделе беременности) источником ДНК служат биоптаты хориона, плаценты, клетки амниотической жидкости (получаемые при амниоцентезе) или лимфоциты пуповинной крови (при кордоцентезе).

Существующие методы ДНК-диагностики можно разделить на две группы — прямые и косвенные.

Прямая ДНК-диагностика включает непосредственное выявление мутации в исследуемом гене. Она обладает практически абсолютной точностью, требует для анализа только образец ДНК обследуемого пациента. Для диагностики используется полимеразная цепная реакция. Поиск мутаций при этом основывается на так называемом прямом секвенировании — определении первичной структуры мутантного фрагмента ДНК. Метод доступен только в высокоспециализированных лабораториях.

Косвенная ДНК-диагностика используется при заболеваниях, ген которых достаточно точно картирован, т. е. локализован в конкретном участке определенной хромосомы. Ее преимущество в том, что косвенная ДНК-диагностика может проводиться даже в тех случаях, когда какая-либо другая информация о гене болезни (помимо его хромосомного расположения) отсутствует.

Сущность диагностики заключается в анализе наследования у больных и здоровых членов семьи полиморфных генетических маркеров, расположенных в изучаемой хромосомной области и, следовательно, сцепленных с геном болезни. Определенные трудности этой диагностики обусловлены необходимостью анализа ДНК нескольких поколений членов семьи. Метод неприменим для диагностики спорадических случаев заболевания.

19.3. Прогрессирующие мышечные дистрофии. Дистрофинопатии: миодистрофии Дюшенна, Эрба — Рота, Ландузи — Дежерина, Веландер, Беккера

Прогрессирующие мышечные дистрофии относятся к заболеваниям, характеризующимся прогрессирующей мышечной слабостью с деструкцией и регенерацией мышечных волокон с последующим замещением их жировой и соединительной тканью. В организме при этом нарушается синтез белка дистрофина, обеспечивающего нормальное функционирование мышечного волокна. Это послужило основанием для включения заболеваний с такой патологией в группу дистрофинопатий.

Заболевания, обусловленные первичным поражением мышц — прогрессирующие мышечные дистрофии:

- псевдогипертрофическая мышечная дистрофия Дюшенна;
- ювенильная мышечная дистрофия Эрба — Рота;
- плече-лопаточно-лицевая форма Ландузи — Дежерина;
- дистальная миопатия тип Веландер;
- поздняя гипертрофическая мышечная дистрофия Беккера.

Детская псевдогипертрофическая миодистрофия Дюшенна — одна из наиболее злокачественных форм прогрессирующих мышечных дистрофий. Встречается 1 случай на 3,5 тыс. родившихся мальчиков.

Начало заболевания от 1 до 5 лет, летальный исход наступает в возрасте до 20–30 лет. Тип наследования — рецессивный, сцепленный с X-хромосомой, болеют преимущественно мальчики.

Клиника: прогрессирующая мышечная слабость; симметричная атрофия мышц, преимущественно тазового пояса, бедер; в последующем — атрофия мышц плечевого пояса и дыхательных мышц; псевдогипертрофия икроножных мышц; угнетение или отсутствие глубоких рефлексов; снижение мышечного тонуса; гиперлордоз поясничного отдела позвоночника; контрактуры; «утиная походка»; «крыловидные лопатки»; поражение миокарда; ожирение диспластического типа; изменение умственного развития до степени дебильности. Вставание происходит поэтапно с активным использованием рук. К 15 годам нарушается передвижение и самообслуживание.

Ювенильная миопатия Эрба — Рота встречается в возрасте 15–20 лет. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу с частотой от 1,5 до 5 случаев на 100 тыс. жителей.

Клиника: слабость мышц тазового пояса и проксимальных отделов нижних конечностей; «утиная походка»; «осиная талия»; крыловидные лопатки; подъем из горизонтального положения с помощью рук; снижение глубоких рефлексов (коленных, с двуглавой и трехглавой мышц); повышение в сыворотке крови к КФК; типичные изменения при ЭНМГ, патология хрусталика при исследовании щелевой лампой.

Самостоятельная форма — **плече-лопаточно-лицевой тип миопатии** выделена впервые Ландузи и Дежериним в 1884 г. и встречается чаще в возрасте 10–20 лет. Основной отличительной чертой этой формы является раннее и значительное вовлечение в заболевание мышц лица («миопатическое лицо», лицо Тапира), лопаток и плечевого пояса.

Заболевание встречается спорадически и семейно, когда один из родителей страдает этой же формой или у него обнаруживаются рудиментарные проявления миопатии.

Патогномоничным является поражение мышц дистальных отделов ног (в первую очередь разгибатели и отводящие мышцы стоп, разгибатели пальцев). Чаще, чем при других формах, встречается деформация грудной клетки (уплощение в передне-заднем диаметре, выпячивание реберных дуг, покатые надплечья). Псевдогипертрофии встречаются редко.

Миопатия Ландузи — Дежерина является благоприятной по своему течению, прогрессирует медленно и пациенты долгое время сохраняют не только способность к передвижению, но и трудоспособность.

Дистальная миодистрофия с поздним дебютом (тип Веландер) наблюдается после 20 лет жизни, иногда в возрасте 40–60 лет. Заболевание отличается доброкачественным типом течения. Постепенно развиваются парезы и атрофии мышц предплечья, голени, кистей и стоп. Пациенты испытывают трудности при выполнении тонко дифференцированных движений пальцами кистей. Инвалидизация наступает через 10–15 лет.

Преимущественно поражаются разгибатели стоп и кистей. В первую очередь снижаются и выпадают дистальные глубокие рефлексy, затем — коленные. В поздней стадии заболевания могут поражаться проксимальные мышечные группы. Содержание КФК нормальное либо незначительно увеличено. ЭНМГ указывает на мышечный уровень поражения.

Поздняя гипертрофическая мышечная дистрофия Беккера описана автором в 1955 г. Наследуется по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу.

Клиника. Первые признаки заболевания проявляются в возрасте 5–20 лет. Манифестирует болезнь мышечной слабостью, патологической мышечной утомляемостью при физической нагрузке, позднее отмечается псевдогипертрофия икроножных мышц. Атрофии развиваются симметрично, изначально в проксимальных группах мышц нижних конечностей (тазового пояса и бедер), позднее распространяются на мышцы верхних конечностей. Изменяется походка по типу «утиной», пациенты используют компенсаторные миопатические приемы при вставании. Интеллект не страдает.

Диагностика: ЭНМГ; биохимические тесты — в крови повышается активность КФК, снижается содержание лимонной кислоты; отмечается уплотнение мышц при ультразвуковом исследовании, а анализ ДНК позволяет установить носительство мутантного гена.

Течение заболевания медленно прогрессирующее. Трудоспособность сохраняется длительное время.

Лечение дистрофинопатий включает комплекс физических упражнений, которые позволяют поддерживать двигательную активность. Эффективность кортикостероидов не доказана.

Этиологическое и патогенетическое медикаментозное лечение не существует, поэтому терапевтические возможности весьма ограничены. Вместе с тем, лечение должно быть направлено на сохранение мышечной массы и двигательной способности, включая коррекцию питания. Пациентам оказывается социально-психологическая поддержка.

В комплекс лекарственных препаратов следует включать витамины группы В, А, С, Е, оротат калия, нейромидин и др. Положительно действует ГБО, озонотерапия.

19.4. Спинальные амиотрофии. Проксимальные спинальные амиотрофии детского возраста

Спинальная амиотрофия является наследственным заболеванием, поражающим периферические мотонейроны (II нейрон кортико-спинального пути, расположенный в передних рогах спинного мозга). Слабость и неэффективность скелетной мускулатуры вызваны прогрессирующей дегенерацией клеток передних рогов спинного мозга. Обычно слабость в ногах более выражена, чем в руках.

Классификация включает три основных типа встречающихся спинальных амиотрофий: врожденную (I тип), раннюю детскую (II тип) и позднюю (III тип) формы.

Врожденная форма (I тип), или острая злокачественная инфантильная спинальная амиотрофия Верднига — Гоффманна (Werdnig — Hoffmann). Установлен аутосомно-рецессивный тип наследования. Манифестирует в возрасте 6 месяцев. Основные симптомы включают: мышечную гипотонию, малый объем движений в конечностях, отсутствие глубоких рефлексов, фасцикуляции, тремор, затруднение глотания и кормления, вялое сосание и дыхательную недостаточность. У некоторых детей развивается сколиоз или скелетные деформации. Заболевшие дети не могут ни сидеть, ни стоять. Смертельный исход обычно наступает из-за дыхательных расстройств в возрасте до 2 лет.

Ранняя детская форма (II тип) манифестирует после 6 месячного возраста. Ребенок не может стоять и ходить, но заболевшие дети могут сидеть. Некоторые больные дети могут дожить до подросткового возраста. Течение менее злокачественное по сравнению с врожденной формой.

Поздняя форма (III тип), или ювенильная спинальная амиотрофия Кугельберга — Веландер (Kugelberg — Welander) манифестирует в возрасте от 4 до 8 лет. Заболевание характеризуется нарушением походки, за-

труднением при беге, ходьбе по лестнице, вставании со стула, тремором пальцев рук. Чаще страдают нижние конечности. Осложнения заболевания включают сколиоз и мышечные контрактуры, вызванные мышечной гипотонией и слабостью.

Болезнь Кеннеди (Kennedy) — прогрессирующая спинобульбарная мышечная атрофия является X-сцепленным рецессивным заболеванием. Дочери пациентов, страдающих данной болезнью, являются носителями дефектного гена и в 50 % случаев передают его своим сыновьям.

Начало заболевания в возрасте 15–60 лет. Характерные симптомы: слабость лицевых мышц и языка, тремор рук, крампи, дисфагия, дизартрия и избыточное развитие у мужчин молочных желез. Слабость мышц начинается в области таза и затем распространяется на конечности. У некоторых пациентов развивается неинсулиновый тип сахарного диабета.

Заболевание обычно медленно прогрессирует. Продолжительность жизни не сокращается.

Диагностика. При использовании ЭНМГ выявляется спонтанная биоэлектрическая активность, синхронизация биопотенциалов в ритме «частоты» или наоборот отмечается биоэлектрическое молчание. Часто определяется креатинурия.

Лечение — симптоматическое.

19.5. Современная классификация наследственных полиневропатий. Наследственные моторно-сенсорные невропатии

Наследственные моторно-сенсорные невропатии — обширная гетерогенная группа генетически детерминированных заболеваний, проявляющихся множественным поражением двигательных и чувствительных волокон периферических нервов. Заболевания различаются типом наследования, вариабельностью клинического симптомокомплекса и особенностями течения, а также характером морфологических изменений и типом ЭНМГ. Известно несколько типов наследственных моторно-сенсорных невропатий, которые чаще обусловлены аксональной дегенерацией или демиелинизацией.

Классификация включает четыре основных типа заболевания.

Наиболее часто встречается **I тип — болезнь Шарко — Мари — Тута** (перонеальная демиелинизирующая мышечная атрофия), которая представляет собой сегментарную демиелинизирующую и ремиелинизирующую невропатию. Заболевание проявляется гипертрофией периферических нервов, невралгической атрофией мышц, дегенеративными изменениями в передних и задних спинномозговых корешках, клетках передних рогов спинного мозга, задних канатиках, спиноцеребеллярных трактах. Тип наследования: аутосомно-доминантный, реже аутосомно-рецессивный с различной экспрессивностью мутантного гена. Болеют преимущественно мужчины с начальными проявлениями в 15–30 лет.

Клиническая картина проявляется атрофией мышц дистальных отделов ног с присоединяющейся позже атрофией верхних конечностей. Атрофия обычно не распространяется выше локтевых и коленных суставов. Ноги имеют вид «перевернутых бутылок» и приобретают форму «ног аиста». Поражается перонеальная группа мышц. Отмечаются интенционное дрожание, расстройство трофики в конечностях, снижение или исчезновение глубоких рефлексов, нарушение вибрационной и мышечно-суставной чувствительности.

При ЭНМГ определяется снижение скорости проведения импульсов по двигательным и чувствительным волокнам.

II тип — аксональный (перонеальная мышечная атрофия). Различают два подтипа: тип А (тип Ламбера) — аутосомно-доминантный, и тип В (тип Увриера) — аутосомно-рецессивный. Оба типа наследуемые.

В основе заболевания лежит аксональная дегенерация с сохранением миелиновой оболочки. При ЭНМГ скорость проведения импульса как правило в норме, однако амплитуда мышечных ответов значительно снижена.

Основные диагностические признаки заболевания: аутосомно-рецессивный тип наследования; дебют заболевания в раннем возрасте; выраженная атрофия мышц дистальных отделов конечностей; деформация кистей и стоп; аксональная дегенерация.

III тип — болезнь Дежерина — Сотта (гипертрофическая интерстициальная невропатия раннего детского возраста) представляет собой демиелинизирующую и ремиелинизирующую невропатию, в основе которой лежит гипертрофия шванновской оболочки нервных волокон со сдавлением и дегенерацией аксонов. Аутосомно-рецессивный тип наследования с большим числом спорадических случаев.

Клиническая картина. Характерна задержка моторного развития на первом году жизни, симметричная прогрессирующая атрофия мышц дистальных отделов конечностей, сенсорная атаксия, неустойчивость в позе Ромберга, интерстициальные невриты с утолщением нервных стволов и узелковыми уплотнениями нервов, нарушение всех видов чувствительности, утрата глубоких рефлексов. Глазные симптомы: нистагм, вялая РЗС, анизокория, миоз. Увеличено количество белка в ликворе.

IV тип — болезнь Рефсума (Refsum) относится к редкой форме хронической прогрессирующей полиневропатии, в основе которой лежит накопление в организме фитановой кислоты, образующейся из фитола. Последний входит в состав хлорофилла, поступающего в организм с продуктами растительного происхождения. Причиной накопления фитановой кислоты является дефект метаболизма — блокада окисления α -фитановой кислоты в α -гидрокси-фитановую (дефект фермента фитанико- α -гидроксилазы).

Клиническая картина. Отмечаются симптомы наследственной атаксии с интерстициальной и гипертрофической невропатией; нейролипоидоз; нетипичная пигментная дегенерация сетчатки с амаврозом и концентрическим сужением полей зрения; нистагм; адинамия; мозжечковая атаксия; «рыбья чешуя» кожи; костные деформации; изменения на ЭКГ; повышение белка в ликворе.

Лечение наследственных моторно-сенсорных невропатий проводят симптоматически, включая ЛФК, ношение специальной ортопедической обуви, массаж, профилактику деформаций суставов и контрактур. Лечение должно быть индивидуальным, комплексным, последовательным, включать витамины, препараты, улучшающие микроциркуляцию в мышцах (трентал, мексидол, милдронат, сермион) и проводимость нервных импульсов (прозерин, нейромидин). Важным звеном в программе лечения являются методы физиотерапевтического воздействия (магнитотерапия, СМТ и ДДТ, фонофорез с гидрокортизоном, электрофорез с прозерином, ГБО).

19.6. Миотония Томсена и Беккера

Врожденная неатрофическая миотония Томсена — редкое заболевание, встречающееся с частотой 0,3–0,7 на 100 тыс. населения. Начальные симптомы болезни могут относиться как к раннему детству (1–3 года), так и к школьному возрасту (8–10 лет), наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Заболевание характеризуется замедленным расслаблением мышц после сокращения вследствие патологии мембран сарколеммы (мышечных волокон) со снижением проводимости хлорных каналов.

Клиника. К ранним симптомам относятся болезненные спазмы икроножных мышц, мышц лица, языка, глотки, особенно при охлаждении и мышечной нагрузке. Первыми поражаются мышцы нижних конечностей. Специфичен симптом повышенной мышечной механической возбудимости: миотонический «ривик», который возникает в мышце при нанесении удара молоточком, особенно при ударе молоточком по языку.

Своеобразен внешний вид пациента, обусловленный хорошо развитой мышечной системой, при этом определяется мышечная слабость. Глубокие рефлексы обычно снижены. Течение заболевания медленно прогрессирующее. Пациенты приспосабливаются к своему дефекту и при правильной профессиональной ориентации приобретают специальность и социально адаптируются. Для жизни болезнь не опасна.

Основная проба, которую рекомендуется проводить, состоит в разгибании пальцев сжатой в кулак кисти: по мере работы кистью кулак разгибается быстрее. Диагноз подтверждается при проведении ЭНМГ: определяются характерные высокочастотные разряды.

Различают аутосомно-доминантную форму — **болезнь Томсена** и аутосомно-рецессивную форму — **болезнь Беккера**. Считается, что последняя форма встречается чаще и протекает тяжелее, чем вариант Томсена. Как правило, эта форма диагностируется в возрасте 4–12 лет, причем у мальчиков еще позднее — до 18 лет. Болезнь дебютирует с поражения мышц нижних конечностей, достигая через несколько лет верхних конечностей, мышц лица, включая жевательную мускулатуру. Чувствительность по отношению к холоду менее выражена, чем при доминантной форме заболевания.

В основе заболевания лежит нарушение гена, расположенного на длинном плече седьмой хромосомы и кодирующего хлорный канал скелетных мышц.

Лечение: дифенин по 100–200 мг 3–4 раза в день прерывистым курсом. При тяжелом течении проводят короткий курс глюкокортикоидов. Назначаются водные процедуры, массаж, ЛФК.

19.7. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидной системы и мозжечка

Наследственная спастическая параплегия (болезнь Штрюмпеля) — семейное хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание нервной системы. Характеризуется двусторонним поражением пирамидных путей в боковых и передних канатиках спинного мозга. Описаны случаи аутосомно-доминантного, аутосомно-рецессивного и сцепленного с полом наследования болезни. Доминантные формы заболевания развиваются в течение первого десятилетия жизни, рецессивные — в более позднем возрасте и протекают тяжелее.

При заболевании происходит симметричное глиозное перерождение пирамидных путей в боковых и передних канатиках, пучках Голля, реже описаны случаи дегенеративных изменений в клетках коры передней центральной извилины, в передних рогах спинного мозга.

Клиническая картина. Заболевание проявляется глубоким спастическим паразезом нижних конечностей, мышечными контрактурами, особенно в голеностопных суставах. У пациентов резко затруднены движения в ногах из-за повышения тонуса, присоединяется варусная и эквиноварусная деформация стоп.

Расстройств чувствительности не отмечается, функция сфинктеров не нарушается, сохраняются брюшные рефлексы, глубокие рефлексы повышаются. Рано появляются патологические рефлексы разгибательной и сгибательной группы. Заболевание прогрессирует медленно, поэтому пациенты длительное время сохраняют работоспособность, если их профессия не связана со стоянием и ходьбой.

Течение заболевания медленно прогрессирующее. Более злокачественное при возникновении его в раннем возрасте.

Лечение симптоматическое, направлено на снижение тонуса мышц (мидокалм, баклофен, седуксен, тазепам, витамины группы В). Показаны физические факторы, парафиновые аппликации на нижние конечности. Применяются массаж, ИРТ, ЛФК.

Наследственные спиноцеребеллярные атаксии — клинически и генетически разнородная группа поражений структур ЦНС, характеризующаяся прогрессирующим ухудшением равновесия и координации движений в сочетании с многообразными другими неврологическими проявлениями.

Частота встречаемости спиноцеребеллярных атаксий в популяции колеблется в пределах 2–7 случаев на 100 тыс. населения.

Наследственные мозжечковые атрофии включают в себя различные клинические формы, такие как врожденная атрофия мозжечка; болезнь Фридрейха; наследственная спастическая атаксия; болезнь Пьера Мари; поздняя форма мозжечковой атрофии Мари — Фуа — Алажуанина; цереброоливарная атрофия Холмса; оливопонтocereбеллярная атрофия Менцеля; болезнь Магадо — Джозефа; миоклоническая мозжечковая диссинергия Ханта; синдром Маринеску — Сегрена; атактическая форма миоклонической эпилепсии подростков.

Данная группа заболеваний относится к поражениям мозжечка, которые передаются по аутосомно-доминантному типу наследования. Мутации в генах приводят к образованию аномальных белковых продуктов, что вызывает повреждение и гибель клеток мозжечка, спинного мозга, коры полушарий большого мозга. Патоморфологически отмечается склероз задних и боковых канатиков спинного мозга, зубчатых ядер мозжечка.

Клиническая картина. Наследственные спиноцеребеллярные атаксии могут манифестировать в возрасте от 20 до 60 лет. Начальными симптомами являются незаметно появляющаяся неловкость, неустойчивость при быстрой ходьбе и беге, постепенно нарастающая и приводящая к развитию типичной шатающейся походки. В последующем присоединяются дрожание конечностей при выполнении каких-либо движений и нарушение координации движений в руках. Помимо того, возникают изменения почерка, который становится крупным и неровным, речь становится скандированной. Характерными являются также глазодвигательные расстройства в виде отрывистых, толчкообразных (саккадических) движений глазных яблок при перемещении взора.

Диагностика. При МРТ головного мозга выявляется атрофия мозжечка. Применяется также ДНК-анализ.

К наследственным заболеваниям этой группы относится **болезнь Фридрейха**. Это тяжелое нейродегенеративное заболевание с дебютом чаще всего в детском и юношеском возрасте. Характерна триада симптомов: *прогрессирующая атаксия, деформация скелета и кардиомиодистрофия*. Начинается заболевание с прогрессирующей атаксии ходьбы, а в последующие годы развивается атаксия всех конечностей. У детей снижа-

ются глубокие рефлексы (коленные, ахилловы) и тонус мышц. Типична стопа с высоким сводом, экстензией основных фаланг пальцев стопы и флексией концевых фаланг — стопа Фридрейха. На нижних конечностях нарушается глубокомышечное чувство. Выраженные прогрессирующие нарушения двигательных функций приводят к инвалидизации уже через 5–7 лет от момента появления первых симптомов. Продолжительность болезни составляет в среднем не более 15–20 лет и наиболее частой причиной смерти является патология сердца.

Лечение симптоматическое. Заболевание относится к числу форм патологии человека, обусловленных первичными дефектами митохондрий. В связи с этим сейчас активно обсуждается вопрос о применении при болезни Фридрейха хелатных соединений и комплекса препаратов, поддерживающих митохондриальную функцию.

Болезнь Пьера Мари дебютирует в период от 20 до 40 лет. Поражаются пирамидные и спиноцеребеллярные пути спинного мозга, клетки коры и ядра мозжечка, моста и продолговатого мозга. Характеризуется двусторонним частичным парезом, пирамидными расстройствами, снижением интеллекта.

Мозжечковая атрофия Мари — Фуа — Алажуанина возникает в период от 30 лет и старше, как *поздняя кортикальная мозжечковая атрофия*. Для болезни характерна преимущественная дегенерация верхнепередней части червя, поэтому атаксия поначалу проявляется только при ходьбе, в последующем формируется более развернутый мозжечковый синдром. Часто развивается при алкоголизме.

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 (пяточноколенная проба), атаксия при пальценосовой пробе отсутствует, при этом отчетливо выявляется адиадохокинез. Относится к доброкачественной форме спиноцеребеллярных атаксий.

Лечение симптоматическое. В связи с предполагаемой этиологической ролью алкоголя в развитии мозжечковой атрофии Мари — Фуа — Алажуанина необходимо полностью исключить его прием. Показаны большие дозы витамина В₁ (до 10 мл 5 %-ного раствора, внутримышечно), различные физические факторы, ГБО.

19.8. Болезнь двигательного нейрона, боковой амиотрофический склероз

Болезнь моторного нейрона — хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы, обусловленное избирательным поражением мотонейронов спинного мозга, мозгового ствола, а также корковых мотонейронов, т. е. центрального и периферического мотонейрона.

Распространенность заболевания 4–6 случаев на 100 тыс. населения. Обычно заболевают люди в возрасте 40–60 лет, чаще мужчины. Как правило, болезнь спорадическая, в редких случаях наследственная и связана с мутацией гена супероксиддисмутазы, локализованного в 21-й хромосоме. В основе патогенеза заболевания лежит вовлечение фермента супероксиддисмутазы с формированием новых цитотоксических свойств мутантного белка.

Классификация включает:

- *боковой амиотрофический склероз*, при котором поражаются центральный и периферический моторные нейроны;
- *прогрессирующий бульбарный паралич*, поражающий периферический моторный нейрон мозгового ствола, вызывающий невнятную речь и затруднение жевания и глотания;
- *первичный боковой склероз*, который является болезнью центрального моторного нейрона;
- *прогрессирующая мышечная атрофия*, поражающая только периферические мотонейроны спинного мозга.

Наследуемые случаи болезни моторного нейрона также классифицируют согласно типу наследования. Аутосомно-доминантная форма означает, что пациенту достаточно унаследовать только одну копию дефектного гена от одного из пораженных родителей, чтобы был риск развития заболевания. В этом случае существует 50 %-ная возможность того, что ребенок будучи взрослым заболеет. Аутосомно-рецессивный тип означает, что ребенок должен унаследовать дефектные гены от обоих родителей, чтобы заболеть. В этом случае родители обычно бессимптомные. Третий тип передачи — X-связанное наследование.

Боковой амиотрофический склероз (болезнь Лу Герига — Lou Gehrig's) — классическая болезнь моторного нейрона с прогрессирующим, приводящим к смерти течением. В основе патогенеза лежит нарушение прохождения сигнала к произвольной мускулатуре, при этом поражаются как центральный, так и периферический моторные нейроны. Около 75 % пациентов с классическим амиотрофическим боковым склерозом страдают поражением бульбарной мускулатуры (мышцы, контролирующие речь, глотание и жевание).

Первоначальные симптомы могут развиваться в предплечьях и кистях, голенях или глотательных мышцах. Мышечная слабость и атрофии несимметричны. Кроме этого возникают спастичность, мышечные спазмы, повышение глубоких рефлексов, фасцикуляции, нарастают проблемы с глотанием и произношением (дизатрия). Речь невнятная или гнусавая. При поражении диафрагмы и межреберных мышц возникают нарушения дыхания, что вынуждает проводить ИВЛ. Обычно интеллект не страдает, но может быть небольшое снижение когнитивных функций.

Смерть наступает от дыхательных расстройств, обычно через 3–5 лет после первых симптомов, при этом около 10 % заболевших живут более 10 лет.

Прогрессирующий бульбарный паралич (бульбарная атрофия) вовлекает продолговатый мозг, определенные элементы бульбарного и псевдобульбарного синдрома. Развивается симптоматика, которая включает слабость глоточных, лицевых и челюстных мышц, нарушение речи и атрофию языка. Появляется невыраженная слабость в верхних и нижних конечностях. Могут быть приступы смеха или плача в связи с эмоциональной лабильностью. Развивается невозможность есть и разговаривать. Поперхивания могут привести к аспирационной пневмонии.

Первичный боковой склероз затрагивает только центральный моторный нейрон и встречается в два раза чаще у мужчин, чем у женщин. Манифестация обычно после 50 лет. Причины заболевания неизвестны.

Обычно сначала поражаются нижние конечности, затем мышцы туловища и верхних конечностей. На последней стадии заболевания — бульбарная мускулатура. Симптомы включают: слабость и ригидность в ногах, затруднение балансирования, неуклюжесть и спастичность при ходьбе. Возможна дизартрия. Заболевание несмертельно, но может переходить в амиотрофический боковой склероз.

Прогрессирующая мышечная атрофия вовлекает только периферический моторный нейрон. Чаще болеют мужчины. Первый симптом — слабость в руках с последующим распространением на нижнюю часть тела. В последующем более выраженное снижение силы отмечается в ногах. Могут быть фасцикуляции и крампи. Холод усиливает слабость. Заболевание часто переходит в амиотрофический боковой склероз.

Для верификации диагноза используют критерии Awaji-shima. Данные рекомендации предполагают оценку электрофизиологических тестов с учетом клинических проявлений заболевания.

Принципы (Airlie House, 1998) диагноза амиотрофического бокового склероза включают следующие показатели:

Подтверждают диагноз:

- доказательства дегенерации периферического моторного нейрона по клиническим и электрофизиологическим данным;
- доказательства дегенерации центрального моторного нейрона по клиническим данным;
- факт прогрессирующего распространения симптомов из одной области тела в другую, что должно подтверждаться анамнезом, неврологическим осмотром и электрофизиологическими методами исследования.

Исключают амиотрофический боковой склероз:

- электрофизиологические или клинические признаки, указывающие на другое заболевание с поражением моторных нейронов;
- визуализация других заболеваний, которые могут объяснить существующие у данного пациента клинические и электрофизиологические симптомы.

Таким образом, диагностические критерии амиотрофического бокового склероза включают наличие клинических или электрофизиологических доказательств поражения периферического и центрального моторного нейрона в бульбарной области и не менее чем в двух отделах спинного мозга, или признаки поражения этих нейронов в трех отделах спинного мозга.

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.

При исследовании ликвора нередко выявляют небольшое повышение уровня белка. Содержание КФК в плазме может быть в 2–3 раза повышено. КТ и МРТ не информативны.

Лечение. Проблема лечения болезни двигательного нейрона состоит в том, что 80 % мотонейронов погибает до клинических проявлений болезни. Единственным препаратом, который достоверно продлевает жизнь пациентам в среднем на 3 месяца, является рилузол (рилутек) — пресинаптический ингибитор высвобождения глутамата, исходно предложенный как противосудорожный препарат. Рилузол наиболее эффективен в начале заболевания.

Препарат назначают в дозе 50 мг 2 раза в день вне зависимости от приема еды. Для уменьшения фасцикуляций и крампи назначают сульфат хинидина или, что предпочтительнее, карбамазепин.

При спастичности применяют препараты, снижающие мышечный тонус: баклофен, мидокалм и сирдалуд. Разработаны насосные системы постоянной подачи раствора баклофена в позвоночный канал. Для снятия спазма челюстей используют ботулинический токсин.

Для купирования слюнотечения из-за невозможности сглатывать и выплевывать избыток слюны применяют капли атропина в рот перед приемом пищи и на ночь. Для этих целей также используют амитриптилин.

В тяжелых случаях проводят гастростомию для искусственного питания или трахеостомию при удушье.

19.9. Нейрокожные синдромы

Нейрофиброматоз — полисиндромное нейроэктодермальное наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом передачи.

Выделяют две формы заболевания: классический нейрофиброматоз I типа (периферическая форма), описанный немецким патологом F. Recklinghausen в 1882 г. и нейрофиброматоз II типа (центральная форма), встречающийся в 10 раз реже первого. Мутантный ген при нейрофиброматозе I типа находится на 17-й хромосоме, при нейрофиброматозе II типа — на 22-й хромосоме.

Нейрофибромы расположены в коже и верхней части подкожной жировой клетчатки, не имеют капсулы, состоят из веретенообразных и округ-

лых клеток. В течение заболевания может наблюдаться ухудшение в пубертатном возрасте, во время беременности, после травм, операций, тяжелых заболеваний. Частота озлокачествления нейрофибром составляет от 3 до 15 %. В случаях унаследованного заболевания риск рождения следующего больного ребенка составляет 50 %.

Клинический диагноз нейрофиброматоза I типа устанавливается выявлением, по крайней мере, двух из нижеследующих критериев:

- наличие не менее 6 пятен типа «кофе с молоком» диаметром более 5 мм в препубертатном или более 15 мм в постпубертатном периоде;
- две или более нейрофибром любого типа или одна плексиформного типа;
- узелки Леша на радужке;
- глиома зрительных нервов;
- мелкие пигментные пятна типа веснушек в подмышечных или паховых складках;
- костные изменения (дисплазия клиновидной кости черепа, истончение кортикального слоя длинных трубчатых костей с псевдоартрозами или без них);
- наличие у родственников 1-й степени родства нейрофиброматоза I типа.

Для нейрофиброматоза I типа также характерны дополнительные патологические признаки: у половины пациентов — когнитивные нарушения различной степени; эндокринные расстройства (феохромочитома, нарушение роста и полового созревания); изменения скелета (сколиоз, деформация грудной клетки, незаращение дужек позвонков, краниовертебральные аномалии, асимметрия черепа); эпилептические приступы и др.

Лечение нейрофиброматоза симптоматическое. При больших или нейрофибромах со склонностью к злокачественному развитию проводят хирургическое вмешательство.

При нейрофиброматозе II типа кожные изменения обычно минимальны, а ведущими признаками являются симптомы, связанные с локализацией невринома в головном и спинном мозге (превалируют двусторонние невриномы слухового нерва). Проводят хирургическое вмешательство.

Туберозный склероз, или болезнь Бурневилля — Прингла, впервые описан Bourneville в 1880 г. Наследственная природа болезни была установлена в 1935 г.

Заболевание характеризуется глиозом белого вещества с эпилептиками, олигофренией, пирамидной и экстрапирамидной симптоматикой и кожной патологией.

Клиническая картина. Болезнь начинается малозаметно. Частота заболевания составляет около 1 случая на 10 тыс. новорожденных. Локус болезни, как полагают, располагается в 9-й хромосоме. Болезнь характеризуется классической триадой: *умственная отсталость, приступы судорог и специфическая сыпь на лице*. Поражаются и другие органы и системы.

Наиболее типичным является поражение, обозначаемое термином ангиофиброматоз — мелкая эритематозная сыпь. Отмечается в 85 % случаев. Располагается в виде «бабочки» в околоносовой области. Появляется в детстве в возрасте 4–6 лет.

Пятна депигментации наблюдаются у 80 % пациентов. Это ранний кожный симптом, который появляется обычно на первом году жизни. Пятна имеют в диаметре около 1 см, но могут достигать и нескольких сантиметров. Фиброзные бляшки на лбу возникают уже в первые недели и месяцы жизни и располагаются ниже границы роста волос. Шагреневое пятно может быть обнаружено уже при рождении. Глазные симптомы описываются в виде факомы (ретиальная гамартома астроцитарного происхождения). Она быстро кальцифицируется. Опухоль чаще располагается вблизи диска зрительного нерва.

Приступы судорог отмечаются у 75 % и умственная отсталость — у 50 % заболевших. Судороги часто появляются уже на первом году жизни, могут имитировать спазмофилию и проявляются миоклоническими судорогами (парциальные или генерализованные тонико-клонические).

При МРТ головного мозга у 80 % пациентов выявляют субэпендимальные глиальные узелки вдоль латеральной стенки боковых желудочков («туберозы»).

Гистологически определяются гигантоклеточные астроциты.

Критерии диагноза включают наличие хотя бы одного из следующих признаков:

- классические шагреневые пятна;
- ретиальная гамартома (узловое опухолевидное образование, представляющее собой тканевую аномалию развития);
- лицевой ангиофиброматоз;
- субэпендимальные глиальные узелки при МРТ;
- почечный ангиолипоматоз.

Лечение симптоматическое. При развитии окклюзионной гидроцефалии в связи с блокированием субэпендимальными узелками отверстия Монро проводится вентрикулоперитонеальное шунтирование или шунтирование по Торкильдсену (шунт между задним рогом бокового желудочка и большой затылочной цистерной).

Болезнь Гиппеля — Линдау (цереброретинальный ангиоматоз) — факоматоз, при котором гемангиобластомы мозжечка сочетаются с ангиомами спинного мозга, множественными врожденными кистами поджелудочной железы и почек. У четверти заболевших развивается карцинома почки, часто первично множественная.

Заболевание наследуется аутосомно-доминантно, обусловлено мутацией гена-супрессора опухолевого роста, локализованного на коротком плече 3-й хромосомы.

Клиническая картина. Симптоматика развивается на 2-м десятилетии жизни. Появляется кровоизлияние в глазное яблоко или в заднюю черепную ямку с признаками внутричерепной гипертензии или мозжечковыми расстройствами. У большинства пациентов в ликворе определяется увеличение содержания белка.

Часто диагностируют гемангиомы сетчатки. Вследствие нарушения проницаемости стенок капилляров в них может накапливаться суб- и интратретинальный экссудат, содержащий липиды. В поздних стадиях заболевания развивается экссудативная отслойка сетчатки.

Диагностика. Диагноз заболевания Гиппель — Линдау устанавливают при характерном сочетании кистозной опухоли мозжечка (ангиоретикулемы) с кистозной дегенерацией сетчатки и часто поликистозом внутренних органов.

Лечение хирургическое.

Болезнь Штурге — Вебера характеризуется классической триадой:

- *сосудистые пятна на коже лица («пламенный невус»), головы, сосудистой оболочки глаз, мягких мозговых оболочек;*
- *судорожные припадки;*
- *повышение внутриглазного давления (глаукома, гемангиомы).*

Пациенты обычно карликового роста, страдающие олигофренией. В неврологическом статусе определяется спастический гемипарез и другие двигательные расстройства.

Патология носит семейный характер, наследуется аутосомно-доминантно, редко встречаются и аутосомно-рецессивные формы.

Патоморфология характеризуется разрастанием сосудов кожи, мягкой мозговой оболочки, сосудистых сплетений глазного яблока. Реже ангиомы располагаются в затылочной области больших полушарий, мозжечке, спинном мозге и во внутренних органах. Отмечается отложение солей кальция в сосудах мозга — петрификаты.

Ангиомы на коже могут быть при рождении, имеют вид «пылающего пятна». В 80 % случаев они располагаются на лице (с одной или двух сторон) в области иннервации ветвей тройничного нерва.

Клиническая картина. Судорожные припадки проявляются в первые годы жизни, обычно носят очаговый характер, но возможна вторичная генерализация припадка и бессудорожные приступы в виде мгновенных отключений сознания (абсансов).

Повышение внутриглазного давления (глаукома) наблюдается с рождения или появляется позднее. Прогрессирование процесса приводит к снижению зрения вплоть до полной слепоты. Часто развиваются когнитивные нарушения, вплоть до слабоумия.

Верифицируют заболевание с помощью КТ головного мозга, когда находят типичные кальцинаты в полушариях головного мозга (приложение 1, рисунок 21).

Лечение симптоматическое. При развитии крупной ангиомы в веществе головного мозга показано нейрохирургическое вмешательство.

Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи — Бар) — наследственное заболевание с *мозжечковой атаксией, телеангиэктазиями, нарушением иммунитета и склонностью к злокачественным новообразованиям*. Клетки пациентов чувствительны к действию ионизирующей радиации. Частота составляет 1 случай на 300 тыс. новорожденных. Страдающие данным заболеванием дети имеют дефектный фермент ДНК-топоизомеразу.

Клиническая картина многообразна. Мозжечковая атаксия манифестирует уже с первых лет жизни (после того, как ребенок начинает ходить) и прогрессирует с возрастом. Экстрапирамидные симптомы (гипокинезия, хореоатетоз) и нарушение глубокой и вибрационной чувствительности появляются в возрасте 12–15 лет.

Типичные патологические изменения телеангиэктазии — образования венозного происхождения, появляются позже, чем атаксия (в возрасте 3–6 лет), сначала на конъюнктиве (сосудистые «паучки»), затем на коже лица, ушных раковин, шеи, локтевых сгибов, подколенных ямок.

Возможны новообразования различной локализации (лейкемия, лимфомы, глиомы) и задержка умственного развития. Отмечается повышенная чувствительность к инфекциям (часты синуситы, пневмония и др.).

Лечение симптоматическое, при опухолях — хирургическое.

19.10. Гиперкалиемический паралич (болезнь Гамсторн), гипокалиемический паралич, нормокалиемический паралич

Гиперкалиемический периодический паралич — периодическая (наследственно семейная адинамия) миоплегия, или гиперкалиемический семейный пароксизмальный паралич, развивается на фоне повышенного содержания калия в крови обычно в первом десятилетии жизни и связан с патологией натриевых каналов. Приступы длительностью от нескольких минут до 1–2 ч возникают несколько раз в день.

Провоцирующие факторы: голодание, эмоциональный стресс, введение глюкокортикоидов.

Клиническая картина. Обычно поражаются лишь мышцы конечностей, краниальные и дыхательные мышцы вовлекаются редко. Во время приступа могут отмечаться парестезии и миотонический феномен. У некоторых пациентов приступы периодического паралича возникают на фоне нормального уровня калия (нормокалиемический паралич).

Нормокалиемический паралич рассматривается как разновидность гиперкалиемического паралича, так как его приступы можно спровоцировать введением внутрь калия.

Гипокалиемический паралич относится к наследственным заболеваниям с аутосомно-доминантным типом передачи у 2/3 пациентов и как

спорадическое встречается в 1/3 случаев. Мужчины болеют чаще и тяжелее. Приступы мышечной слабости, как правило, начинаются в подростковом возрасте, но могут проявиться и в первом десятилетии жизни. После 25 лет заболевание начинается редко.

Частота приступов различна: от 1 раза в сутки до 1 раза в год. Приступы длятся от 3–4 ч до суток или даже более. Они могут быть спровоцированы высоким содержанием в пище углеводов и поваренной соли. В паралич обычно вовлекаются мышцы конечностей, причем проксимальные в большей степени, нежели дистальные. Редко в патологическом процессе участвует глазодвигательная, бульбарная и дыхательная мускулатура, поражение которой может оказаться фатальным для пациента. Во внеприступный период патология не определяется.

Патогенез заболевания изучен недостаточно. У пациентов с гипокалиемическим периодическим параличом содержание общего калия в организме, как правило, не снижено. Во время приступа происходит избыточное поступление калия из крови в мышцы, что и делает мышцу при электродиагностике невозбудимой. Это подтверждается низким содержанием калия в сыворотке крови во время развития параличей.

На ЭКГ, снятой во время атаки заболевания, можно видеть характерные для гипокалиемии изменения.

Лечение гипокалиемического паралича при острой атаке проводится внутривенным введением хлористого калия в дозе 0,1 мг/кг, через каждые 15–30 мин в зависимости от показателей ЭКГ, содержания калия в сыворотке крови и восстановления мышечной силы. При необходимости препарат вводят перорально.

Легкие приступы мышечной слабости обычно проходят сами. Исчезновение мышечной слабости может быть ускорено физическим упражнением для пораженной мышцы.

В межприступный период для снижения частоты приступов можно курсами применять диакарб и использовать соли калия, однако они не предупреждают возникновение атак. Обсуждается назначение ацетазоламида в этой группе пациентов.

19.11. Синдром миеломы

Синдром миеломы (греч. *syrix* — тростник) — это хроническое дизэмбриогенетическое заболевание, характеризующееся наличием продольных полостей, которые локализируются в центральной части спинного мозга и нередко в продолговатом мозге (синдром миеломы). Возможна и более высокая локализация — средний мозг, внутренняя капсула.

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 вариантов.

Краниовертебральные аномалии: дислокация мозжечка и продолговатого мозга в большое затылочное отверстие; спаечный, слипчивый процесс в спинном мозге.

Аномалия формирования невральной трубки: дизрафия позвоночника; образование дивертикулов; заращение отверстий Люшка, Мажанди.

В результате этих процессов формируются следующие вторичные звенья в виде нарушения ликвородинамики, кровообращения и глиоза с распадом, что приводит к образованию *полостей*.

Классификация сирингомиелии

Клинические формы:

- классическая 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.

Степень тяжести:

- легкая — затруднения при физических нагрузках;
- средняя — умеренные парезы, ограничение самообслуживания;
- тяжелая — глубокие парезы, выраженные трофические нарушения.

Тип течения:

- непрогредиентный;
- медленнопрогрессирующий;
- быстропрогрессирующий.

Стадии:

- дебют (начальная);
- стадия нарастания;
- стадия стабилизации.

Клиника. Начало заболевания постепенное. В клинической картине данного заболевания выделяют чувствительные, двигательные, трофические нарушения и сегментарно-диссоциированный тип неврологического дефицита.

Нарушение чувствительности носит сегментарно-диссоциированный характер (чаще на уровне нижнешейных и верхнегрудных сегментов спинного мозга). Возникает утрата болевой и температурной чувствительности при сохранности глубокомышечного чувства. Такой тип чувствительности называется «сирингомиелитическим». Если полость локализуется с одной стороны, нарушение чувствительности носит характер «полукуртки», при локализации полости в области передней серой спайки чувствительность нарушается по типу «куртки».

При вовлечении в процесс ядра тройничного нерва (*tr. spinalis n. trigemini*) в спинном мозге выпадает болевая и температурная чувствительность в наружных сегментах лица. Если полость локализуется в продолговатом мозге, то нарушение чувствительности первично возникает на лице (луковичный тип). По мере увеличения полости в процесс вовлекаются задние канатики с утратой глубокомышечного чувства.

Ввиду того, что утрачивается поверхностная чувствительность, увеличивается частота травм, особенно часты ожоги рук. Односторонние боли в лице или в руке, могут быть первым проявлением болезни, нередко возникают спонтанные боли с парестезиями и гиперпатией.

Двигательные нарушения проявляются атрофией мышц вследствие сдавления полостью передних рогов спинного мозга. Аммиотрофии выражены в меньшей степени, чем при поражении мотонейрона. Фасцикуляции редки. Полости, расположенные в области продолговатого мозга, приводят к развитию бульбарного синдрома. Реже наблюдаются парезы жевательных, мимических и орбитальных мышц. Разрушение симпатических центров в боковых рогах С₈–Th₁ сегментов спинного мозга приводит к развитию одно- или двустороннего синдрома Бернара — Клода — Горнера. При сдавлении пирамидных путей развивается нижний спастический парапарез.

Трофические нарушения проявляются в виде ангидроза, гипергидроза кожи в зоне поражения. В 20 % случаев выявляются нейроостеоартропатии (суставы Шарко). Чаще поражаются плечевой и локтевой суставы, реже суставы кистей, височно-нижнечелюстной, грудино-ключичный и ключично-акромиальный. Типична безболезненность при грубейших костно-суставных изменениях. Пораженный сустав часто увеличен в размерах, движения в нем сопровождаются громкой крипитацией. Отмечается ломкость длинных трубчатых костей. Трофические изменения кожи включают цианоз, гиперкератоз, утолщение подкожной клетчатки особенно на руках: распухшие пальцы рук принимают вид «банановой грозди». Наблюдается гнойное воспаление мягких тканей дистальных фаланг, некрозы костей с секвестрацией. Частое беспричинное развитие безболезненных панарициев и ожогов — это причина для подозрения у пациента сирингомиелии.

Диагностика заболевания основывается на клинике с диссоциированным нарушением чувствительности, двигательных и трофических нарушений; данных КТ или МРТ с выявлением одной или нескольких про-

дольных полостей диаметром в среднем 4–10 мм; выявлении при рентгенографии атрофий и декальцификаций костей, образующих сустав; эрозий суставных поверхностей с последующим разрушением костной ткани; определении дизрафического статуса (врожденных костных аномалий, шестипалости, добавочных позвонков и др.).

Течение сирингомиелии хроническое, медленно прогрессирующее. Смерть наступает от последствий бульбарного паралича (бронхопневмонии) или интеркуррентных инфекций.

Дифференциальная диагностика проводится с:

- цервикальной миелопатией при остеохондрозе шейного отдела позвоночника с корешковыми болями, сегментарным синдромом при медленном развитии заболевания;

- амиотрофическим боковым склерозом, при котором процесс симметричный, парез преобладает над атрофией, определяются пирамидные симптомы, нет дизрафии, отмечается быстрое прогрессирование. Сирингомиелия имеет более доброкачественное течение;

- рассеянным склерозом, при котором наблюдаются мозжечковые симптомы, нет брюшных рефлексов и амиотрофий, определяется атрофия диска зрительного нерва;

- экстра-, интрамедуллярными опухолями;

- синдромом Арнольда — Киари, который часто бывает этиологическим фактором при сирингомиелии.

Лечение заболевания при «сообщающихся» полостях симптоматическое. При болевом синдроме назначают анальгетики, нейролептики. При «несообщающихся» полостях проводят нейрохирургическое лечение: декомпрессию, дренирование и шунтирование полостей. Полное выздоровление наблюдается редко.

19.12. Заболевания с преимущественным поражением экстрапирамидной системы. Болезнь Паркинсона

Болезнь Паркинсона — заболевание с двигательными расстройствами неустановленного генеза, в основе которого лежит первичное поражение пигментсодержащих дофаминергических нейронов черной субстанции и других пигментсодержащих ядер ствола.

Патогенез. При заболевании в этих отделах определяется гибель нейронов, глиоз и тельца Леви в цитоплазме сохранившихся нейронов. Существование семейных случаев болезни свидетельствует о генетической предрасположенности, которая, возможно, выражается в особой чувствительности к нейротоксинам. Риск заболевания по наследству в 10 раз превышает частоту спорадических случаев. Клиническая картина заболевания проявляется при гибели не менее 70 % нейронов черной субстанции и снижении уровня дофамина в подкорковых ядрах на 80 %.

Клиническая картина болезни Паркинсона:

- медленно прогрессирующая брадикинезия;
- повышение мышечного тонуса (ригидность) — пластический тип повышения мышечного тонуса с одновременным сокращением мышц агонистов и антагонистов с формированием согбенной позы. Выраженная ригидность позволяет удерживать голову без опоры, даже если убрать подушку (симптом «подушки»);
- тремор покоя, преимущественно в дистальных отделах конечностей (по типу «катания пилюль», «счета монет») и нижней челюсти;
- постуральная неустойчивость, в виде расстройств позы, походки с нарушением физиологической программы поддержания равновесия.

Критерием достаточным для установления диагноза является брадикинезия и хотя бы один из трех других симптомов.

Типичные внешние признаки болезни Паркинсона — бедная мимика, редкое мигание, тихая монотонная речь, замедленные движения, затруднения в начале ходьбы и при поворотах в постели. Нарушение тонких движений пальцев приводит к микрографии. Осанка становится сгорбленной, походка шаркающей, руки не участвуют в акте ходьбы (ахейрокинез). Некоторые пациенты с трудом удерживают равновесие при ходьбе, из-за чего походка становится семенящей. Мышечный тонус изменен по типу восковой ригидности или «зубчатого колеса». Часто уже на ранней стадии заметен грубый асимметричный тремор покоя (с частотой 4–6 Гц), напоминающий «катание пилюль». При полном расслаблении тремор обычно исчезает.

На поздней стадии болезни Паркинсона развивается деменция. К инвалидизации приводят также прогрессирующие нарушения равновесия и дыхательного ритма, кратковременные эпизоды «застывания». Все эти проявления обычно устойчивы к лечению.

Общепринятой является **классификация степеней тяжести болезни Паркинсона**, предложенная Хеном и Яром (Hoehn — Yahr, 1967):

- *I стадия*: акинезия, ригидность и тремор в конечностях с одной стороны;
- *II стадия*: данная симптоматика становится двусторонней;
- *III стадия*: к вышеописанным симптомам добавляется постуральная неустойчивость, но способность к самостоятельному передвижению сохранена;
- *IV стадия*: резко выраженное ограничение двигательной активности;
- *V стадия*: пациент прикован к постели.

В последние годы в диагностике применяются критерии Банка Мозга общества болезни Паркинсона Соединенного королевства Великобритании, основанная на программе «три шага»:

- первый — выявление синдрома паркинсонизма;
- второй — исключают критерии (их 16), включая ЧМТ, энцефалиты, лечение нейролептиками и др.

• третий — наличие не менее трех подтверждающих факторов из следующей группы: одностороннее начало, прогрессивность течения, асимметрия клинических симптомов, хороший ответ на леводопу в течение 5 лет, длительность заболевания более 10 лет.

Дифференциальный диагноз болезни Паркинсона проводят с другими заболеваниями, сопровождающимися паркинсонизмом — синдромом экстрапирамидных расстройств, включающим гипокинезию, повышение мышечного тонуса и тремор покоя.

Этиологическая классификация синдрома паркинсонизма

1. Инфекции:

- летаргический энцефалит и его последствия;
- другие энцефалиты (западный лошадиный, японский В, цитомегаловирусный и др.);
- СПИД;
- болезнь Крейтцфельдта — Якоба;
- грибковая инфекция ЦНС;
- микоплазменная пневмония;
- туберкулез.

2. Лекарственный паркинсонизм.

3. Интоксикационный:

- марганец;
- угарный газ;
- цианиды;
- метиловый спирт.

4. Структурные нарушения головного мозга:

- гидроцефалия;
- опухоль;
- внутричерепное кровоизлияние;
- множественные инфаркты.

5. Другого генеза:

- посттравматический;
- демиелинизирующие заболевания;
- алкогольный;
- синдром Шегрена (Sjogren);
- психогенный.

Лечение при болезни Паркинсона заключается в поддержании баланса между дофаминергической и холинергической системами, т. е. либо увеличить содержание в стриатуме дофамина или его агонистов, либо снизить активность холинергических систем. Выбор лечения зависит от возраста и тяжести состояния. На ранней стадии лучше ограничиться наблюдением. Средство выбора в большинстве случаев — леводопа, однако у лиц молодого возраста можно начинать с селегилина и бромокриптина.

С целью повышения синтеза дофамина или снижения его катаболизма, стимуляции дофаминергических рецепторов, нормализации глутаматергической и ацетилхолинергической медиаторных систем назначают предшественники леводопы в комбинации с ингибитором периферической ДОФА-декарбоксилазы (мадопар, синдопа, наком).

Широко применяются агонисты дофаминовых рецепторов, стимулирующие постсинаптические рецепторы (мирапекс, пропоран), ингибиторы моноаминоксидазы типа В (селегилин), блокаторы возбуждающего влияния глутамата на N-метил-D-аспартат рецепторы (амантадин).

Леводопа (L-ДОФА) превращается в дофамин — стимулятор D₁- и D₂-рецепторов. Основное показание — инвалидизирующая гипокинезия. Для уменьшения таких побочных эффектов, как тошнота, рвота, нарушение ритма сердца и ортостатическая гипотония, леводопу используют в сочетании с ингибиторами декарбоксилазы ароматических аминокислот периферического действия.

Чаще всего применяют комбинированные препараты леводопы / карбидопы. Карбидопа ингибирует декарбоксилазу ароматических аминокислот в периферических нервных окончаниях, увеличивая тем самым количество леводопы в ЦНС. Лечение обычно начинают с 1 таблетки, содержащей 25 мг карбидопы и 100 мг леводопы, 3 раза в сутки. Для предупреждения тошноты таблетки принимают сразу после еды. При переносимости суточную дозу увеличивают на 1 таблетку каждые 3–4-е сутки в течение 4 недель.

В настоящее время разработаны препараты с тройным составом и сложным механизмом действия. Например, комбинированный противопаркинсонический препарат может представлять собой сочетание леводопы (метаболического предшественника дофамина), карбидопы (ингибитора декарбоксилазы ароматических аминокислот) и энтакапона (ингибитора катехол-О-метилтрансферазы).

Леводопа повышает содержание дофамина в головном мозге, который образуется непосредственно из леводопы при участии декарбоксилазы ароматических аминокислот. Противопаркинсонический эффект леводопы обусловлен ее превращением в дофамин непосредственно в ЦНС. Леводопа быстро декарбоксилируется в периферических тканях, превращаясь в дофамин, который, однако, через гематоэнцефалический барьер не проникает. При этом карбидопа ингибирует процесс декарбоксилирования леводопы и образования дофамина в периферических тканях, что косвенным образом приводит к повышению количества леводопы, поступающей в ЦНС.

В результате ингибирования допа-декарбоксилазы леводопа биотрансформируется с участием катехол-О-метилтрансферазы в потенциально опасный метаболит 3-О-метилдопа. Энтакапон является обратимым, специфическим ингибитором катехол-О-метилтрансферазы, главным обра-

зом периферического действия. Препарат замедляет клиренс леводопы из кровотока, что приводит к увеличению биодоступности леводопы, продлевая ее терапевтический эффект.

Современное *хирургическое* лечение болезни Паркинсона проводится методом глубокой стимуляции (чаще базальных ганглиев) головного мозга, при котором происходит подавление активности участков мозга, ответственных за симптомы болезни. Для этого специальные электроды вводятся в бледный шар при стереотаксической операции. Они присоединены проводами к нейростимулятору, который имплантирован под кожу груди, ниже ключицы. После активации устройство посылает непрерывные электрические сигналы в мозг, блокируя импульсы, которые вызывают тремор.

Импульсный генератор можно программировать с помощью компьютера, который посылает ему команды посредством радиосигналов. В зависимости от режима эксплуатации стимуляторы могут сохранять работоспособность от 3 до 5 лет. Предусмотрена процедура замены импульсного генератора.

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).

Хореический гиперкинез приводит к нарушению речи из-за прищелкиваний, причмокиваний, гримасничанья.

Диагноз ставится по клиническим данным с учетом КТ или МРТ, которые выявляют признаки атрофии мозга.

Лечение симптоматическое.

Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Весфаля — Вильсона — Коновалова) — заболевание, развивающееся в результате нарушения метаболизма меди, приводящее к тяжелым наследственным заболеваниям ЦНС и внутренних органов.

Диагноз подтверждается:

- наличием кольца Кайзера — Флейшера;
- снижением содержания меди в сыворотке крови ниже 80 мг на 100 мл (9,4 мкмоль/л);
- снижением концентрации церулоплазмينا ниже 20 мг на 100 мл (менее 1 мкмоль/л);
- повышением экскреции меди с мочой более 100 мкг/сут (более 1,6 мкмоль или 50 мкг в сутки).

Клиническая картина характеризуется поражением печени (хронический гепатит, цирроз, гепатомелия), гемолитической анемией, тромбоцитопенией, лейкопенией. Поражение ЦНС проявляется гиперкинезами, гипертонусом, атетозом, эпилептическими припадками, слюнотечением, дизартрией, нарушением поведения.

Течение прогрессирующее.

Лечение: купренил (Д-пеницилламин) 0,15–0,3 г/сут внутрь ежедневно с повышением дозы до 1,2 г/сут с пожизненным приемом поддерживающей дозы. Показан также унитиол и витамин В₆.

Диета с исключением шоколада, орехов, сухофруктов, печени, раков, цельной пшеницы.

19.13. Дегенеративные заболевания с когнитивными расстройствами

Когнитивными (познавательными) функциями называются наиболее сложные функции головного мозга, с помощью которых осуществляется процесс познания окружающего мира и обеспечивается целенаправленное взаимодействие с ним, включая восприятие, обработку и анализ информации, ее запоминание и хранение, построение и осуществление программы действий.

К когнитивным функциям относятся: память, мышление, внимание, ориентация в месте и времени, речь, восприятие.

Деменцией (приобретенным слабоумием) называют выраженные когнитивные расстройства, не позволяющие без посторонней помощи существовать в обществе. Ее необходимо отличать от врожденного слабоумия (олигофрении).

Клиническая классификация деменций:

1. Первичная дегенеративная деменция: болезнь Альцгеймера; болезнь Пика; старческий амилоидоз; деменция с тельцами Леви.

2. Вторичная деменция при дегенеративных заболеваниях: хорea Гентингтона; атаксия Фридрейха; болезнь Паркинсона; прогрессирующий супрануклеарный паралич; стрио-нигральная дегенерация; болезнь Фара (идиопатическая кальцификация базальных ганглиев); болезнь Вестфала — Вильсона — Коновалова.

3. Сосудистая деменция: мультиинфарктная деменция (лакунарное состояние); болезнь Бинсвангера (субкортикальная атеросклеротическая энцефалопатия).

4. Смешанная сосудисто-атрофическая деменция.

5. Вторичная деменция вследствие интоксикации: алкоголизм; медикаментозная, токсическая деменция.

6. Вторичная деменция при неврологических заболеваниях: посттравматическая, постэнцефалитическая деменция, нормотензивная гидроцефалия, опухоли головного мозга, СПИД-деменция, сифилис; болезнь Крейтцфельда — Якоба; подострый склерозирующий панэнцефалит Ван-Богарта; прогрессирующая лейкоэнцефалопатия; эпилепсия; рассеянный склероз; болезнь Маркьяфава — Биньями, лейкодистрофия.

7. Вторичная деменция на фоне соматической патологии: дефицит витамина В₁₂ и фолиевой кислоты; гипо- или гипертиреоз; хроническая про-

грессирующая печеночная энцефалопатия, хроническая уремиическая энцефалопатия.

8. Заболевания с маскированной деменцией: депрессия; шизофрения; психогенная псевдодеменция.

Деменция характеризуется прогрессивностью. Различают следующие клинические типы деменции:

- *тотальную* — стойкое снижение всех интеллектуальных функций, снижение уровня личности, утрата критики к своему состоянию и культурных навыков (деменция при прогрессивном параличе, сенильная деменция);

- *лакунарную* — характеризуется выраженными нарушениями памяти, остальные интеллектуальные функции страдают вторично, сохраняется критика к состоянию (при сосудистых заболеваниях и сифилисе);

- *концентрическую* — наблюдается при эпилепсии и заключается не только в значительном снижении памяти, но и в концентрации внимания исключительно на своем состоянии, а также в крайне обстоятельном мышлении, резко выраженном эгоизме, сужении круга интересов.

Клиническая картина. Признаки и симптомы, связанные с деменцией, проходят три стадии развития.

Ранняя стадия, которая часто остается незамеченной, так как развивается постепенно. Ее симптомы включают забывчивость, ошибки восприятия времени, нарушение ориентации в знакомой местности.

При развитии *средней стадии* симптомы становятся более явными и все более сужающими возможности к самообслуживанию. Они включают нарушение ориентации дома, возрастающие трудности в общении, потребность в помощи для ухода за собой, поведенческие нарушения.

Поздняя стадия характеризуется развитием полной зависимости от постороннего ухода. Симптомы включают потерю ориентации во времени и пространстве, трудности в узнавании родственников и друзей, трудности в передвижении, поведенческие изменения вплоть до агрессивности.

Наиболее часто встречается первичная дегенеративная деменция **при болезни Альцгеймера**, которая выявляется у 60 % всех лиц, страдающих этим заболеванием. Этиология заболевания неизвестна, возможно влияние генетических факторов.

Патогистологически обнаруживается утрата около половины нейронов в лобных и височных отделах коры, сенильные бляшки, нейрофибриллярные узлы во всей коре и подкорковых структурах.

Болезнь чаще начинается в пожилом возрасте, в половине случаев после 65 лет. Патология развивается постепенно, начальными признаками являются малозаметные изменения поведения пациента: раздражительность, снижение активности и переносимости нагрузок, утрата привычных навыков, ухудшение сна.

Наблюдается акцентуация преморбидных черт личности, стараясь компенсировать снижение психических возможностей, пациенты пытаются избегать нагрузок и каких-либо изменений в повседневной жизни. Ухудшается абстрактное мышление — способность к обобщениям, выделению сходства и различия. Затем нарастает забывчивость, ухудшается концентрация внимания, затрудняется привычная повседневная деятельность.

Конечные стадии характеризуются полной утратой психических функций и социального поведения. Утрачиваются навыки самообслуживания, ориентировка в месте, затем во времени и, наконец, в собственной личности. Снижение памяти разрушает словарный запас, в речи появляются персеверации, пациенты оказываются недоступными продуктивному контакту. Развиваются тяжелые неврологические расстройства с присоединением афазии и агнозии. Смерть чаще наступает от присоединившейся инфекции на фоне полной адинамии, через несколько лет от начала заболевания.

По МКБ-10 при болезни Альцгеймера (G30.+) выделяют подтипы деменции с ранним началом, выраженной прогрессирующей, наличием неврологических нарушений (F00.0), и поздним — медленным и постепенным началом, вялой прогрессирующей, с преобладанием мнестических нарушений над снижением абстрактного мышления (F00.1). Условной границей, разделяющей раннее и позднее начало заболевания, является возраст 65 лет.

Лечение. Применяют ингибиторы холинэстеразы (нейромидин, ривастигмин, галантамин) и NMDA-антагонисты (мемантин).

Второй по частоте (до 15 % от всех страдающих деменцией) встречаемости является **сосудистая деменция**, связанная с множественными инфарктами головного мозга с повреждением обширных областей мозга.

При диагностике сосудистой деменции в клинической картине, помимо общих проявлений деменции, необходимо учитывать такие характерные признаки, как неравномерная выраженность нарушений отдельных когнитивных функций, наличие очаговых неврологических расстройств в виде спастического гемипареза, анизорефлексии, положительного симптома Бабинского, псевдобульбарного паралича, наличие сведений о цереброваскулярных расстройствах в анамнезе.

Лечение. Применяют ингибиторы холинэстеразы (нейромидин, ривастигмин, галантамин) и NMDA-антагонисты (мемантин) в сочетании с церебральными вазодилататорами (ницерголин) и нейротрофическими препаратами (альфахолин, цералин, кортексин, милдронат).

19.14. Дистонии (торсионная дистония, спастическая кривошея, блефароспазм, эссенциальный тремор, миоклония)

Торсионная дистония — редкое прогрессирующее заболевание ЦНС, встречающееся с частотой 3–4 случая на 100 тыс. населения и имеющее

тринадцать генетических форм. Болезнь может наследоваться как по доминантному, так и по рецессивному типу. Доминантное наследование встречается чаще.

Клиническая картина. Заболевание характеризуется медленными тоническими гиперкинезами мышц туловища и конечностей и своеобразными изменениями мышечного тонуса, приводящими к появлению патологических поз.

Различают *торсионную дистонию как самостоятельное заболевание и торсионно-дистонический синдром*, который может быть проявлением различных болезней (гепатоцеребральная дистрофия, эпидемический энцефалит и другие нейроинфекции, интоксикации, последствия родовой травмы).

Ведущую роль в патогенезе торсионной дистонии играют нарушения центральной регуляции мышечного тонуса, в результате которых изменяется механизм реципрокной иннервации и возникает патологический «спазм антагонистов», что приводит к развитию своеобразных гиперкинезов и позных нарушений.

В головном мозге в подкорковых образованиях могут выявляться дегенеративные изменения.

Различают генерализованную и фокальную формы торсионной дистонии.

Генерализованная форма характеризуется наличием выраженных распространённых тонических гиперкинезов, охватывающих мышцы туловища, шеи, конечностей. В результате этих гиперкинезов туловище выгибается в разные стороны, искривляется по типу вращения вокруг продольной оси. Нередко имеют место причудливые искривления позвоночника, часто с образованием патологического лордоза. Голова резко запрокидывается назад, наклоняется в стороны или вперед, конечности занимают различные, часто необычные, вычурные позы. Во время сна гиперкинез отсутствует.

Изменения тонуса характеризуются сочетанием экстрапирамидной ригидности и гипотонии и зависят от положения тела в данный момент или от определенной позы. В далеко зашедших случаях в туловище и конечностях преобладает мышечная ригидность. В процесс могут вовлекаться также мышцы лица, языка, глотки, межреберной мускулатуры, что приводит к нарушениям речи, дыхания, глотания.

Фокальная, или сегментарная, форма торсионной дистонии является более частой, характеризуется изменением тонуса и гиперкинезами, распространяющимися только на отдельные группы мышц или отдельные конечности. В ногах часто развивается неправильная установка стопы, что приводит к изменениям походки. Торсионно-дистонические изменения в руках могут вызывать развитие синдрома писчего спазма. Одна из частых форм фокальной торсионной дистонии — спастическая кривошея (*torticollis spastica*).

Первые симптомы заболевания появляются чаще в возрасте от 5 до 15 лет. Генерализованная форма начинается в более раннем возрасте, в то время как появление симптомов фокальной торсионной дистонии может относиться к более зрелому возрасту (от 20 до 40 лет). В дальнейшем заболевание медленно, но неуклонно прогрессирует.

Лечение. Методом выбора является ботулинотерапия. У отдельных пациентов эффективна вентролатеральная таламотомия. Иногда полезны ортопедические устройства.

Спастическая кривошея — идиопатическая сегментарная дистония, вовлекающая мышцы шеи. Заболевание обычно носит спорадический характер, однако описаны и семейные случаи. Начало болезни, как правило, в возрасте от 18 до 52 лет.

Возможные этиологические факторы включают генетическую предрасположенность, перенесенные травмы головы и шеи, инфекцию, а также лечение нейролептиками.

Спастическая кривошея является результатом нарушения функции базальных ядер, поражения оральных отделов ствола головного мозга. В развитии болезни отмечается сочетание как центральных (ведущая роль), так и периферических факторов (суставные блокады шейных позвоночно-двигательных сегментов, миофасциальные гипертонусы).

Выделяют три варианта заболевания: рототорный (тортиколлис); кивательный; рототорно-кивательный.

Формы спастической кривошеи: тоническая, клоническая, смешанная (тониико-клоническая).

По клиническому течению выделяют стационарный, медленно прогрессирующий и быстро прогрессирующий типы.

Клиническая картина характеризуется развитием внезапных поворотов или вращательных движений головы. Выделяют особенности движения в виде латероколлиса, ретроколлиса, антероколлиса.

Выраженность поворота уменьшается в положении лежа и при поддержании головы. Пациенты используют корригирующие жесты и компенсаторные приемы: дотрагивание рукой до лба, пальцем до подбородка, давление скрещенными в замок кистями на шею, ношение жестких воротничков, обматывание шеи шарфом.

Лечение на первом этапе включает применение препаратов, направленных на ликвидацию центральных факторов: ноотропы, центральные холинолитики (акинетон, норакин) и адреномиметики (L-дофа и его аналоги), ботулотоксин.

Второй этап включает нормализацию функций позвоночника в целом и отдельных сегментов методами мануальной терапии и акупунктуры. Показания к проведению мануальной терапии должны быть определены при появлении клинических симптомов снижения активности центральных факторов.

Третий этап — коррекция нарушенного динамического стереотипа. Этот этап самый длительный, требующий настойчивости как со стороны врача, так и пациента. Самый важный патологический стереотип — подъем плеча на стороне поворота головы, что определяет цепь последующих изменений в локомоторной системе всего позвоночника. Разрушение этого стереотипа достигается приемами ауторелаксации и специальной гимнастики.

Ранее применялись хирургические методы: перерезка спинномозгового корешка добавочного нерва или интрадуральная перерезка передних корешков С₁–С₃, однако они оказались малоэффективными.

Идиопатический (эссенциальный) блефароспазм — хроническое заболевание, характеризующееся спонтанными непроизвольными клонико-тоническими или тоническими сокращениями периокулярных лицевых мышц. Блефароспазм является одной из форм краниальной мышечной дистонии. Развивается чаще у пациентов старше 50 лет.

Этиология до настоящего времени не установлена.

Выделяют первичный блефароспазм как фокальную форму торсионной мышечной дистонии. В этом случае спазм круговой мышцы глаза — единственное неврологическое проявление. Различают спорадические (с началом заболевания во взрослом возрасте) и наследственные формы с аутосомно-доминантным типом наследования. При наследственных формах дискинезий идентифицирован генетический дефект 9q34 (аутосомно-доминантный тип).

Вторичный блефароспазм развивается как один из симптомов основного заболевания (опухоль, сосудистая патология). Блефароспазм может развиваться как побочный эффект от приема нейролептиков, антидепрессантов, противопаркинсонических препаратов.

Патоморфология. При патологоанатомических исследованиях описаны отчетливые мозаичные рисунки в дорсальной половине хвостатого ядра и скорлупы либо указывается на отсутствие вообще каких-либо изменений.

Клиническая картина. Установлено, что женщины болеют в 3 раза чаще мужчин. Заболевание может манифестировать с типичных двигательных проявлений (учащенное моргание, прищуривание, опускание век) или с сенсорных нарушений (раздражение, боль, ощущение «песка» в глазах, жжение, напряжение в области глаз). Впоследствии заболевание приобретает характер постоянных тонических или тонико-клонических спазмов, сопровождающихся стойким смыканием век. Дебют блефароспазма может носить симметричный или асимметричный характер. В последнем случае через некоторый промежуток времени процесс распространяется на периорбитальные мышцы противоположной стороны и приобретает двустороннее течение.

Иногда у пациентов наблюдается постоянное слезотечение, реже — сухость глаз, гипертрофия мышц век с появлением заворота. Острота зрения и РЗС не нарушаются.

При *синдроме Мейжса* блефароспазм является ядром клинической картины. Данное заболевание (синоним — лицевой параспазм, синдром блефароспазма) — идиопатическая фокальная дистония, симметрично поражающая мышцы лица и включающая блефароспазм и гиперкинез мышц нижней половины лица, языка, шеи. Спонтанные ремиссии не характерны.

Лечение. Медикаментозная терапия: бензодиазепины (клоназепам, диазепам), антидепрессанты (амитриптилин), нейролептики (азалептин, эглонил), а также ИРТ, психотерапия.

Для консервативного лечения блефароспазма используется препарат диспорт. Суммарная начальная доза диспорта составляет 20 ЕД на каждый глаз. Препарат вводится подкожно в четыре точки круговой мышцы глаза. Начало терапевтического действия — через 2–3 дня. Максимальный эффект достигается через несколько недель и сохраняется в течение 3–4 месяцев. В дальнейшем диспорт можно вводить повторно.

Хирургическое лечение — билатеральное пересечение ветвей лицевого нерва, инъекция алкоголя или термическое повреждение его ветвей.

Эссенциальный тремор (наследственное идиопатическое дрожание, болезнь Минора) — наиболее распространенное (от 0,3 до 12,6 % в популяции) наследственное заболевание ЦНС. Во всех этнических группах частота заболевания увеличивается с возрастом и достигает максимальных значений среди лиц старше 65 лет.

Первое детальное описание заболевания было сделано английским исследователем Дана в 1887 г., который на примере анализа родословной показал аутосомно-доминантный тип наследования данного заболевания.

Выделяют *детскую, юношескую форму, форму зрелого возраста, пре-сенильный и сенильный варианты*.

В клинике встречаются *три основные клинические формы*: классическая (моносимптомная), характеризующаяся только дрожанием, и *две атипичные формы* — экстрапирамидная и кинетическая. При классической моносимптомной форме дрожание, несмотря на различия в локализации, степени выраженности и распространенности, остается единственным проявлением болезни.

Клиническая картина. Заболевание относится к моносимптомным, единственным клиническим проявлением которого является дрожание. Дрожание при этом широко варьирует по степени выраженности, характеристике, локализации, распространенности и возрасту начала.

Для эссенциального тремора наиболее характерным является мелко- или среднеамплитудное дрожание рук при неизменном мышечном тоне. Оно охватывает лучезапястные и пястно-фаланговые суставы, представляя собой ритмично чередующиеся сокращения мышц-антагонистов (сгибатели-разгибатели кисти и пальцев). Почти у всех пациентов дрожание рук отчетливо выражено при статическом напряжении и в определен-

ной позе (статический, постуральный тремор). Тремор покоя при этом заболевании встречается значительно реже, в отличие от болезни Паркинсона, для которой он типичен.

Характерным является также то, что дрожание сопровождает каждое целенаправленное движение (кинетический тремор), сохраняясь при приближении к цели (терминальный тремор).

Тремор рук в большинстве случаев появляется раньше дрожания другой локализации (например головы) и у некоторых остается единственным симптомом заболевания в период от нескольких месяцев до ряда лет. Чаще дрожание появляется одновременно в обеих руках, реже начинает дрожать одна рука, обычно правая (у левшей — левая). Дрожание другой руки возникает с интервалом от нескольких месяцев до нескольких лет.

Тремор мимических мышц наблюдается очень часто (в 60 % случаев). Многие пациенты сами отмечают дрожание губ, возникающее при улыбке, разговоре. Этот вид тремора нередко проявляется как ранний симптом, по времени возникновения часто предшествующий дрожанию головы, и особенно легко провоцируется эмоциональным напряжением.

Легкий тремор языка и век встречается очень часто, головы — у 50 % пациентов. Тремор ног выявляется в 20–25 % случаев, туловища — отмечается редко. Он служит показателем генерализованного процесса и возникает в основном при волнении и физической нагрузке.

Лечение. Наиболее эффективным препаратом при лечении эссенциального тремора в молодом возрасте является пропранолол. Препарат рекомендуется применять *per os* в дозе от 40 до 100 мг/сут в 3 приема под контролем АД и частоты пульса. Также используется противосудорожный препарат клоназепам. Препарат назначается внутрь по 1–2 мг 2–3 раза в день.

Из препаратов метаболического действия применяют внутримышечные инъекции витамина В₆ в больших дозах: 5 %-ный раствор по 4–8 мл в сутки (200–400 мг в 2 приема) в течение месяца. Возможно назначение местных внутримышечных инъекций ботокса.

В тяжелых случаях, когда все виды консервативной терапии остаются неэффективными, рекомендовано хирургическое лечение — стереотаксическая операция на вентролатеральном ядре зрительного бугра. В результате такой операции достигается уменьшение дрожания.

Миоклония (или миоклонус) представляет собой внезапные, отрывистые, очень короткие пароксизмы непроизвольного сокращения мышц конечностей, лица и туловища, источником которых является возбуждение в ЦНС.

По локализации миоклонии могут быть симметричными либо асимметричными, по временным характеристикам — ритмичными (миоритмия) и неритмичными. В соответствии с распространенностью миоклония подразделяется на *фокальную* (вовлечение одной области), *сегментарную* (вовлечение двух и более смежных областей) и *генерализованную*. При ге-

нерализованном миоклоническом приступе в некоторых случаях наблюдается нарушение сознания.

По условиям возникновения миоклонию подразделяют на спонтанную (миоклония покоя), кинетическую (миоклония, возникающая при выполнении произвольных движений) и рефлекторную (провоцирующуюся воздействием разнообразных сенсорных стимулов, таких как звук, свет, укол).

Клиническая картина. Клинически миоклонические сокращения мышц выглядят как внезапный «удар тока», приводящий к вздрагиванию, неожиданному резкому подбрасыванию либо чрезвычайно быстрому перемещению части тела или конечности в пространстве. При вовлечении большого числа мышечных групп гиперкинез может приводить к нарушению равновесия и падению. Длительность мышечного сокращения при миоклонии не превышает долей секунды. Ее частота при различных заболеваниях варьирует от единичных подергиваний до многократных сокращений в минуту. В большинстве случаев миоклонические гиперкинезы исчезают во время сна.

Это заболевание необходимо дифференцировать от внешне сходной с ней фасцикуляцией, нередко наблюдающейся при поражении периферических нервов, сплетений и спинномозговых нервов. В основе фасцикуляций лежат спонтанные разряды двигательной единицы с быстрым синхронным сокращением мышечных волокон, иннервируемых одним аксоном.

Миоклонии следует отличать от миокимий — более медленных волнообразных судорожных подергиваний крупных мышечных пучков, напоминающих по характеру миотонические сокращения, а также дифференцировать с тиками.

Лечение. Эффективного лечения миоклоний нет. Для облегчения симптомов применяют следующие препараты: клоназепам (1,5 мг/сут с последующим увеличением дозы в течение 4 недель до 7–12 мг/сут в несколько приемов); вальпроевая кислота при постгипоксической миоклонии (дозу постепенно увеличивают до 1600 мг/сут); пирацетам (18–24 г/сут) как дополнительное средство.

Современные методы хирургического лечения различных видов дистоний включают деструкцию и глубокую стимуляцию подкорковых образований.

Наиболее современной является долговременная глубокая стимуляция мозга — метод, позволяющий проводить электрическую стимуляцию различных участков головного мозга (в первую очередь бледного шара).

Показанием к операции является наличие генерализованных форм мышечной дистонии с выраженным нарушением функции самообслуживания и передвижения, при неэффективности консервативных методов и отсутствии когнитивных нарушений.

Глава 20. Миастения

Миастения — это аутоиммунное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся патологической утомляемостью мышц. Встречается в любом возрасте, от периода новорожденности до глубокой старости. Женщины болеют в 2–4 раза чаще.

Патогенез. Миастения относится к антителоиндуцированным аутоиммунным заболеваниям. У 80–90 % пациентов определяются антитела класса G к ацетилхолиновым рецепторам AChR. Накапливаясь в нервно-мышечном соединении эти комплексы препятствуют передаче возбуждения через синапсы. Клиническую картину заболевания можно воспроизвести на экспериментальных животных путем введения им сыворотки больных, что подтверждает аутоиммунный характер миастении.

Ведущая роль в развитии аутоиммунной реакции при миастении принадлежит вилочковой железе (тимусу), запускающей аутоиммунный процесс.

Классификация включает:

1. По клиническим разновидностям:

- глазную форму (классический вариант — птоз, диплопия, косоглазие) — характеризуется наружной офтальмоплегией, асимметрией глазодвигательных нарушений, слабостью одних мышц глаза при сохранности других. Может быть одно- и двустороннее поражение, наблюдается разное стояние глазных яблок в вертикальной плоскости;

- глоточно-лицевую форму (одна из злокачественных форм) — при ней нарушается глотание, фонация, артикуляция, жевание. Свисающая челюсть сопровождается гиперсаливацией, затруднением дыхания;

- скелетно-мышечную форму — проявляется слабостью мышц туловища и проксимальных отделов конечностей. Возникают «утиная» походка и «свисающая голова», наблюдается атрофия мышц, при этом рефлексы длительно сохранены;

- генерализованную форму — включает распространенные мышечные нарушения и симптомы трех вышеперечисленных форм.

2. По течению:

- интермиттирующее;
- стационарное;
- прогрессирующее;
- злокачественное.

3. По степени тяжести:

- легкую;
- среднюю степень тяжести;
- тяжелую.

4. По компенсации антихолинэстеразными препаратами:

- полную;

- неполную (частичную);
- плохую компенсацию.

5. По возрасту манифестации:

- врожденную миастению;
- миастению новорожденных;
- юношескую миастению;
- миастению взрослых;
- миастению пожилых.

6. По состоянию вилочковой железы:

- тимомогенную (при наличии опухоли вилочковой железы);
- тимогенную (при ее гипер-, нормо- или гипоплазии).

Выделяют острую и молниеносную миастению, часто приводящую к летальному исходу.

Клиническая картина. При миастении возникают кризы, которые представляют опасность для жизни и требуют неотложной помощи.

Миастенические кризы, являясь грозным осложнением миастении, возникают при прогрессировании процесса, обусловлены недостаточностью дозы антихолинэстеразных препаратов или приемом препаратов, противопоказанных при миастении, проведением наркоза с применением релаксирующих веществ. Криз характеризуется быстрым нарастанием птоза, мышечной слабости вплоть до обездвиженности, расстройством речи, глотания, жевания и апноэ.

Холинергические кризы возникают при передозировке антихолинэстеразных препаратов. Клинически характерна также прогрессирующая мышечная слабость до обездвиженности, бульбарные нарушения, но к данным нарушениям присоединяются симптомы передозировки антихолинэстеразных препаратов (фасцикуляции, тошнота, рвота, миоз, брадикардия, снижение АД, диарея и др.). Нужно помнить о трех признаках, отличающих данный вид криза от миастенического:

- мускариновый эффект, проявляющийся резкой потливостью, тошнотой, рвотой, болями в животе, диареей;
- никотиноподобный эффект с судорогами, фасцикуляциями;
- синдром перевозбудимости ЦНС — страх, выраженное возбуждение, дрожание, головные боли, снижение АД, сонливость, птоз, брадикардия.

Диагностика. В диагностике миастении помимо клинических проявлений применяют ряд тестов. Это механические, фармакологические, электромиографические, рентгенологические тесты.

Диагностика основывается на следующих показателях:

- клинической картине усиления мышечной слабости в течение дня, особенно после физической нагрузки;
- активном выявлении мышечной слабости после тестовых нагрузок (открывание и закрывание глаз, сжатие кистей в кулак, приседание и др.);

- проведении фармакологических проб: прозериновая проба, которая оценивается за 30 мин до введения и через 30 мин после введения 0,05 %-ного раствора прозерина (1–2 мл) подкожно или внутримышечно;
- электромиографии, при которой отмечается уменьшение амплитуды повторных мышечных ответов, реакция улучшается после приема антихолинэстеразных препаратов;
- исследовании вилочковой железы (рентгенограмма переднего средостения).

Лечение миастении включает: назначение антихолинэстеразных препаратов (нивалин, прозерин, оксазил, калимин или местинон, убредит); воздействие на аутоиммунные процессы: кортикостероиды (преднизолон, дексаметазон, солу-медрол, метилпреднизолон). Цитостатические иммунодепрессанты (азатиоприн, циклофосфамид, метотрексат) применяют при неэффективности либо при малой эффективности кортикостероидов, проводится плазмаферез и ГБО. Назначают внутривенное лазерное облучение.

Лиц пожилого и старческого возраста в неоперабельных случаях, а также в молодом возрасте при подготовке к тирэктомии и в послеоперационном периоде проводят рентгенотерапию или гамма-облучение. Суммарная доза 4–6 Грей, повторный курс лечения через 8–10 месяцев, всего 2–3 курса.

Симптоматическая терапия включает препараты калия; калийсберегающие диуретики, анаболические гормоны.

Применяют иммуномодуляторы (иммуноглобулин) и иммуноактиваторы (тималин, тимоген).

Препараты, *противопоказанные* при миастении: антибиотики, особенно аминогликозиды, миорелаксанты, хинидин, дифенин, обзидан и другие бета-блокаторы, снотворные и наркотические препараты.

Купирование миастенического криза:

- преднизолон 100–120 мг в 1-й и 50–60 мг во 2-й день, вводится до 9 ч утра в один прием внутривенно, капельно, доза снижается через 2–3 приема через день. Доза снижается постепенно, только после получения хорошего эффекта. Дозу 5–10 мг можно применять длительно;
- солу-медрол 1000 в 1, 3, 5-й день и 500 мг — во 2, 4, 6-й день внутривенно до стабилизации процесса, затем дозу гормонов снижают и переводят на таблетированные формы;
- прозерин 0,05 %-ный 1,0 подкожно; калимин 60 мг 3–4 раза в день или оксазил 10 мг;
- внутрь: панангин, аспаркам;
- верошпирон (альдактон, спиролактон) — 1 таблетка в день;
- ретаболил 50 мг 2 раза в неделю или милдронат внутрь или внутривенно;
- плазмаферез 3–5 сеансов;
- внутривенное или надвечное лазерное облучение крови, 5–6 сеансов ежедневно;

- ГБО 6–8 сеансов ежедневно.

Купирование холинергического криза:

- повторное (до появления сухости во рту) введение холинолитиков (атропина по 1 мл 0,1 %-ного раствора подкожно, в тяжелых случаях вводится внутривенно);
 - реактиваторы холинэстеразы (дипироксим по 1–2 мл 15 %-ного раствора подкожно);
 - отмена антихолинэстеразных препаратов до купирования криза.
- Хирургическое лечение (тимэктомия) проводится при наличии тимомы.

Глава 21. Перинатальные поражения нервной системы. Детские церебральные параличи

21.1. Перинатальные поражения нервной системы

Общие признаки заболеваний ЦНС у детей первого года жизни:

- патологические очаговые неврологические симптомы;
- несимметричность движения конечностей;
- отсутствие рефлексов детского автоматизма;
- длительное сохранение рефлексов детского автоматизма;
- появление вновь исчезнувших рефлексов детского автоматизма;
- нарушение развития ребенка.

Заболевания головного мозга

Повышение внутричерепного давления. Значительная часть болезней грудных детей, таких как окклюзионная гидроцефалия, субдуральная гематома, опухоль и абсцесс мозга, некоторые пороки развития (аномалия Денди — Уокера) вызывают повышение внутричерепного давления.

Почти во всех случаях повышения внутричерепного давления у новорожденных и грудных детей наблюдается патологическое увеличение размеров черепа. Его дальнейший патологический быстрый рост можно установить на основании повторных измерений размеров головы.

Увеличение окружности головы в первые три месяца жизни происходит быстрее, чем во второй половине года. От рождения до года окружность головы грудного ребенка в среднем увеличивается на 11,3 см; на первые 3 месяца приходится 5,1 см (примерно 50 % годовичного прироста), а на первые полгода — 8,1 см (около 75 % увеличения окружности головы за год). Во всех случаях, когда этот размер превышает максимальное значе-

ние, необходимо углубленное обследование с целью исключения внутричерепной гипертензии.

Величина и форма черепа, естественно, зависят и от конституционных факторов. В отдельных случаях большое значение имеет возможность просмотреть фотографии сестер и братьев ребенка, его родителей и других родственников в грудном и детском возрасте.

Если ребенок недостаточно прибавляет массу тела, то замедляется и темп роста черепа. Часто после длительной болезни вес ребенка снова начинает расти, вместе с ним и рост черепа происходит интенсивнее, чем обычно в этом возрасте, поскольку организм стремится компенсировать отставание в весе и росте черепа. В таком случае более быстрый рост черепа, конечно, нельзя рассматривать как патологический.

Рост черепа у недоношенных детей отличается от такового у малышей, родившихся с нормальным весом. Прирост окружности головы у этих детей с низким весом на 3,7–4,3 см за первый год больше, чем у здоровых младенцев. Окружность головы у недоношенных в первые месяцы увеличивается значительно быстрее, однако и здесь имеется разница в группах детей с разными весовыми категориями.

В случае имеющегося длительное время значительного повышения внутричерепного давления размер мозгового черепа относительно к лицевому сильно увеличивается и лицо кажется маленьким. Вместе с парезом взора вверх глубоко запавших глаз возникает симптом «заходящего солнца». Роговица смотрящих книзу глазных яблок полуприкрыта нижним веком, в глазной щели сверху проглядывает склера.

Размеры большого родничка необходимо измерять по диагонали, так как в сагиттальном и поперечном направлении в случае расхождения сагиттального и венечного швов крайний полюс не удастся определить даже с приблизительной точностью. У новорожденных большой родничок сразу после родов обычно бывает меньше из-за того, что черепные кости находят друг на друга.

С точки зрения определения повышения внутричерепного давления решающим является постоянная проверка размеров большого родничка, его увеличения, как и оценка его выпячивания и напряженности. Родничок становится более напряженным при плаче, а также когда ребенка укладывают, и расслабляется, когда его усаживают, а также при вдохе. Обычно считается признаком патологии, если большой родничок и в покое напряжен или выпячен. Пульсирующий родничок уже указывает на повышение внутричерепного давления. В пограничных случаях бывает трудно решить, физиологические ли еще или уже патологические его размеры и напряжение. Разрешить этот вопрос помогает сравнение с предыдущим осмотром, а также учет размеров окружности головы, состояния глазного дна, результатов рентгенографии черепа.

У новорожденных еще хорошо прощупываются эмбриологические роднички. Если у нормального новорожденного снова появляются малый и эмбриологический родничок, то это является признаком повышения внутричерепного давления, также как и в случае, если швы (в первую очередь стреловидный, коронарный, реже — височный и лямбдовидный) расходятся и их можно прощупать.

Характерным может быть и звук при перкуссии черепа. В случае повышения внутричерепного давления, в отличие от обычного звука, слышится более высокий и гулкий звук. В возрасте 9–12 месяцев (если швы уже частично закрылись и снова разошлись) при перкуссии черепа над коронарным швом можно слышать звук «треснувшего горшка».

На повышенное внутричерепное давление у новорожденных и грудных детей указывает четкий рисунок расширенных вен на голове и их наполненность даже в состоянии покоя. При быстро развившемся и сильно выраженном повышении внутричерепного давления (главным образом в первые месяцы жизни) кожа на голове истончается, натягивается и блестит.

Кроме окружности головы измеряют и окружность грудной клетки. При рождении окружность головы на 1–2 см больше окружности грудной клетки, у годовалого ребенка эти два значения одинаковы. Если у ребенка во втором полугодии жизни величина окружности головы значительно больше, чем груди, это уже патологический признак. Если же абсолютное значение окружности головы большое, но не превышает (или едва превышает) окружность грудной клетки, то нужно скорее думать о пропорционально большом черепе у крупного ребенка.

У детей, рожденных от матерей, хронически употребляющих алкоголь, повышен риск отставания в физическом развитии, микроцефалии и задержки умственного развития. У таких детей наблюдаются характерные признаки: узкие глазные щели, широкий и уплотненный губной желобок (вертикальная бороздка на середине верхней губы) и тонкие губы.

Врожденный сифилис. При осмотре новорожденного можно выявить картину исключительно редкого в настоящее время врожденного сифилиса. Внутриутробное инфицирование бледной трепонемой обычно происходит на 16-й неделе беременности и фактически поражает все органы плода. Без лечения 25 % плодов погибает до, а еще 30 % — через короткое время после рождения. Симптомы заболевания появляются у детей в течение первого месяца жизни. Стигмы дисморфогенеза на лице включают выбухание лобных костей и уплощение переносицы — седловидный нос (оба симптома появляются в результате периостита), ринит в результате поражения слизистой оболочки носа (сопение) и сыпь вокруг рта. Воспаление слизистых оболочек и кожи (трещины на коже) могут быть признаками врожденного сифилиса, как и периостит большеберцовой кости (саблевидные голени) и дисплазия зубов (зубы Хатчинсона).

Периферический паралич мимической мускулатуры является результатом повреждения лицевого нерва вследствие травматизации во время родов, воспаления части нерва, проходящей через среднее ухо, во время острого или хронического среднего отита либо обусловлен неизвестными причинами (паралич Белла). На пораженной стороне глаз не закрывается и сглажена носогубная складка. Это особенно заметно во время плача.

У ребенка, перенесшего травму, могут отмечаться свежие и старые кровоподтеки на голове и лице. Наблюдаются также следы воздействия травмирующего предмета в других местах.

Врожденный гипотиреоз. Некоторые эндокринные и хромосомные заболевания вызывают яркую картину поражения головного мозга. У ребенка с врожденным гипотиреозом (кретинизм) отмечаются грубые черты лица, низкий рост волос, редкие брови и увеличение языка. Кроме того, могут наблюдаться грубый плач, пупочная грыжа, сухость и похолодание конечностей, отставание в умственном развитии. Очень важно отметить, что большинство грудных детей с врожденным гипотиреозом не имеют стигм дисморфогенеза.

Синдром Дауна. У ребенка с синдромом Дауна (трисомия хромосомы 21) обычно отмечаются небольшое округлое лицо, уплощенная переносица, косой разрез глаз, выраженное третье веко, маленькие низко посаженные уши и относительно большой язык. Кроме того, могут наблюдаться генерализованная гипотония, поперечные ладонные складки (обезьяньи складки), укорочение и искривление мизинца (клинодактилия) и отставание в умственном развитии.

С применением МРТ возможна диагностика различных врожденных пороков развития головного мозга, одним из которых является порэнцефалия — врожденное отсутствие участка мозга рядом со стенкой бокового желудочка, что приводит к формированию кисты, открытой в него (приложение 1, рисунок 22).

Заболевания спинного мозга и позвоночника

Необходимо выделить заболевания спинного мозга и его поражение при патологии позвоночника у детей.

Пороки развития:

- спинномозговые грыжи: менингоцеле, менингомиелоцеле, менинго-радикулоцеле, менингоцистоцеле, рахишизис;
- нарушение формирования позвонков (гипо- и аплазии тела и дуг);
- отсутствие или нарушение слияния позвонков или дуг;
- нарушение сегментации позвонков (блокирование смежных позвонков);
- первичные стенозы позвоночного канала;
- диастематомия (расщепление спинного мозга с различными видами перегородок в позвоночном канале);

- дермальный синус;
- объемные образования эмбрионального происхождения (дермоид, липома, тератома).

Воспаления:

- остеомиелит;
- туберкулезный спондилит;
- абсцесс в области поясничной мышцы.

Болезни позвоночника:

- остеопороз.

Опухоли:

- лейкоз;
- эозинофильная гранулема;
- гемангиома;
- саркома.

Врожденные заболевания:

- врожденная спинальная амиотрофия Верднига — Гоффманна.

Наиболее распространенными заболеваниями позвоночника у новорожденных являются дефекты, возникшие в утробе матери, с вовлечением в процесс спинного мозга.

Менингоцеле — врожденный порок развития, при котором происходит выбухание через костный дефект заднего полукольца позвоночного столба мозговых оболочек, содержащих ликвор. При *менингоградикулоцеле* в грыжевом мешке обнаруживаются спинномозговые корешки. *Менингомиелоцеле* диагностируется в случае, если в процесс вовлекается спинной мозг. В связи с этим данный вид спинномозговой грыжи может встречаться только в шейном и грудном отделе позвоночника. При *менингоцистоцеле* происходит расширение в виде кисты центрального канала спинного мозга, вовлеченного в грыжу. *Рахизизис* — расщелины позвонков, мозговых оболочек, мягких тканей с истечением ликвора, полное незаращение позвоночного канала.

Остеомиелит — характерны разлитые или локальные боли в спине с ограничением подвижности позвоночника. При поражении одного позвонка в нижнем грудном или поясничном отделе имеет место ограниченность разгибания бедра. Он часто сопровождается абдоминальными симптомами: защитным напряжением мышц живота, метеоризмом, кишечной непроходимостью. Установить локализацию пораженного позвонка можно по повышенной чувствительности при постукивании по остистым отросткам, а также по иррадиации болей или гиперестезии в соответствующей зоне Гедда.

Ранним рентгенологическим симптомом является сужение межпозвоночных щелей. Позднее образуется костная полость со склерозом по краям. При остром течении наблюдаются лейкоцитоз, лихорадка и повышенная

СОЭ. Поражение шейного отдела позвоночника в первую очередь следует дифференцировать с заглоточным абсцессом, кривошеей, менингитом.

Туберкулезный спондилит. Клинические симптомы такие же, как и при остеомиелите, но часто положительна туберкулиновая проба и резко повышена СОЭ. Рентгенологически определяют натечный абсцесс, остеопороз близлежащих позвонков, костные каверны, снижение высоты МПД, впоследствии анкилозирование позвонков.

Остеопороз. У детей возможен остеопороз после больших доз кортикостероидов, длительной иммобилизации, при синдромах мальабсорбции, гематологических заболеваниях и ревматических артритах.

Экстра- и интрамедуллярные опухоли, метастазы у детей бывают редко. Характерные признаки: корешковые боли, нарушение чувствительности, боли при статической нагрузке, кифоз и сколиоз, обусловленные контрактурой мышц пораженного отдела позвоночника.

На спондилограмме: костные узуры и истончение корней дуг позвонков (симптом Элсберга — Дайка), деформация тела позвонка, межпозвонкового хряща, расширение межпозвонкового отверстия.

Эозинофильная гранулема. После общего недомогания с субфебрильной температурой могут появиться локальные, иногда очень сильные боли в спине. При тщательной пальпации в черепе, ключицах, ребрах часто находят безболезненные, иногда флюктуирующие опухоли. Рентгенологически определяют участки остеолизиса в телах позвонков при сохранившихся покровных пластинках. Позднее наблюдается клиновидная или плоская деформация позвонков. Близлежащие МПД не поражены.

Гемангиома позвонков проявляется разлитыми болями в спине, главным образом на уровне III–IX грудных позвонков, с корешковыми симптомами. Рентгенологически: локальное разрежение губчатого вещества позвонков, напоминающее медовые соты, со склерозом в центре.

Лейкемия. Следует помнить, что боли в спине неясного генеза могут быть самым первым симптомом лейкоза. Разрежение и остеопороз костей позвоночника диагностируются значительно позднее.

Лечение при компрессии нервных структур хирургическое.

21.2. Родовая травма

Родовой называется **травма**, полученная новорожденным в связи с родами. Предрасполагающими факторами являются: неправильное положение и большие размеры плода, недоношенность, длительность родов (как стремительные, так и затяжные роды). Непосредственной причиной травмы бывают неправильно выполняемые акушерские манипуляции.

Различают несколько видов родовой травмы по тяжести и пораженным органам.

Родовая травма мягких тканей головы или позвоночника. Повреждения кожи и подкожной клетчатки требуют только местного лечения для предупреждения инфицирования.

Кефалогематома появляется в течение 24 ч после рождения в результате поднадкостничного кровоизлияния с вовлечением наружной пластинки костей черепа. Она в отличие от гематомы в результате перелома черепа не распространяется за пределы костных швов. Может быть небольшого размера и иметь четкие границы или занимать всю поверхность кости. В некоторых случаях определяются двусторонние симметричные опухоли при осложненных родах. Вначале опухоль мягкая, но в течение 10–14 дней в результате быстрого отложения кальция на краях приподнятой надкостницы вокруг опухоли образуется валик обызвествленного края.

При данной патологии главное — это динамика процесса рассасывания. В случае отсутствия тенденции к рассасыванию необходимо к 8–9-му дню пропунктировать полость гематомы толстой иглой и удалить лизированную кровь. В противном случае после 14-го дня начнется кальцификация, которая в последующем потребует хирургического вмешательства под эндотрахеальным наркозом.

Родовая травма ЦНС является наиболее тяжелой и опасна для жизни. Выделяют различные по патогенезу, локализации и степени тяжести патологические изменения нервной системы, возникающие в результате воздействия на плод в родах механических факторов.

Внутричерепные кровоизлияния. Чаще встречаются легкие кровоизлияния, проявляющиеся срыгиванием, тремором рук, беспокойством, повышением глубоких рефлексов. Симптоматика может появиться только на 2–3-й день после родов. При массивных кровоизлияниях дети рождаются в асфиксии, у них наблюдаются ригидность мышц затылка, рвота, нистагм, косоглазие, судороги. Мышечный тонус резко повышен, отмечается асимметричная гиперрефлексия. На 3–4-й день жизни в некоторых случаях определяется синдром Арлекина (изменение окраски половины тела новорожденного от розового до светло-красного цвета, при этом противоположная сторона бывает бледнее, чем в норме). Изменение окраски тела может наблюдаться в течение от 30 с до 20 мин, в этот период самочувствие ребенка не нарушается.

Лечение заключается в коррекции дыхательных и метаболических нарушений, вводят ноотропы и дегидратирующие средства. При развитии внутричерепной гематомы или окклюзионной водянки проводят хирургическое вмешательство.

Родовая травма спинного мозга — результат воздействия механических факторов (избыточная тракция или ротация в родах), приводящих к кровоизлиянию, растяжению или сдавлению спинного мозга на различных уровнях. Повреждения чаще всего происходят в нижнешейном и верх-

негрудном отделах, т. е. в местах наибольшей подвижности позвоночника. Чрезмерное растяжение позвоночника может привести к опусканию ствола мозга и его вклинению в большое затылочное отверстие.

Клинические проявления зависят от степени тяжести травмы и уровня поражения. В тяжелых случаях выражена картина спинального шока: адинамия, мышечная гипотония, арефлексия, диафрагмальное дыхание, слабый крик. Мочевой пузырь растянут, задний проход зияет. Могут быть чувствительные и тазовые расстройства. Чаще явления спинального шока постепенно регрессируют, но у ребенка еще в течение недель или месяцев сохраняется гипотония. Затем она сменяется спастикой, усилением рефлекторной активности. При легком поражении определяется проходящая неврологическая симптоматика.

Диагноз устанавливают с применением спондилографии и люмбальной пункции.

Лечение заключается в иммобилизации области травмы (шейный или поясничный отделы). Лекарственная терапия включает диакарб, фуросемид, ноотропы, антибиотики в дозах, соответствующих возрасту ребенка. В восстановительном периоде показаны ЛФК, массаж, электростимуляция, водные процедуры.

Травма периферической нервной системы включает травму спинномозговых корешков, сплетений, периферических и черепных нервов.

Травма плечевого сплетения (акушерский парез) чаще возникает после акушерского пособия с запрокидыванием верхних конечностей плода, затрудненном выведении плечиков и головки. В зависимости от локализации повреждения плечевую плексопатию подразделяют на верхний (проксимальный), нижний (дистальный) и тотальный типы.

Верхний тип Дюшенна — Эрба возникает в результате повреждения верхнего плечевого пучка плечевого сплетения или шейных корешков, берущих начало из сегментов C_5-C_6 спинного мозга. В результате пареза мышц, отводящих плечо, ротирующих его кнаружи, поднимающих руку выше горизонтального уровня, сгибателей и супинаторов предплечья нарушается функция проксимального отдела верхней конечности. Рука ребенка приведена к туловищу, разогнута, ротирована внутрь в плече, пронирована в предплечье, кисть — в состоянии ладонного сгибания, головка наклонена к больному плечу.

Нижний тип плексопатии Дежерина — Клюмпке возникает при повреждении среднего и нижнего первичных пучков плечевого сплетения или корешков, берущих начало от C_5-Th_1 сегментов спинного мозга. В результате пареза сгибателей предплечья, кисти и пальцев нарушается функция дистального отдела руки. Отмечается мышечная гипотония; движения в локтевом, лучезапястном суставах и пальцах резко ограничены; кисть свисает или находится в положении так называемой когтистой лапы. В плечевом суставе движения сохранены.

Тотальный тип обусловлен повреждением нервных волокон, берущих начало от С₅–Th₁ сегментов спинного мозга. Мышечная гипотония резко выражена во всех группах мышц. Рука ребенка пассивно свисает вдоль туловища, ее легко можно обвить вокруг шеи — симптом шарфа. Спонтанные движения отсутствуют или незначительны. Глубокие рефлекссы не вызываются. Кожа бледная, рука холодная на ощупь. К концу периода новорожденности развивается, как правило, атрофия мышц.

Лечение комплексное, проводится с первого дня развития патологии. Руке придают физиологическое положение с помощью шин, назначают массаж, ЛФК, физиотерапевтические процедуры. Медикаментозное лечение включает прозерин, нейромидин, ноотропы.

Функции конечности восстанавливаются в течение 3–6 месяцев, тяжелые параличи приводят к стойкому дефекту движений руки.

Парез диафрагмы (синдром Кофферата) — ограничение функции диафрагмы в результате поражения корешков С₃–С₅ или диафрагмального нерва при чрезмерной боковой тракции в родах. Клинически проявляется одышкой, учащенным, нерегулярным или парадоксальным дыханием, повторными приступами цианоза, выбуханием грудной клетки на стороне пареза.

Лечение заключается в обеспечении ИВЛ до восстановления самостоятельного дыхания. Ребенка помещают в «качающуюся» кровать, которая воспроизводит старый метод ИВЛ: при подъеме ножного конца кровати органы брюшной полости давят на диафрагму, вследствие чего происходит выдох. И, наоборот, при опускании ножного конца диафрагма освобождается от давления и наступает вдох.

Парез мышц лица — повреждение в родах ствола и (или) ветвей лицевого нерва возникает в результате сжатия лицевого нерва мысом крестца, акушерскими щипцами, при переломах височной кости.

Клинически отмечаются асимметрия лица, особенно при крике, глазная щель не смыкается (лагофтальм), при этом глазное яблоко может смещаться вверх, а в неплотно прикрытой глазной щели видна белая полоска (симптом Белла). Угол рта на стороне поражения опущен, рот сдвинут в здоровую сторону. Периферический парез лицевого нерва часто затрудняет процесс сосания.

21.3. Детский церебральный паралич

Детский церебральный паралич — группа непрогрессирующих нарушений двигательных функций мозга, обусловленных его повреждением в перинатальном периоде и существующих с момента рождения ребенка, часто сопровождающихся чувствительными нарушениями и изменением когнитивных функций.

Клиническая картина. Различают несколько форм ДЦП:

- *спастическая диплегия* — характеризуется симметричностью поражения, преимущественно нижних конечностей и в меньшей степени — верхних. Эта форма получила название болезни Литтля;

- *гемиплегическая форма* — возникает в результате преимущественного поражения одного полушария головного мозга. Пораженные конечности отстают в росте, нередко отмечается олигофрения;

- *гиперкинетическая форма* возникает при преимущественном поражении подкорковых ганглиев во внутриутробном периоде. Для нее характерны изменчивость мышечного тонуса, признаки гипертонии, чередующиеся с нормальным тонусом или гипотонией, что обуславливает наличие вычурных поз, неловкость в движении. Отмечаются гиперкинезы типа хорей, хореоатетоза, торсионной дистонии. В значительных случаях страдает психика;

- *двойная гемиплегия* — спастический тетрапарез с более выраженным дефектом в верхних или нижних конечностях. Пациенты не могут сидеть, стоять, самостоятельно перемещаться. Заболевание часто сопровождается выраженным нарушением интеллекта;

- *атоническо-астатический* синдром характеризуется низким мышечным тонусом при наличии обычных или даже повышенных глубоких рефлексов;

- *мозжечковая форма* характеризуется нарушением координации движений, умеренными спастическими парезами.

МКБ-10 классифицирует ДЦП следующим образом:

- G 80.1 Спастическая диплегия;
- G 80.2 Детская гемиплегия;
- G 80.3 Дискинетический церебральный паралич;
- G 80.4 Атаксический церебральный паралич;
- G 80.8 Другой вид детского церебрального паралича.

ДЦП представляет собой не прогрессирующее заболевание, а является последствием перенесенного внутриутробного поражения нервной системы. Прогноз при этом заболевании определяется прежде всего степенью сохранности интеллекта.

Лечение заключается в назначении ЛФК, курсов массажа, средств, снижающих мышечный тонус (баклофен, реланиум), парафиновых аппликаций, озокерита, ортопедического вмешательства на сухожилиях, а также препаратов, улучшающих метаболизм головного мозга (ноотропил, ноофен, актовегин, церебролизин, глицин, кортексин). При наличии медленных гиперкинезов возможно использование препаратов группы L-допа.

Глава 22. Эпилепсия и судорожные состояния

22.1. Определение эпилепсии. Этиология, частота и распространенность эпилепсии. Механизмы эпилептогенеза

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.

Для диагностики эпилепсии как болезни необходима регистрация не менее двух эпилептических приступов.

Эпидемиология. Эпилепсия — самое распространенное приступообразное заболевание. В Европе эпилепсией страдают 6 млн человек. В Республике Беларусь распространенность эпилепсии составляет 3,5 случая на 1000 населения. Затраты на лечение эпилепсии в странах Европы составляют 20 млрд евро в год.

В клинической практике следует строго разграничивать эпилептический припадок и эпилепсию как болезнь. Единичные эпилептические припадки, которые в дальнейшем не повторяются, к эпилепсии не относятся. Не следует относить к эпилепсии припадки при острых церебральных заболеваниях: инсультах, менингитах, энцефалитах, ЧМТ. Эти припадки следует расценивать как эпилептический синдром.

Не признаются эпилептическими судорожные приступы, возникающие без патологического эпилептического разряда в структурах головного мозга (например, при гипокальциемии, гипогликемии, истерии, отравлении фосфорорганическими веществами и т. д.).

Этиология:

- генетические факторы — 65,5 %;
- сосудистые заболевания — 10,9 %;
- пре- и перинатальные поражения нервной системы — 8,0 %;
- ЧМТ — 5,5 %;
- опухоли мозга — 4,1 %;
- дегенеративные заболевания головного мозга — 3,5 %;
- инфекции — 2,5 %.

Патогенез. Для развития эпилепсии необходимо наличие стойкого очага повышенной биоэлектрической (эпилептической) активности в структурах головного мозга.

В механизме возникновения эпилептических припадков принимают участие три основных фактора: *повышенная судорожная готовность; сформированный эпилептический очаг и внешний провоцирующий раз-*

дражитель. Вклад этих факторов в развитие болезни у разных пациентов отличается.

Обнаружено повышение проницаемости клеточной мембраны у пациентов, страдающих эпилепсией, ведущее к нарушению ионного равновесия и, следовательно, к деполяризации нервных клеток. Отмечается потеря клетками калия и задержка натрия и воды.

Большое значение при эпилепсии имеет также нарушение обмена ацетилхолина и гамма-аминомасляной кислоты. При судорогах увеличивается содержание свободного ацетилхолина. В связи с этим, после судорожного припадка в ликворе содержится ацетилхолин, а введением ацетилхолина в свою очередь можно вызвать судороги. Гамма-аминомасляная кислота, образуемая из глутаминовой кислоты, в противоположность ацетилхолину, обладает тормозящим действием, способствует подавлению проведения нервных импульсов. Уменьшение ее содержания в головном мозге ведет к появлению судорог.

Патоморфология. При эпилепсии в головном мозге выявляют два типа изменений:

- являющиеся причиной припадков (при симптоматической эпилепсии);
- следствие самого эпилептического процесса, наступающее во время эпилептического приступа, или хронические изменения, обусловленные течением эпилептической болезни.

Биохимической основой эпилептического припадка является избыточное выделение возбуждающих нейротрансмиттеров (аспартата, глутамата и глицина) и недостаток тормозных нейромедиаторов (гамма-аминомасляной кислоты). *Нейротрансмиттеры* — это химические вещества, находящиеся в везикуле. Они осуществляют передачу возбуждения или торможения на постсинаптическую мембрану.

Возбуждение или торможение нейрона развивается вследствие воздействий, приходящих к нему от других нейронов через синапсы, располагающихся в своем большинстве на дендритах, в несколько меньшем количестве — на аксонах и самом теле нейрона.

22.2. Классификация эпилепсии. Эпилептические энцефалопатии у детей

В настоящее время вопросами классификации и терминологии эпилепсии занимается Комиссия по классификации и терминологии Международной противоэпилептической лиги.

Новая классификация эпилепсии представлена в апреле 2010 г. Выделяют следующие виды эпилепсии.

Генетическая эпилепсия — как прямой результат известного или предполагаемого генетического дефекта, в котором припадок является ос-

новным ядром в клинике заболевания (ранее называлась идиопатическая, или собственно эпилептическая болезнь, когда невозможно установить ни причины припадков, ни причины органического поражения мозга).

Структурно-метаболическая, отличающаяся структурными или метаболическими особенностями или заболеванием, которое, как было доказано, связано с существенным повышением риска развития эпилепсии (прежде называлась симптоматическая, если установлена причина эпилептических припадков с четко указанной ролью структурных поражений мозга).

Неизвестного происхождения: в случае, если причина эпилепсии еще не известна. Это может быть генетический дефект или ряд отдельных до сих пор неизвестных расстройств (ранее диагностировалась как криптогенная, когда установлено поражение головного мозга, но этиология этого поражения не доказана).

Электроклинический синдром — это комплекс клинических особенностей, знаков и симптомов, которые вместе определяют характерное, узнаваемое клиническое расстройство. Эти расстройства идентифицируются на основании характерного возраста манифестации, специфических ЭЭГ-характеристик, типа припадков и часто других черт, которые взятые вместе позволяют уточнить диагноз.

Электроклинические синдромы и другие виды эпилепсии:

1. Неонатальные (новорожденных):

- доброкачественная семейная неонатальная эпилепсия (BFNE);
- ранняя миоклоническая энцефалопатия (ЕМЕ);
- ohtahara syndrome.

2. Раннее детство:

- эпилепсия у детей раннего возраста с миграцией фокальных припадков;
- синдром Уэста (West syndrome);
- миоклоническая эпилепсия раннего возраста (МЕI);
- доброкачественная младенческая (infantile) эпилепсия;
- доброкачественная семейная младенческая эпилепсия;
- синдром Дравета (Dravet);
- миоклоническая прогрессирующая энцефалопатия.

3. Детство:

- фебрильные припадки плюс (FS+) (могут начаться в раннем детстве);
- синдром Панаеотопулоса (Panayiotopoulos);
- эпилепсия с миоклоническими атоническими (ранее астатическими) припадками;
- доброкачественная эпилепсия с центровисочными (centrotemporal) спайками (BECTS);
- аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия (ADNFLE);
- позднего начала детская затылочная эпилепсия (тип Гасто) (Gastaut type);

- эпилепсия с миоклоническими абсансами;
- синдром Леннокса — Гасто (Lennox — Gastaut);
- эпилептическая энцефалопатия со сплошными (continuous) комплексами пик–волна (spike-and-wave) во время сна (CSWS)b;
- синдром Ландау — Клеффнера (LKS) (Landau — Kleffner);
- детская абсансная эпилепсия (CAE).

Юность — взрослые:

- ювенильная абсансная эпилепсия (JAE);
- ювенильная миоклоническая эпилепсия (JME);
- эпилепсия только с генерализованными тонико-клоническими припадками;
- прогрессирующая миоклонус-эпилепсия (PME);
- аутосомно-доминантная эпилепсия со слуховыми проявлениями (features) (ADEAF);
- другие семейные височные эпилепсии.

Эпилепсии без четкого возрастного начала:

- семейная фокальная эпилепсия с вариацией фокальных симптомов (от ребенка ко взрослому);
- рефлекс (Reflex)-эпилепсия.

Особые формы:

- средневисочная эпилепсия с гиппокампальным склерозом (MTLE with HS);
- синдром Расмуссена (Rasmussen);
- припадки гримас (Gelastic seizures) с гипоталамической гамартомой;
- гемиконвульсивная гемиплегическая эпилепсия.

Следующие виды эпилепсии различаются в основном по наличию или отсутствию известных структурных или метаболических изменений (предполагаемая причина) и по виду манифестирующего припадка (генерализованный или фокальный).

1. Структурно-метаболическая эпилепсия:

- мальформация коры (гетеротопия, гемимегаэнцефалия и др.);
- нейрокожные синдромы (tuberous sclerosis complex, Sturge — Weber);
- опухоль;
- инфекция;
- травма;
- ангиома;
- перинатальные инсульты;
- нарушение мозгового кровообращения (Stroke);
- другие.

2. Эпилепсия неизвестного происхождения.

3. Состояния с эпилептическими припадками, которые традиционно не диагностируют как форму эпилепсии:

- доброкачественные неонатальные припадки (BNS);

- фебрильные припадки (FS).

Эпилептическая энцефалопатия представляет собой состояние, при котором эпилептический процесс ведет к прогрессирующим нарушениям функций мозга. Диагностируются они чаще всего в детском возрасте, иногда и у старших пациентов (после 17–20 лет).

Различают следующие типы эпилептической энцефалопатии.

Эпилептическая энцефалопатия тип I возникает у детей с эпилептическими припадками, характеризуясь прогрессирующими расстройствами когнитивной сферы, интеллекта, речи и других церебральных функций. К ним относятся синдром Отахары (наиболее ранняя форма), детский спазм, синдром Леннокса–Гасто, тяжелая миоклоническая энцефалопатия раннего детского возраста, эпилепсия с миоклонически-астатическими припадками.

Эпилептическая энцефалопатия тип II характеризуется психическими, когнитивными, поведенческими и социальными нарушениями *при отсутствии эпилептических припадков*. Другое название — приобретенный эпилептический лобный синдром.

При бессудорожных эпилептических энцефалопатиях с поведенческой и психической симптоматикой жалобы на неврологические расстройства в сенсомоторной сфере чаще отсутствуют. Наиболее характерна быстрая утомляемость, снижение работоспособности, неусидчивость, повышенная нервозность, эпизодические головные боли напряжения.

Классификация частоты эпилептических припадков:

- *одиночные припадки*: очень редкие (1 раз в год и реже), противосудорожная терапия может не проводиться;
- *редкие* — несколько раз в год (не чаще 1 раза в месяц);
- *средней частоты* — несколько раз в месяц (2–5, не чаще одного раза в неделю);
- *частые* — 5–6 и более раз в месяц (чаще 1 раза в неделю);
- *очень частые* — ежедневно.

Серийные припадки — несколько припадков в течение суток с проявлением сознания между ними, при этом учитывается частота серий.

22.3. Международная классификация эпилептических припадков. Фебрильные судороги у детей

В клинической картине эпилепсии выделяют приступы (пароксизмы) и припадки.

Приступ (пароксизм) — это внезапный эпизод болезни, возникающий у человека в здоровом состоянии или при обострении хронического заболевания, т. е. приступ — это внезапно наступающее преходящее нарушение функции какого-либо органа или системы: сердечный приступ, приступ почечной колики и т. д.

Припадок — это приступ, реализующийся церебральными механизмами, т. е. припадок — это пароксизм мозгового происхождения.

Международная классификация эпилептических приступов (2010 г.)

1. Генерализованные приступы:

- 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 приступы.

3. Неустановленные.

4. Эпилептические спазмы.

Идентификация фокальных приступов согласно степени нарушений во время приступа.

Без угнетения сознания или активности:

- с видимым моторным или вегетативным компонентом (ранее «простой парциальный приступ»);
- с наличием только субъективного чувствительного или психического феномена (соответствует концепции ауры).

С нарушением сознания или активности (примерно соответствует понятию сложный парциальный приступ):

- «дискогнитивный»;
- с переходом в двусторонний конвульсивный приступ (соответствует вторичному генерализованному приступу).

Клиника. Основной признак заболевания — эпилептический приступ, протекающий чаще с появлением ауры: вегетативной, моторной, психической, речевой или сенсорной.

Клинические проявления генерализованных эпилептических приступов 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.

Генерализованный тонико-клонический эпилептический приступ имеет следующие фазы:

- инициальная (*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 наружу и вверх;

- клоническая (*продолжительность 30–40 с*) — мышечный спазм периодически прерывается паузами расслабления мышц. Паузы прогрессивно удлиняются. В результате прикуса языка кровь окрашивает слюну и изо рта выделяется кровянистая пена;

- «коматозный» период (*длится 1–5 мин*) развивается после последнего клонического толчка. Сохраняется мидриаз, пациент без сознания. 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 «послеприпадочный» сон.

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».

При захвате ограниченной популяции нейронов развивается *парциальный припадок*, характер которого определяется специализацией вовлеченной области мозга.

Если вовлекаются системы лимбического круга, неспецифическая активизирующая система, моторные зоны, приступ приобретает характер сложного парциального или генерализованного припадка.

Фебрильные (температурные) судороги — это конвульсивные припадки, возникающие чаще у детей в возрасте от 6 месяцев до трех, иногда 6 лет, у которых ранее не наблюдались судороги без температуры. Этиология этих судорог достоверно не установлена.

Фебрильные судороги всегда возникают на фоне повышенной температуры (выше 38 °С) и спровоцировать их может обычная простуда или некоторые прививки.

Фебрильные судороги у детей проявляются припадками следующих типов:

- тонические судороги, которые манифестируют сильным напряжением всех мышц тела ребенка (запрокидывание головы и глаз назад, приведение рук к груди, выпрямление ног), затем следуют ритмичные подергивания или вздрагивания, которые постепенно становятся более редкими и исчезают;

- атонические судороги с резким расслаблением всех мышц тела ребенка, непроизвольной потерей мочи и кала;

- локальные судороги проявляются подергиванием рук или ног, закатыванием глаз.

Фебрильные судороги обычно длятся не более 15 мин и в некоторых случаях возникают сериями. Примерно у каждого третьего ребенка фебрильные судороги могут повторяться во время следующих эпизодов повышения температуры. Диагноз эпилепсии в этих случаях не устанавливают.

22.4. Эпилепсия и беременность. Образ жизни и трудоспособность пациентов с эпилепсией

Лечение эпилепсии у беременных имеет свои особенности. Карбамазепин не запрещен к применению у беременных, однако в этом случае женщинам рекомендуется длительный прием фолиевой кислоты.

Применение вальпроата натрия во время беременности не рекомендовано. Риск пороков развития, обусловленных вальпроатом, в 3–4 раза выше у беременных, принимающих препарат, чем в общей популяции и составляет 3 %. Чаще всего пороки развития представляют собой дефекты закрытия нервной трубки (расщелины лица, краниостеноз, дисморфия лица).

При использовании топирамата во время беременности необходимо соблюдать осторожность и применять его только в случае высокой эффективности у данной женщины.

При назначении ламотриджина существует теоретический риск развития врожденных дефектов у плода, так как он является слабым ингибитором дигидрофолатредуктазы. До настоящего времени не опубликовано достаточно данных для окончательных рекомендаций по применению этого препарата у беременных.

Трудоспособность пациентов, страдающих эпилепсией, зависит от многих факторов и существенно ограничена.

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 и др.);
- работа в экстренных службах.

Относительные противопоказания: работа в детском коллективе, среди большого количества людей.

При проведении медико-социальной экспертизы у пациентов с эпилепсией учитывается характер и частота припадков.

22.5. Эпилептический статус

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, эффективность которой зависит от скорейшего ее начала. Это состояние, угрожающее жизни пациента, требует госпитализации в реанимационное отделение.

Купирование эпилептического статуса. На первом этапе необходимо предупреждение или устранение возможной механической асфиксии вследствие западения языка или аспирации рвотными массами, далее показано поддержание сердечной деятельности и блокирование судорог. Пациенту вводят внутривенно 10 мг диазепама (2–4 мл 0,5 %-ного раствора в 20 мл 5 %-ной глюкозы) или сибазона (седуксена). Детям препарат вводится в дозе 0,2–0,3 мг/кг. При продолжении припадков, спустя 15 мин после первого введения, дозу следует повторить.

Эффективным является введение оксибутирата натрия внутривенно в дозе 100–150 мг/кг со скоростью 400 мг/мин (30–40 мг/кг/час).

Если эпилептические разряды не прекращаются, пациент переводится на управляемый наркоз тиопенталом натрия или гексеналом (1 г препарата растворяют изотоническим раствором натрия хлорида и в виде 1–5 %-ного раствора вводят очень медленно внутривенно) под миорелаксантами и при ИВЛ в течение 12–24 ч. При высокой частоте используют ингаляционный наркоз с закисью азота в смеси с кислородом (2:1).

Для купирования гипертермии при эписпадусе необходимо проводить охлаждение пациента, а также капельные вливания литических смесей. В случае эпилептического статуса, протекающего с явлениями отека мозга, применяют маннитол, лазикс. Проводится контроль кардиореспираторной функции, противогипоксическая терапия, коррекция рН крови назначением натрия гидрокарбоната.

22.6. Лечение эпилепсии

Программа терапии эпилепсии включает следующие положения:

- лечение назначают только после точно установленного диагноза;
- выбор препарата зависит от формы эпилепсии;
- лечение начинают только с монотерапии;
- в случае резистентности припадков 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:

- диагностика эпилепсии как болезни;
- эпилептический статус, инфантильные спазмы, гемиконвульсивные припадки;

- единичные судорожные припадки, возникшие спонтанно или под влиянием небольших провоцирующих факторов повторно;
- повторные припадки на фоне выраженных непрогрессирующих заболеваний головного мозга (последствия ЧМТ, воспалительных, сосудистых заболеваний);
- повторные и даже однократные припадки на фоне прогрессирующих мозговых расстройств (опухоль, абсцесс);
- проникающие ранения головного мозга даже при отсутствии в прошлом припадков. В подобных случаях сразу после травмы назначается предупредительное противоэпилептическое лечение.

Консервативное лечение эпилепсии. В настоящее время при парциальных припадках применяются карбамазепин (тегретол, финлепсин, карбасан), вальпроаты (депакин, конвулекс), фенитоин (дефинин), фенобарбитал (люминал). При генерализованных: тонико-клонических — вальпроаты и карбамазепин, при абсансах — этосуксимид и вальпроаты.

Препараты подбираются индивидуально с учетом частоты припадков и динамики заболевания в виде монотерапии или комбинации 2–3 лекарств. Рекомендуются дозы: вальпроевая кислота 200–600 мг 1–3 раза в сутки внутрь; карбамазепин 200–400 мг 1–3 раза в сутки внутрь; клоназепам 0,5–2 мг 1–4 раза в сутки внутрь.

Широко применяются новые противоэпилептические препараты: ламотриджин, топамакс, кеппра.

При одиночном эпилептическом припадке помощь заключается в предохранении пациента от ушибов и облегчении дыхания, для чего удерживают голову рукой, следя за тем, чтобы рот и нос были свободны. Недопустимо вставлять в рот различные твердые предметы, так как это может вызвать поломку зубов и их попадание в верхние дыхательные пути. С целью предупреждения серийного припадка или эписатуса вводят диазепам 2 мл (5 мг) внутривенно или внутримышечно.

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. Наличие патологических изменений на ЭЭГ при отсутствии эпилептических припадков в течение 4 лет не является препятствием для прекращения лечения.

Применение широкого арсенала антиэпилептических препаратов (включая препараты новой генерации), хирургическое вмешательство, а также альтернативные методы (иммуноглобулины, стимуляция блуждающего нерва, кетогенная диета) позволяют вылечить или существенно улучшить качество жизни пациентов, страдающих этим заболеванием.

Хирургическое лечение эпилепсии. Общими показаниями к операции являются резистентные припадки при одностороннем очаге, припадки, ха-

рактеризующиеся эпизодами атонии или парциальные припадки с генерализацией.

Используются следующие виды хирургических вмешательств:

1. Функциональная гемисферэктомия, которая заключается в рассечении височной доли и центральной области с сохранением участков затылочной и лобной долей после прерывания их связей с оставшимися зонами мозга.

Показания: выраженный гемипарез при наличии устойчивых к лекарственной терапии фокальных или генерализованных припадков и очага в противоположном гемипарезу полушарии мозга.

2. Фокальная резекция. Хирургическое удаление локализованного эпилептического очага, доказанного при компьютерной ЭЭГ. Этот очаг может быть как функциональным, так и структурным изменением ткани головного мозга.

3. Операции на височной доле показаны при височной эпилепсии, когда проводится передняя височная лобэктомия.

4. Фронтальная лобэктомия, включает резекцию лобной доли. Показана пациентам с эпилептической активностью, начинающейся с лобной доли головного мозга.

5. Рассечение мозолистого тела (каллезотомия), что препятствует межполушарному распространению судорожной активности.

Показания: первично или вторично генерализованные припадки. Операция может выполняться в один или в два этапа. При ее проведении в два этапа вначале выполняют резекцию передних двух третей мозолистого тела, а затем, если припадки сохраняются, проводят заднюю резекцию.

Глава 23. Неврозы и астенические состояния у детей

23.1. Классификация и клиническая картина неврозов. Патологические привычки у детей

Неврозы — психогенные расстройства, которые включают нарушения высшей нервной деятельности, клинически проявляющиеся непсихотическими расстройствами (страх, тревога, депрессия, колебания настроения и др.), а также соматовегетативными и двигательными расстройствами, переживаемыми как чуждые, болезненные проявления и имеющими тенденцию к обратному развитию. Они наблюдаются в любом возрасте, однако форму клинически очерченных заболеваний приобретают, как правило, лишь после 6–7-летнего возраста.

Неврозы относятся к числу частых форм нервно-психических заболеваний. Больные неврозами составляют около 23 % к общему числу детей и

подростков, находящихся под наблюдением психиатров. Имеются данные о том, что невротические расстройства у детей школьного возраста встречаются в 2 раза чаще, чем у дошкольников. При этом преобладают мальчики.

Этиология. Основная роль принадлежит разнообразным психотравмирующим факторам: психическим воздействиям, сопровождающимся сильным испугом, хроническим психотравмирующим ситуациям (развод родителей, конфликты в школе), дефициту положительных эмоций.

Выделяют внутренние и внешние факторы, обуславливающие развитие неврозов. К первым относят особенности личности (повышенная тревожность, пугливость, склонность к страхам). Внешними считают неправильное воспитание, неблагоприятные социальные и бытовые условия, трудности адаптации в коллективе.

Патогенез. Неврозу предшествует этап психогенеза, во время которого происходит личностная переработка психотравмирующих ситуаций. Важное значение имеет нарушение обмена адреналина, норадреналина, снижение содержания ДОФА и дофамина в организме.

Классификация включает общие неврозы (психоневрозы), характеризующиеся преобладанием общеневротических психических и вегетативных расстройств, и системные неврозы. В первую группу включены неврозы страха, истерический невроз, невроз навязчивых состояний, депрессивный невроз, неврастения и ипохондрический невроз. К системным неврозам относят невротические тики, заикание, расстройства сна, анорексию, энурез, энкопрез и патологические привычки детского возраста (сосание пальцев, кусание ногтей).

Течение неврозов страха может быть кратковременным или затяжным (от нескольких месяцев до 2–3 лет).

Невроз навязчивых состояний характеризуется превалированием в клинической картине разнообразных навязчивых явлений, т. е. движений, действий, страхов, опасений, представлений и мыслей, возникающих неотступно вопреки желанию ребенка. Основными видами навязчивостей у детей являются навязчивые движения и действия (обсессии) и навязчивые страхи (фобии). В зависимости от преобладания тех или других условно выделяют невроз навязчивых действий (обсессивный невроз) и невроз навязчивых страхов (фобический невроз).

Обсессивный невроз у детей выражается навязчивыми тиками, а также относительно простыми навязчивыми действиями. Навязчивые тики — мигания, наморщивание кожи лба, повороты головы, подергивания плечами. Навязчивые действия складываются из сочетания ряда движений. Действия навязчивого характера, совершаемые в строго определенной последовательности, называют ритуалами.

Невроз навязчивых состояний имеет склонность к затяжному рецидивирующему течению.

Неврастения (астенический невроз) проявляется повышенной раздражительностью, несдержанностью, и при этом легким переходом к плачу. В основе клинической картины лежит плохая переносимость любого психического напряжения.

Депрессивный невроз возникает при значительном снижении настроения. Чаще проявляется в подростковом возрасте. Основой клинической картины является подавленное настроение, сопровождающееся грустным выражением лица, бедной мимикой, тихой речью, замедленными движениями, плаксивостью.

Истерический невроз характеризуется разнообразными (соматовегетативными, моторными, сенсорными, аффективными) расстройствами, в возникновении которых ведущая роль принадлежит механизму выгоды или желательности для ребенка данных расстройств.

В клинике истерических расстройств у детей ведущее место занимают моторные и соматовегетативные нарушения: астазия-абазия, истерические парезы и параличи конечностей, истерическая афония.

Ипохондрический невроз характеризуется чрезмерной озабоченностью своим здоровьем и склонностью к необоснованным опасениям по поводу возникновения различных заболеваний. Встречается в основном у подростков.

Патологические привычные действия включают ряд психогенных нарушений поведения, в основе которых лежит болезненная фиксация произвольных действий. Наиболее распространенными являются сосание пальцев, кусание ногтей, генитальные манипуляции. Реже встречается болезненное стремление выдергивать или выщипывать волосы на волосистой части головы и бровях (трихотилломания) и ритмическое раскачивание головой и туловищем (яктация) перед засыпанием у детей первых 2 лет жизни.

23.2. Системные неврозы. Тики. Синдром Туретта. Энурез

Невротическое заикание — психогенно обусловленное нарушение ритма, темпа и плавности речи, связанное с судорогами мышц, которые участвуют в речевом акте. У мальчиков заикание возникает значительно чаще, чем у девочек. Расстройство в основном развивается в период становления речи (2–3 года) или в возрасте 4–5 лет, когда происходит значительное усложнение фразовой речи и формирование внутренней речи. Причинами невротического заикания могут быть острые и хронические психические травмы. У детей младшего возраста наряду с испугом частой причиной невротического заикания является внезапная разлука с родителями или уход из семьи одного из них.

Невротические расстройства сна у детей встречаются часто. В их этиологии играют роль различные психотравмирующие факторы, особенно действующие в вечерние часы. Клиника выражается нарушениями засыпания, беспокойным сном с частыми движениями, расстройством глубины

сна с ночными пробуждениями, ночными страхами, яркими устрашающими сновидениями, а также снохождениями и сноговорениями.

Невротические расстройства аппетита (анорексия) характеризуются различными нарушениями пищевого поведения в связи с первичным снижением аппетита. Непосредственным поводом к возникновению невротической анорексии часто является попытка матери насильно накормить ребенка при его отказе от еды, перекармливание. Клинические проявления включают отсутствие желания есть любую пищу или выраженную избирательность к еде.

Невротический энурез — психогенно обусловленное неосознанное недержание мочи, преимущественно во время ночного сна, которое учащается при развитии психотравмирующей ситуации, после физических наказаний.

Невротический энкопрез проявляется в непроизвольном выделении незначительного количества испражнений при отсутствии поражений спинного мозга. Встречается примерно в 10 раз реже энуреза, в основном у мальчиков в возрасте от 7 до 9 лет. В основе расстройства — чрезмерно строгие требования к ребенку или внутрисемейный конфликт.

Невротические тики объединяют разнообразные автоматизированные привычные движения (мигание, наморщивание кожи лба, облизывание губ, подергивание головой, плечами), а также покашливание, хмыкание, «хрюкающие» звуки (респираторные тики). Наиболее часты невротические тики в возрасте от 5 до 12 лет. Наряду с острыми и хроническими психическими травмами, в происхождении невротических тиков играет роль местное раздражение (конъюнктивит, инородное тело глаза, воспаление слизистой верхних дыхательных путей и др.).

В группу невротических тиков согласно МКБ-10 включают следующие клинические формы **первичных тиков**:

- транзиторные тики (моторные и/или вокальные);
- хронические моторные тики;
- хронические вокальные тики;
- синдром Туретта (хронические моторные и вокальные тики).

Транзиторные тики возникают чаще всего в возрасте от 2 до 10 лет, реже у подростков. Это наиболее частый вариант тиков, наблюдающийся у 15–25 % детей. Они чаще представлены одиночными моторными тиками (например зажмуриванием или гримасничанием), реже множественными моторными тиками. Основной признак этого варианта первичных тиков — стойкая спонтанная ремиссия не позже 1 года после их возникновения при этом гиперкинез должен сохраняться не менее 2 недель.

Хронические моторные и вокальные тики проявляются в детском или юношеском возрасте и сохраняются без длительных ремиссий более 1 года. Тики этой категории выявляются у 3–4 % школьников. С возрастом они

могут регрессировать, но нередко остаются в течение всей жизни. Они могут быть простыми и сложными и чаще всего наблюдаются в лице, шее, плечевом поясе.

Синдром Жиль де ла Туретта представляет собой вариант первичных хронических тиков, сохраняющихся без длительных ремиссий в течение 1 года и более, при котором моторные и вокальные тики сопутствуют друг другу (не обязательно в одно и то же время).

Хронические моторные, вокальные тики и синдром Туретта могут встречаться у членов одной семьи и вызываются одним и тем же генетическим дефектом, передающимся по аутосомно-доминантному типу.

При синдроме Туретта тики мышц лица сочетаются с непроизвольными насильственными звуками или словами (голосовыми или вокальными тиками). Заболевание обычно начинается в 5–6-летнем возрасте с появления простых насильственных движений (мигание, подергивание мышц лица, высывание языка), которые впоследствии распространяются на плечевой пояс, туловище и ноги. Характерна внезапность возникновения тиков, быстрота их осуществления. Попытки произвольно затормозить их обычно не имеют успеха. Постепенно к двигательным тикам присоединяются звуковые симптомы: произнесение отдельных звуков и нечленораздельных слов является характерной особенностью синдрома. В половине случаев при синдроме Туретта возможны вокальные тики с неприличными ругательными словами, а также неприличные жесты. При этом пациенты прекрасно осознают неприемлемость и неадекватность своего поведения, но никак не могут его контролировать. Начавшись в детском возрасте, заболевание может проявляться на протяжении всей жизни. С возрастом возможно некоторое сглаживание симптоматики.

В лечении используют психотерапию и лечение психотропными препаратами, особенно нейролептиками.

К *вторичным тикам* относят:

- тики, являющиеся осложнениями заболеваний головного мозга известной этиологии (перинатального повреждения мозга, ЧМТ, энцефалитов и др.) или представляющие собой побочное действие лекарственных средств;
- тики при нейродегенеративных заболеваниях (болезнь Гентингтона, нейроакантоцитоз, болезнь Вильсона — Вестфаля — Коновалова);
- тики при психических заболеваниях (шизофрения, аутизм);
- психогенные тики (псевдотики).

23.3. Виды астений. Клиническая характеристика

Астения — состояние, характеризующееся слабостью, утомляемостью, эмоциональной лабильностью, гиперестезией, нарушением сна.

Астенический синдром в рамках неврастении (раздражительной слабости) стали выделять в XIX в. Классификация МКБ-10 выделяет неврастению в качестве самостоятельной нозологической единицы.

Утомляемость — самая распространенная жалоба при астении, при этом ей часто сопутствуют слабость, гиперестезия, вегетативные нарушения, расстройства сна.

Выделяют *гиперстеническую астению*, характеризующуюся сверхвозбудимостью сенсорного восприятия с повышенной восприимчивостью нейтральных в норме внешних раздражителей (звуков, света), и *гипостеническую астению*, основными элементами которой являются снижение порога возбудимости и восприимчивости к внешним стимулам с вялостью, повышенной слабостью.

В отличие от физиологической утомляемости астения как нозологическая единица появляется постепенно, длится месяцы и годы, не восстанавливается после отдыха и требует медицинского вмешательства.

Органическая астения, доля которой во всех астенических состояниях оценивается в 45 %, развивается на фоне хронических, часто прогрессирующих органических (неврологических), психических и соматических заболеваний.

В отличие от органической функциональная (реактивная) астения, составляющая 55 % в общей структуре астений, характеризуется обратимостью. К ней относится острая астения, возникающая как реакция на острый стресс или значительные перегрузки на работе, и хроническая астения, появляющаяся после родов (послеродовая астения).

Клиническая картина. Самый главный признак болезни у детей — вялость, сочетаемая с агрессивностью, невозможностью длительное время сосредоточиться на учебе или ином деле. У таких детей могут быть помрачения сознания, бессонница, отсутствие тяги к еде. Такой ребенок в любой момент может расплакаться, чаще всего он подавлен и редко чему-то радуется.

Более взрослые пациенты (подростки) жалуются на плохую сообразительность, забывчивость, неустойчивое внимание. Им трудно сосредоточиться на чем-нибудь одном.

Наряду с повышенной утомляемостью и непродуктивностью интеллектуальной деятельности при астении всегда утрачивается психическая уравновешенность. Легко теряемое самообладание сопровождается раздражительностью, вспыльчивостью, придирчивостью, вздорностью. Настроение у больного ребенка легко колеблется.

Астении почти всегда сопутствуют вегетативные нарушения. Наиболее часто встречаются нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы: колебания АД, тахикардия и лабильность пульса.

Лечение. Используются ноотропные средства, антидепрессанты, психостимуляторы. Из физических факторов наиболее эффективны лечебные ванны. Положительное лечебное влияние оказывает благоприятная, спокойная обстановка в семье.

РАЗДЕЛ III. НЕЙРОХИРУРГИЯ

Глава 24. Общие принципы нейрохирургии

24.1. Основные типы нейрохирургических операций

В арсенале современной нейрохирургии существует большое количество разнообразных видов *нейрохирургических вмешательств*.

Для их проведения важным является *положение* пациента на операционном столе, которое определяется локализацией очага в мозгу и типом доступа. Применяют положения на спине, на боку, на животе с опущенной и согнутой головой, при операциях на ЗЧЯ используется положение сидя.

Наложение фрезевых отверстий выполняется чаще всего с диагностической целью (поисковые с двух сторон при ЧМТ и односторонние при биопсии). Этот же доступ применяют для пункции желудочков мозга при гидроцефалии. Такие отверстия в черепе выполняются обычно диаметром 1,5–2 см.

Фрезевые отверстия накладываются в типичных местах через небольшие кожные разрезы. Для выполнения этой операции используются различные трепаны, наиболее распространенными являются механические, электро- и пневмотрепаны. Фрезы, с помощью которых накладывают отверстия, отличаются размером. Их разделяют по форме на *копьевидные*, *конусовидные* и *шаровидные*.

Трепанация черепа (краниотомия). Различают резекционную и костно-пластическую трепанацию черепа.

Резекционная трепанация заключается в удалении участка черепа. С этой целью накладывается фрезевое отверстие, которое затем расширяется с помощью костных кусачек до нужных размеров. При превышении диаметра отверстия более 6 см трепанацию называют *декомпрессивной*.

Резекционную трепанацию выполняют чаще у пациентов в тяжелом состоянии, коме, чтобы ускорить доступ к очагу и уменьшить тяжесть операционной травмы. Как правило, она выполняется с целью удаления внутрочерепной гематомы и часто заканчивается декомпрессией мозга, если внутричерепное давление резко повышено или удалялся многооскольчатый перелом, что не позволяло сохранить значительный участок кости. Стандартным доступом является резекционная трепанация при операциях на ЗЧЯ. Резекция кости в этой области технически проще, чем костно-пластическая трепанация. При этом большая толщина затылочных мышц

защищает трепанационный дефект от возможных повреждений в послеоперационном периоде.

Костно-пластическая трепанация заключается в формировании костного лоскута нужной конфигурации и размера, который после завершения операции укладывается на место и фиксируется швами. Место трепанации выбирается нейрохирургом по данным КТ или МРТ с учетом топографии черепа и локализации очага.

В зависимости от локализации процесса (опухоль, гематома, абсцесс), в связи с которым осуществляется трепанация, делаются линейные или подковообразные кожные разрезы в соответствующей области. В современной нейрохирургии обязательным является соблюдение принципов косметики (разрезы без захождения на открытые части головы, лица, использование атравматического шовного материала, скрытый косметический шов).

При классической костно-пластической трепанации с помощью трепана по периметру формируемого костного лоскута накладывается несколько фрезевых отверстий (обычно 4–5). С помощью проводника Поленова под кость между соседними фрезевыми отверстиями проводится проволочная пила (Джилъи) и кость распиливается по периметру (между фрезевыми отверстиями). Чтобы избежать в последующем при закрытии раны проваливания костного лоскута внутрь черепа, распил кости делают под углом 45° изнутри кнаружи.

Со стороны надкостнично-мышечной «ножки» лоскута кость подпиливается и затем поднимается с помощью костных лопаток.

Этапы костно-пластической трепанации черепа представлены на рисунках 23–26 (приложение 1).

Более современная методика трепанации предполагает использование пневмо- или электротрепанов, позволяющих выпиливать костные лоскуты любой величины и конфигурации из одного фрезевого отверстия. При этом надкостница предварительно полностью отсепаровывается от кости и лоскут на время операции удаляется из операционной раны. Относительным недостатком такого доступа является необходимость выполнения костного шва при его укладке на место, тогда как при доступе «на надкостничной ножке» лоскут фиксируется швами за надкостницу.

Разрезы твердой мозговой оболочки могут быть разной формы и размера, в зависимости от вида и величины патологического процесса. Стандартными являются подковообразные и крестообразные разрезы.

Рассечение твердой мозговой оболочки выполняют со шпателем, которым защищают мозг (приложение 1, рисунок 27).

После вскрытия твердой мозговой оболочки коагулируют сосуды коры головного мозга в проекции объемного образования и рассекают кору (приложение 1, рисунок 28).

Защита мозга от высыхания является обязательным этапом вмешательства, так как уменьшает риск неврологического дефицита. Она проводится путем укладывания на мозг ватников, смоченных изотоническим раствором натрия хлорида. При длительных операциях ватники необходимо менять и смачивать, чтобы они не присыхали к коре мозга.

С целью *гемостаза* при кровотечении из кости используют воск.

По технологии вмешательства для профилактики эпидуральных гематом твердая мозговая оболочка в нескольких местах по периметру костного отверстия подшивается к надкостнице.

Одним из методов интраоперационного гемостаза и профилактики гематом ложа опухоли является применение оксидированной целлюлозы (приложение 1, рисунок 29).

Перед укладкой костного лоскута на место необходимо закрыть дефект твердой мозговой оболочки. Его можно ушить за края или использовать дополнительно специально обработанную трупную твердую мозговую оболочку, широкую фасцию бедра, апоневроз или надкостницу.

После удаления объемного образования и при отсутствии признаков выраженного отека головного мозга костный лоскут укладывают на место и фиксируют его за надкостницу (приложение 1, рисунок 30).

В некоторых случаях для доступа к глубоким, срединно расположенным опухолям применяются лицевые доступы через лобную, клиновидную пазухи и через рот. Доступ через нос используют при опухолях гипофиза (трансназальный-трансфеноидальный).

После выполнения доступа приступают к вмешательству на мозге, что требует в современных условиях увеличительной оптики. Это позволило создать новое направление в хирургии — микронейрохиргию.

Методы остановки кровотечения. Поскольку мозг — один из наиболее хорошо кровоснабжаемых органов, гемостаз является серьезной проблемой в нейрохирургии. Остановка кровотечения из ткани мозга отличается тем, что в узкой и глубокой ране перевязка сосудов, широко принятая в общей хирургии, практически невозможна. Кроме того, может возникнуть инфаркт головного мозга, если артерия была крупной.

Наиболее распространенным способом остановки кровотечения является коагуляция, которая бывает моно- и биполярной. Важно, что точечная биполярная коагуляция, при которой ток циркулирует только между кончиками пинцета, не вызывает прогревания соседних структур. По этой причине только биполярная коагуляция применяется при операциях на стволе головного мозга.

В некоторых случаях для остановки кровотечения из крупных сосудов мозга используются специальные нейрохирургические клипсы.

Для остановки капиллярного кровотечения из ткани мозга применяется специальная кровоостанавливающая фибриновая губка, гемостатическая

марля, биологический клей (тиссукол), пластины тахокомб, вызывающие коагуляцию крови и имеющие выраженную механическую адгезию к поверхности раны. Кроме того, используются марлевые турунды, смоченные перекисью водорода.

Кровотечение из поврежденных крупных сосудов и венозных синусов может быть остановлено также путем тампонады кусочком размятой мышцы.

Пункция мозга. Для интраоперационного поиска патологического очага или его биопсии применяют пункцию мозга, которая выполняется специальной канюлей с тупым концом и боковыми отверстиями. По изменению сопротивления, которое испытывает хирург, погружая канюлю в мозг, он может определить край опухоли или стенку абсцесса. Поступление через канюлю кистозной жидкости, крови, гноя позволяет уточнить характер патологии.

Операции на спинном мозге. Наиболее распространенным доступом при нейрохирургических вмешательствах на спинном мозге является частичная ламинэктомия, позволяющая обнажить заднюю поверхность спинного мозга. Она заключается в резекции дужек и остистых отростков в проекции патологического образования. В настоящее время полное удаление дуги позвонка (ляминэктомия) выполняется редко. Удаление половины дуги позвонка называется гемиламинэктомией. Основным современным щадящим доступом для удаления грыж МПД является фенестрация (краевая резекция верхней и нижней полудуги на глубину 2–3 мм каждая), при опухолях спинного мозга — гемиламинэктомия (удаление полудужки со стороны объемного образования).

Операции на вентральной поверхности спинного мозга на шейном уровне проводятся передним доступом с резекцией тел позвонков. Для закрытия дефектов в телах позвонков и их стабилизации используются костные аутотрансплантаты (обычно из крыла подвздошной кости) или металлические кейджи.

При необходимости стабилизации позвоночника при его повреждении применяются различные фиксирующие металлические конструкции (пластины, транспедикулярные фиксаторы, стяжки).

Стереотаксические операции. Наряду с открытыми операциями на мозге, требующими выполнения трепанации черепа, применяются и так называемые стереотаксические вмешательства, осуществляемые через небольшое фрезевое отверстие. При этом в заданные отделы мозга (обычно глубоко расположенные) вводятся различные инструменты: электроды для разрушения и стимуляции мозговых структур, канюли для криодеструкции, инструменты для биопсии или разрушения глубоко расположенных опухолей.

Для их точного введения применяются специальные стереотаксические конструкции, фиксируемые на голове пациента. Их принципиальной

особенностью является наличие системы координат, позволяющая после специальных расчетов попадать в любую точку мозга с точностью до 1 мм.

Для определения координат мишеней используются специальные стереотаксические атласы, данные КТ и МРТ исследований. Стереотаксические операции широко применяются в функциональной нейрохирургии (лечение гиперкинезов, болевых синдромов, эпилепсии).

Обезболивание. Нейрохирургические открытые операции в большинстве случаев выполняются под эндотрахеальным наркозом с ИВЛ. Стереотаксические и эндовазальные вмешательства чаще проводятся под местной анестезией, позволяющей оценивать физиологический эффект операции. При поясничной дискэктомии может применяться спинальная (перидуральная) анестезия. Современная нейрохирургия требует во время операции управляемой анестезиологом гипотонии (систолическое АД на уровне 90 мм рт. ст., диастолическое — 60 мм рт. ст.).

Особенности *операций у детей* связаны с тем, что череп новорожденного имеет ряд особенностей. Кости черепа тонкие, эластичные, череп имеет роднички, швы между костями свода черепа не сформированы. В раннем возрасте при операциях на головном мозге могут применяться доступы через незаращенные роднички. Наличие незаращенных швов позволяет использовать их при трепанации. Тонкие кости ребенка могут рассекаться ножницами.

В отличие от взрослых при операциях на ЗЧЯ у маленьких детей до двухлетнего возраста из-за слабости шейных мышц и недостаточной развитости суставно-связочного аппарата в этом отделе позвоночника операции в положении сидя не проводятся.

24.2. Оснащение нейрохирургической операционной

Микрохирургическая техника. Основным принципом микрохирургии является применение микроскопа с увеличением в 5–20 раз, а при его отсутствии — специальной бинокулярной лупы со световодом.

В настоящее время используются операционные микроскопы, которые мобильны и позволяют свободно перемещать их в различных необходимых направлениях. Меняющееся в широких пределах увеличение, хорошая освещенность операционного поля, наличие дополнительных окуляров для ассистента, диоптрийная коррекция зрения для хирургов позволяют выполнить операцию на современном уровне. Возможны телевизионные и фотоприставки для документирования операции. Выполнение микрохирургических вмешательств обеспечивается миниатюрными инструментами: пинцетами, ножницами, диссекторами, зажимами и др.

Мозговые ретракторы. Операции на мозге требуют приподнимания или отодвигания его для обеспечения доступа к патологическому образо-

ванию. Для этого используются ретракторы, которые могут удерживать мозг в различных, нужных для хирурга положениях. Они крепятся к краю трепанационного отверстия или к операционному столу.

Хирургические аспираторы. Нейрохирург в течение операции постоянно должен удалять кровь, ликвор или промывной физраствор. В зависимости от ситуации используются отсосы разного диаметра и разной конфигурации.

Особым современным видом нейрохирургической аппаратуры является *ультразвуковой аспиратор*, который первоначально ультразвуком разрушает удаляемую ткань и сразу же всасывает ее, очищая операционную рану.

В некоторых случаях для рассечения мозговой ткани, остановки кровотечения, выпаривания патологической ткани при выполнении нейрохирургических операций используются *лазерные установки*, совмещенные с операционным микроскопом (аргоновые, неодимовые).

Интраоперационное УЗИ мозга применяется для визуализации объемных образований непосредственно перед рассечением коры головного мозга, что обеспечивает минимальную травматичность доступа при продвижении по мозговой ткани.

После трепанации черепа на нескрытую твердую мозговую оболочку или обнаженную поверхность мозга устанавливается ультразвуковой датчик, изменяя положение которого получают на экране изображение структур головного мозга и новообразования (приложение 1, рисунок 31).

Нейрохирургические эндоскопы в основном используются для операций на желудочках головного мозга. Наиболее распространенная операция — эндоскопическая перфорация дна третьего желудочка при гидроцефалии. Применяются жесткие и гибкие эндоскопы, снабженные инструментами для биопсии, удаления ткани и остановки кровотечения (с помощью коагуляции или лазера).

Операционный электронно-оптический преобразователь служит для рентгеноскопии на операционном столе. Используется для точного наведения на костные структуры при операциях на позвоночнике. Современные приборы этого вида дополнительно оборудованы сервоприводом С-дуги и программным обеспечением, позволяющим выполнить КТ интраоперационно.

Навигационная станция (система нейронавигации) позволяет планировать место доступа с точностью до 1 мм. Аппарат использует предварительно выполненную МРТ головного мозга для точного попадания нейрохирургического инструмента в любую точку головного мозга. Во время операции полученная компьютерная модель с помощью определенного количества базовых точек (минимум 6) «привязывается» к голове пациента. Далее все манипуляции (специальными инструментами) проводятся под контролем компьютера и видны на экране в трех плоскостях и на трехмерной модели.

Электронеуромиограф позволяет выполнить оценку «вызванных потенциалов» интраоперационно, что обеспечивает нейрохирургу данные о сохранности черепных нервов (например, слухового нерва при удалении его невриномы) во время хирургических манипуляций.

Радиохирургические вмешательства. С этой целью используются специальные радиохирургические установки, лучшей из которых является *гамма-нож*, разработанный известным шведским нейрохирургом А. Лекселлом. Излучение более 200 источников гамма-лучей фокусируется в одной точке. Наведение обеспечивается при помощи МРТ и специальной системы позиционирования лучевой установки.

Глава 25. Черепно-мозговая травма. Абсцессы головного мозга

25.1. Частота и структура черепно-мозговой травмы. Классификация. Патогенез, клиника и диагностика. План обследования

Частота встречаемости ЧМТ составляет 25–35 % от общего числа травмированных, внутричерепные гематомы достигают 8 % , причем в 9–17 % суб- и эпидуральные гематомы могут быть осложнением легкой травмы без перелома костей черепа.

Основными причинами ЧМТ является транспортный, бытовой, производственный и спортивный травматизм, который ежегодно повышается на 2 %. В течение года от ЧМТ погибает от 2 до 6 человек на 1 тыс. населения.

Классификация ЧМТ изложена на основании «Клинического руководства по черепно-мозговой травме» (1998) под редакцией академика Российской академии медицинских наук А. Н. Коновалова, основные положения которой разработаны НИИ нейрохирургии им. Бурденко Российской академии медицинских наук.

По степени тяжести выделяют легкую ЧМТ, средней степени тяжести и тяжелую.

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:

- 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).

При этом имеется опасность первичного или вторичного инфицирования внутричерепного содержимого, что определяет необходимость раннего назначения антибиотиков.

Все открытые ЧМТ при целостности твердой мозговой оболочки считаются *непроникающими*, при ее нарушении — *проникающими*.

Комбинированная ЧМТ — травма головного мозга при воздействии, кроме механического, различных других физических (температура, ионизирующее излучение) факторов; *сочетанная ЧМТ* — травма, при которой механическому воздействию подвергаются различные органы.

По темпу сдавления мозга различают: острое сдавление — угрожающая клиническая манифестация в течение 24 ч после травмы; подострое — манифестация на протяжении 2–14 суток после травмы; хроническое — угрожающая клиническая симптоматика спустя 14 суток и более после травмы.

Повреждения костей черепа при травме могут иметь различный характер.

По локализации различают: переломы свода черепа; переломы основания черепа; переломы свода и основания.

По структуре: линейные, вдавленные, дырчатые, оскольчатые, смешанной структуры.

На рисунке 32 (приложение 1) представлен перелом обеих пирамид височных костей, который относится к переломам основания черепа.

Патогенез. Согласно законам физики, величина механической энергии пропорциональна массе объекта и скорости его движения или ускорения. В зависимости от времени воздействия выделяют два его основных типа — динамическое и статическое.

Динамическое воздействие механической энергии характеризуется кратковременным эффектом травмирующей силы (менее 200 мс) и может быть двух видов — ударным и импульсным. При ударном виде наблюдается кратковременное (до 50 мс) воздействие травмирующего агента на голову или удар движущейся головы о травмирующий объект. Ударное воздействие включает два основных повреждающих феномена — контактный и инерционный.

Контактный феномен характеризуется столкновением травмирующего агента и головы, которые приводят к локальным повреждениям скальпа,

череп и головного мозга. При небольших размерах травмирующего агента, но значительной силе удара наблюдаются вдавленные переломы, при больших размерах чаще встречаются линейные переломы черепа. При контактной травме повреждения мозга могут локализоваться как в месте удара, так и на отдалении, в том числе в месте противоудара (эффект противоудара).

Инерционный феномен 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.

В целом ударный механизм, как правило, вызывает различной степени очаговые повреждения мозга как в месте удара, так и на отдалении, в том числе по принципу противоудара. Очаговые повреждения могут сочетаться с субарахноидальным, внутрижелудочковым, внутримозговым кровоизлияниями и эпи-, субдуральными гематомами. В зависимости от объема последних возникает дополнительный механизм повреждения мозга в результате его сдавления и дислокации.

Второй вид динамического воздействия — *импульсный*, при котором голова получает ускорение или замедление (при длительности воздействия от 50 до 200 мс).

При наиболее частом механизме ЧМТ (падение на затылок с высоты собственного роста) имеет место ударное воздействие как с контактным, так и инерционным феноменом. Повреждения скальпа, а также линейные переломы нередко локализуются в затылочной области, в то время как повреждения мозга в виде очаговых ушибов — в полюсно-базальных отделах лобных, височных долей по типу противоудара. Механизмы последних — инерционный феномен, который обуславливает смещение больших полушарий мозга вдоль неровных контуров крыльев основной кости и основания передней черепной ямки, а также развитие отрицательного давления с феноменом кавитации в местах противоудара.

В чистом виде *статический механизм травмы* наблюдается у пострадавших при разрушении зданий в результате землетрясений, взрывов, во время строительных работ. Если сила статического воздействия достаточно велика, могут наблюдаться деформации черепа, линейные, многооскольчатые, то в том числе и обширные вдавленные переломы черепа. Тяжесть повреждения мозга при этом пропорциональна тяжести повреждения костей черепа и длительности статического воздействия, т. е. длительности сдавления головы.

В зависимости от длительности сдавления головы (краш-синдрома) возникают различной степени ишемические повреждения мягких покровов головы: от локального отека и последующей атрофии, вплоть до обширного некроза. Кроме того, длительное сдавление головы, вызывающее деформацию черепа (особенно у младенцев при эластичности костей черепа), может вызывать также длительное сдавление мозга, внутричерепное кровоизлияние, нарушение венозного оттока из полости черепа с развитием диффузного (внутриклеточного) набухания мозга.

Клиника и диагностика основных форм ЧМТ

Сотрясение головного мозга

Клиническая картина: 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; мелкокоразмашистый нистагм; двусторонний симптом Бабинского (определяется до 24 ч); нет повреждения костей черепа; ликвор в норме.

Течение: отмечается улучшение состояния в течение 7–10 дней.

Ушиб головного мозга легкой степени

Клиническая картина: потеря сознания от 15 мин до 1 ч; головная боль, тошнота, 2–3-кратная рвота, головокружение; как правило, ретроградная амнезия; витальные функции без выраженных изменений: умеренная бради-, тахикардия, колебания АД.

Неврологический статус: клонический нистагм; анизорефлексия; 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

Клиническая картина: потеря сознания от часа до 6 ч; выражены ретро-, кон- и антероградная амнезия; сильная головная боль, многократная рвота; преходящие расстройства витальных функций: брадикардия (40–50 уд/мин), тахикардия (до 120 уд/мин); повышение АД (до 180/100 мм рт. ст.); тахипноэ без нарушения ритма дыхания; изменение цикла сон – бодрствование в виде сонливости днем, бессонницы ночью с эпизодами психомоторного возбуждения; субфебрилитет.

В неврологическом статусе: могут быть оболочечные знаки; стволовые симптомы (нистагм, диссоциация мышечного тонуса и глубоких рефлексов); двусторонние патологические знаки; отчетливая очаговая симптоматика, определяемая локализацией ушиба (зрачковые и глазодвигательные нарушения; парезы; гипестезия; афазия; оторея; назорея).

Очаговые знаки регрессируют в течение 21–35 дней и более.

Ушиб головного мозга тяжелой степени

Клиническая картина: потеря сознания от 6 ч до нескольких недель и месяцев; часто двигательное (психомоторное) возбуждение; тяжелые нарушения витальных функций: бради- (менее 40 уд/мин) или тахикардия (более 120 уд/мин), нередко с аритмией; повышение АД более 180/110 мм рт. ст.; тахи- (более 30–40 дыханий в минуту) или брадипноэ (8–10 дыханий в минуту), нередко с нарушением ритма дыхания; гипертермия.

В неврологическом статусе определяются: стволовые знаки (плавающие глазные яблоки, парез взора, нистагм); двусторонний мидриаз или миоз; нарушение глотания; меняющийся тонус, децеребрационная ригидность; угнетение или повышение глубоких рефлексов; патологические стопные знаки; парезы, параличи; рефлекс орального автоматизма; генерализованные или фокальные судорожные припадки (в 10–15 % случаев); угрожающая гипертермия.

Тяжелый ушиб головного мозга может сочетаться с переломом основания черепа с отолликвореей, назоликвореей и субарахноидальным кровоизлиянием.

Вариант тяжелого ушиба головного мозга с корковым кровоизлиянием и внутримозговой гематомой представлен на рисунке 33 (приложение 1).

Симптомы регрессируют медленно в течение 2–4, иногда 6 месяцев и более.

Травматическое субарахноидальное кровоизлияние может развиваться как изолированно, так и в сочетании с любым другим видом ЧМТ и характеризуется упорными головными болями и выраженными менингеальными знаками. Вариант массивного травматического субарахноидального кровоизлияния представлен на рисунке 34 (приложение 1).

Сдавление головного мозга с ушибом и без ушиба головного мозга

Причиной являются внутричерепные гематомы (эпи-, субдуральные, внутримозговые, внутрижелудочковые), сочетанные или субдуральные гидромы (гигромы); сдавление костными отломками; пневмоцефалия; отек–набухание мозга.

Клиническая картина при остром сдавлении головного мозга: наличие «светлого» промежутка (реже он может быть стертым или отсутствовать); мидриаз на стороне гематомы; брадикардия; эпилептический синдром; очаговые симптомы (гемипарез, гемиплегия). При развитии височнотенториального или центрального вклинения появляются стволовые симптомы.

Стадии гематомы:

- бессимптомная (наличие «светлого» промежутка);
- повышение внутричерепного давления, которое проявляется усилением головной боли, рвотой, оглушением или возбуждением;
- начальные симптомы дислокации и сдавления верхних отделов ствола с переходом оглушения в сопор, брадикардией и повышением АД;
- выражены симптомы дислокации и ущемления среднего мозга: глубокое коматозное состояние с выраженным нарушением мышечного тонуса, расстройство дыхания, брадикардия, гипотония, зрачковые и глазодвигательные нарушения.

Внутричерепные травматические кровоизлияния

Эпидуральные гематомы. Твердая мозговая оболочка, являющаяся внутренней надкостницей черепа, прочно прикреплена к нему, особенно в

области швов и основания черепа. Поэтому скопления крови между костью и твердой оболочкой могут образоваться лишь при мощных источниках кровотечения и обычно в пределах одной из костей свода черепа. Срастание твердой оболочки с костями в пожилом возрасте делает объяснимым редкое формирование эпидуральных гематом у пожилых людей и, наоборот, — частое развитие данного вида гематом при ЧМТ у лиц молодого возраста. Механизм травмы в случаях развития эпидуральной гематомы представляет собой, как правило, прямой удар, в результате которого возникает перелом черепа и формирование гематомы в проекции этого перелома.

Субдуральные гематомы. Это наиболее частая и многообразная форма травматического сдавления головного мозга. Субдуральное пространство формируется легко, так как его стенки не спаяны между собой, а с возрастом зазор между поверхностями твердой и паутинной оболочек увеличивается. Механизм травмы чаще не прямой. В таких случаях источником кровотечения являются либо перебрасывающиеся пиально-дуральные вены конвекситальных или базальных отделов мозга, либо разрушенные внутримозговые сосуды в очаге ушиба мозга с размозжением. При этом отрыв вен часто происходит при минимальной интенсивности травматического воздействия, а сам факт травмы в дальнейшем может отрицаться как пострадавшим, так и его близкими. Это особенно характерно для лиц пожилого возраста (натяжение пиальных вен вследствие церебральной атрофии).

Вариант острой субдуральной гематомы над височной долей представлен на рисунке 35 (приложение 1).

Хронические субдуральные гематомы — особый вид травматической компрессии головного мозга, которая клинически проявляется через 14 суток и более. Такие гематомы развиваются при минимальной интенсивности ударного воздействия, при наличии церебральной атрофии. Источники — пиальные сосуды. В этих условиях даже очаги большого объема вызывают лишь проходящие очаговые нарушения. Клиническая оценка представляет большие трудности дифференциально-диагностического характера.

Внутричерепные гематомы чаще локализуются в зонах размозжения мозга, т. е. в височной и/или лобной доле, будучи следствием повреждения внутричерепных сосудов. Поэтому гематомы обычно являются смежными с очагами ушиба мозга. С помощью КТ доказана возможность отсроченного формирования внутричерепных гематом (через 12–24 ч после травмы).

Внутрижелудочковые гематомы. Изолированное массивное скопление крови в желудочках мозга — редкое, обычно смертельное поражение при травме характеризуется выраженными вегетативно-стволовыми нарушениями, горметонией, другими дислокационными симптомами. Умеренное скопление крови в желудочках сочетается с различными формами ЧМТ и далеко не всегда имеет угрожающий жизни характер.

Диффузное аксональное повреждение мозга

Возникает чаще у детей, подростков и лиц молодого возраста.

Клиническая картина: изначальное длительное коматозное состояние; гипертермия; гипергидроз; гиперсаливация; нарушение дыхания; симметричная или асимметричная *децеребрация* или декортикация; изменение мышечного тонуса — от диффузной мышечной гипотонии до горметонии; переход от комы в транзиторное или стойкое вегетативное состояние со спонтанным открыванием глаз без признаков слежения, фиксации взора или выполнения элементарных инструкций. Вегетативное состояние длится от нескольких суток, месяцев, иногда до многих лет.

Неврологический статус включает парез взора вверх; снижение или отсутствие корнеальных рефлексов; двустороннее угнетение или выпадение окулоцефалического рефлекса; менингеальный синдром; тетрасиндромы пирамидно-экстрапирамидного характера, нередко с асимметрией парезов конечностей; различные позотонические и защитные реакции в виде вычурных поз рук, тремора кистей подкоркового характера; лицевые синкинезии — жевание, причмокивание, зевательные и глотательные автоматизмы; скованность, брадикинезию; психические нарушения; повышение внутричерепного давления.

Возможно развитие вегетативного состояния, длящегося в некоторых случаях месяцы и годы.

Сдавление головы

Клиническая картина: 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.

Неврологический статус: общемозговые симптомы; зрительные, глазодвигательные нарушения в связи с отеком параорбитальной клетчатки; феномен «псевдопареза» лицевого нерва из-за асимметричного отека лица; псевдоменингизм.

Выделяют три степени тяжести сдавления головы:

- легкая (длительность сдавления от 30 мин до 5 ч) — с умеренным отеком мягких тканей головы, с незначительной интоксикацией и последующим полным восстановлением трофики;

- среднетяжелая (длительность сдавления покровов головы до 48 ч) — с выраженным отеком мягких тканей головы и распространением на близлежащие участки, с последующими трофическими нарушениями;

- тяжелая (длительность сдавления — более 2 суток) — с резким тотальным отеком головы и последующим некрозом всех слоев мягких тканей, с выраженной интоксикацией.

Периоды черепно-мозговой травмы

Острый период — от момента воздействия травмирующего фактора до стабилизации функциональных нарушений на различных уровнях: при сотрясении до 1–2 недель; при легком ушибе головного мозга до 2–3 недель,

при среднетяжелом — 4–5 недель; при тяжелом ушибе головного мозга до 6–8 недель; при диффузном аксональном повреждении до 8–10 недель, при сдавлении мозга от 3 до 10 недель.

Промежуточный период (ранний восстановительный период) — от стабилизации функциональных нарушений до их частичного клинического восстановления или устойчивой компенсации: при легкой ЧМТ до 2 месяцев, при среднетяжелой до 4 недель, при тяжелой до 6 месяцев.

Отдаленный период (поздний восстановительный период) — период клинического выздоровления, компенсации либо максимально возможной реабилитации нарушенных функций, либо прогрессирование новых, вызванных травмой, патологических состояний. При клиническом выздоровлении этот период длится до 1,5–2 лет, при прогрессивном течении не ограничен.

План обследования пострадавших с ЧМТ

Все пациенты осматриваются на районном и городском уровне травматологом или хирургом, а при наличии в штате — нейрохирургом.

Алгоритм диагностики ЧМТ включает:

- установление факта травмы;
- подробный сбор жалоб пациента;
- анамнестические сведения от пострадавшего, при бессознательном состоянии — от медицинского работника, доставившего пациента, родственников, очевидцев;
- определение состояния жизненно важных функций (проходимость дыхательных путей, состояние органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, температура, кожные покровы, запах изо рта);
- осмотр головы, шейного отдела позвоночника, поиск гематомы в области сосцевидного отростка (симптом Бэттла);
- определение локальной болезненности, кровотечения или ликвореи из носа (назорея), уха (оторея);
- осмотр грудной клетки, живота, конечностей, которые обследуют по общепринятой методике.

Неврологический осмотр проводится по классической методике, как у неврологических пациентов.

Наиболее доступным методом в диагностике ЧМТ (на уровне районного, городского звена) является *краниография*. Она позволяет диагностировать разные виды переломов свода и основания черепа, а также костей лицевого черепа. Внутричерепные гематомы при этом выявляются по смещению обызвествленной шишковидной железы (в переднезадней проекции).

Современным методом диагностики острой ЧМТ является КТ, которую, при показаниях, проводят и после операции. Особенности визуализации тяжелой ЧМТ при КТ головного мозга представлены на рисунке 36 (приложение 1).

При МРТ у пациентов часто выявляются зоны пониженной плотности вследствие отека головного мозга, с некоторым сужением ликворных пространств. Методом выбора при тяжелой травме является КТ головного мозга, так как проведение МРТ у пациентов с нарушенным сознанием технически затруднено. При этом МРТ более информативна в случае хронической гематомы у пострадавших, находящихся в сознании.

Подозрение на гематому или гидрому является важным показанием для проведения *церебральной ангиографии*. На ангиограммах в переднезадней проекции определяется аваскулярная зона в височной или височно-теменной области формы двояковыпуклой (при эпидуральной гематоме) или плосковыпуклой (при субдуральной гематоме) линзы. Передняя мозговая артерия при этом смещается в противоположную сторону. В случаях эпидуральной гематомы в лобной области передняя мозговая артерия смещается за среднюю линию равномерно напряженной дугой.

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 пульсации эхосигналов напряжены, увеличена амплитуда и количество сигналов от боковых желудочков, смещение М-эхо достигает 6–8 мм и более.

На ЭЭГ в первые часы регистрируется значительное повышение корковой активности, диффузная синхронизация альфа-ритма. Гиперсинхронизация представлена бета-активностью 14–25 Гц, доминированием альфа- (80–100 мкв) и тета- (30–40 мкв) ритма.

Общий анализ крови выявляет лейкоцитоз со сдвигом влево. Исследуются также: кровь на содержание глюкозы, биохимический анализ крови, кровь и моча на содержание алкоголя, общий анализ мочи, ЭКГ, остальные анализы — по показаниям.

Люмбальная пункция при ЧМТ выполняется осторожно, не вынимая мандрена из иглы, при менингеальном синдроме — для исключения травматического субарахноидального кровоизлияния или менингита. При сотрясении головного мозга ликвор обычно бесцветный, прозрачный, но при ушибах мозга микроскопически определяются эритроциты (от единичных до 100 и более в 1 мкл). В случае травматического субарахноидального кровоизлияния наблюдается интенсивное красное окрашивание ликвора.

При травматическом субарахноидальном кровоизлиянии люмбальную пункцию целесообразно проводить не только с диагностической, но и с лечебной целью, при уверенности отсутствия внутричерепной гематомы либо гидромы.

Исследование глазного дна при ЧМТ обязательно. Консультация стоматолога, ЛОР-врача, хирурга и врачей других специальностей проводятся по показаниям при наличии сочетанной травмы с повреждением лицевого черепа, внутренних органов, костей скелета, глаз, ушей, челюсти.

25.2. Особенности черепно-мозговой травмы у детей, лиц пожилого возраста и травмы на фоне алкогольной интоксикации. Осложнения и последствия черепно-мозговой травмы

Особенности черепно-мозговой травмы у детей. Согласно литературным данным, смертность у детей с тяжелыми повреждениями головного мозга составляет только 10 % (при 50 % у взрослых). У 88 % детей после ЧМТ наблюдалось полное выздоровление или умеренная инвалидизация.

Механизм ответной реакции на ЧМТ у детей несколько отличается от такового у взрослых. У детей более вероятны периоды понижения уровня сознания после, казалось бы, банальных травм и возможно быстрое улучшение состояния. Кроме того, прогноз у них лучше, чем это предполагается на основании первоначальной неврологической симптоматики.

У детей часто прослеживается ранняя фаза повышенного кровенаполнения сосудов головного мозга (гиперемия) с последующим диффузным отеком мозга. Спустя 1–2 дня гиперемия исчезает и отек начинает спадать. Продолжительность его разрешения зависит от тяжести повреждений (обычно 7–10 дней).

Диагностика при ЧМТ зависит от выраженности первоначальных неврологических нарушений. У детей с нарушенным сознанием необходимо провести КТ головного мозга с целью исключения повреждений, поддающихся хирургической коррекции, и в случае субдурального или эпидурального кровоизлияния немедленно доставить в операционную для его удаления.

Черепно-мозговая травма у лиц пожилого и старческого возраста. Особенности клиники, течения и исхода ЧМТ в пожилом и старческом возрасте обусловлены следующими факторами: характером травматического поражения мозга; возрастными изменениями ЦНС и систем гомеостаза; преморбидным фоном; выраженностью и характером сопутствующей церебральной и соматической патологии.

У лиц гериатрического возраста (60–74 года — пожилые, старше 75 лет — старые), особенно при сочетанной ЧМТ, отсутствует корреляция между травматическим повреждением мозга и клиническими проявлениями. У них чаще нарушается функция витальных органов и быстрее наступает срыв компенсаторных механизмов, очаговые неврологические проявления превалируют над общемозговыми.

Пострадавшие гериатрического возраста составляют наиболее тяжелую группу нейротравматологических пациентов. Это обусловлено не только синдромами наслоения, взаимного отягощения и перекрытия симптомов, но и качественно новыми патологическими реакциями организма пожилых. Следует учитывать, что возрастные анатомо-физиологические особенности приводят к быстрому срыву преморбидно сниженных компенсаторных возможностей организма.

При постановке диагноза у пострадавших пожилого и старческого возраста, наряду с указанием доминирующего (ЧМТ), конкурирующего (травма позвоночника с повреждением спинного мозга и др.) диагноза, необходимо учитывать состояние сердечно-сосудистой, легочной системы, другие общесоматические заболевания, которые были до травмы (сопутствующий диагноз).

Влияние алкогольной интоксикации на течение ЧМТ. Одной из актуальных проблем нейротравматологии является сочетание ЧМТ и острой алкогольной интоксикации.

Воздействие алкоголя на организм затрудняет адекватную клиническую оценку состояния пациента. Очаговая симптоматика может нивелироваться угнетением ЦНС с мышечной гипотонией, гипо- и арефлексией вследствие алкогольной интоксикации. Возможно появление очаговой симптоматики, обусловленное токсическим воздействием алкоголя на мозг (анизокория, анизорефлексия, патологические стопные рефлексы).

В клинической практике возникают трудности при дифференциации симптомов, обусловленных ЧМТ, с симптоматикой, вызванной алкогольной интоксикацией. Алкогольное опьянение может симулировать картину травматического повреждения головного мозга, поскольку высокая концентрация алкоголя в биологических жидкостях организма (крови и ликворе) ведет к выраженным дисциркуляторным изменениям с функциональными нарушениями структур головного мозга. При этом возможно возникновение разницы глубоких рефлексов, других обратимых нейровегетативных симптомов, исчезающих после выхода пациента из состояния опьянения.

Во всех случаях на первый план выступает нарушение сознания, которое может сопровождать и ЧМТ, и острую алкогольную интоксикацию и часто наблюдается при их сочетании. Расстройства сознания в этих случаях условно подразделяют на две группы: угнетение сознания различной степени *без продуктивной психопатологической* симптоматики (умеренное или глубокое оглушение, сопор, кома) и расстройства (изменения) сознания, *сопровождающиеся продуктивными психопатологическими* симптомами (делирий, онейроид, аменция, сумеречное расстройство сознания, патологическое опьянение). В обоих случаях важную информацию для установления диагноза дает ЭХО ЭС, исследование глазного дна и люмбальная пункция.

Следует помнить о возможности ситуации, когда ЧМТ, полученная в состоянии алкогольного опьянения, амнезируется. При этом врач, оказывающий первую помощь, не связывает ухудшающееся состояние пациента с травмой головного мозга. В таких случаях срочная КТ головного мозга позволит провести дифференциальную диагностику.

Осложнения ЧМТ — это присоединившиеся к травме патологические процессы (чаще гнойно-воспалительные), не обязательные при по-

вреждениях головного мозга и его покровов, но возникающие при воздействии различных дополнительных экзо- и эндогенных факторов. Выделяют черепно-мозговые и внечерепные осложнения.

Черепно-мозговые осложнения включают:

- воспалительные процессы головного мозга и черепа (менингит, менингоэнцефалит, энцефалит, абсцесс, остеомиелит);
- посттравматические осложнения со стороны мягких покровов головы (нагноение ран, подкожные флегмоны, абсцессы и др.);
- прочие (посттравматическая гранулема, тромбоз синусов и вен, отсроченные нарушения мозгового кровообращения, некроз костей черепа и мягких покровов головы).

Внечерепные осложнения бывают:

- воспалительные (пневмония, эндокардит, пиелонефрит, сепсис);
- трофические (кахексия, отеки, пролежни и др.);
- осложнения соматического характера (нейрогенный отек легких, респираторный дистресс-синдром), аспирационный синдром, шок, жировая эмболия, тромбоэмболия, острые эрозии и язвы желудка, 12-перстной кишки, нейрогуморальные осложнения в виде несахарного диабета, контрактуры, анкилоза, оссификатов и др.

Последствия ЧМТ — это эволюционно predetermined и генетически закрепленный комплекс процессов в ответ на повреждения головного мозга и его покровов. Необходимо учитывать стойкие нарушения анатомической целостности головного мозга, его оболочек и костей черепа, возникшие вследствие острой ЧМТ, сохраняющиеся в промежуточном, отдаленном периоде и требующие лечения и реабилитации.

Выделяют три группы клинических форм последствий ЧМТ:

- тканевые последствия ЧМТ (локальная или диффузная посттравматическая атрофия мозга, арахноидит);
- ликворные последствия ЧМТ (гидроцефалия, хронические гидромы);
- сосудистые последствия ЧМТ (инфаркты мозга, хронические гематомы, тромбоз синусов твердой мозговой оболочки).

К основным патологическим состояниям при ЧМТ в отдаленном периоде относят:

- неврологические синдромы: парезы, параличи, атаксия, снижение зрения и слуха; внутричерепная гипертензия; эпилептический синдром; вестибулярный синдром; синдром травматического церебрального арахноидита; травматического паркинсонизма;
- психопатологические нарушения: астеноневротический; ипохондрический; депрессивный синдромы;
- соматические (висцеральные) нарушения: проявления раннего атеросклероза (в 40–50 лет); желудочно-кишечные расстройства (язвенная бо-

лезнь желудка, 12-перстной кишки); заболевания сердечно-сосудистой системы (стенокардия, инфаркт, ишемическая болезнь сердца).

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 (L-лизина эсцинат).

25.3. Смерть мозга

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 в составе трех врачей организации здравоохранения, где находится пациент.

Для констатации *биологической смерти* на основании диагноза смерти мозга необходимо установить причину поражения ЦНС и подтвердить ее способность привести к полной и необратимой утрате функции головного мозга, а также исключить все потенциально обратимые состояния со сходной клинической картиной.

Наиболее частой причиной, вызывающей полную и необратимую утрату функции головного мозга, является: тяжелая ЧМТ; массивное аневризматическое субарахноидальное или внутримозговое кровоизлияние; обширный инфаркт головного мозга с отеком и дислокацией; выраженный отек мозга при фулминантном некрозе печени; гипоксическое повреждение мозга при длительной сердечно-легочной реанимации или асфиксии.

Смерть мозга не может быть установлена при принятии какой-либо специфичной позы (децеребрационной или декортикационной), наличии дрожи или защитных движений головы, любой конечности в ответ на боль.

Смерть мозга не может быть установлена также 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.

Перед проведением клинического обследования для установления факта смерти мозга при гипотермии используется активное согревание пациента до температуры тела не менее 36,0 °С, при гипотензии АД поддерживается с помощью восполнения объема циркулирующей крови и адренотиметиков.

При комиссионном клиническом исследовании необходимо подтвердить: отсутствие сознания; отсутствие координированных движений и двигательных реакций в ответ на болевые раздражители (исследуется двигательный ответ на боль при раздражении супраорбитальной области и сжа-

тии твердым объектом ногтевых фаланг пальцев). Допускается наличие движений, обусловленных спинальными рефлексам.

Также для смерти мозга характерно двустороннее отсутствие РЗС. Округлая, овальная или неправильная форма зрачков совместима с диагнозом смерти мозга. В большинстве случаев при смерти мозга зрачки находятся в среднем положении, их размер составляет 4–6 мм, однако диаметр зрачков может колебаться от 4 до 9 мм. Широкие зрачки совместимы со смертью мозга, поскольку сохраняется иннервация радиальных мышечных волокон радужной оболочки за счет шейных симпатических нервов.

Необходимо констатировать отсутствие роговичного, окулоцефалического и окуловестибулярного рефлексов с обеих сторон. Окулоцефалический рефлекс не исследуется при наличии или при подозрении на травматическое повреждение шейного отдела позвоночника. Для его оценки голову пациента поворачивают на 90° в одну сторону и удерживают в этом положении 3–4 с, затем в противоположную сторону на то же время. Если при поворотах головы движений глаз не происходит и они стойко сохраняют срединное положение, это свидетельствует об отсутствии окулоцефалических рефлексов.

Для исследования окуловестибулярного рефлекса проводится двусторонняя калорическая проба. До ее проведения необходимо убедиться в отсутствии перфорации барабанных перепонок. Голову пациента поднимают на 30° выше горизонтального уровня. В наружный слуховой проход вводится катетер малых размеров, проводится медленное орошение наружного слухового прохода холодной водой (50 мл при 0 °С). При сохранной функции ствола головного мозга появляется отклонение глаз в сторону раздражения. Отсутствие нистагма или отклонения глазных яблок при калорической пробе в течение 1 мин свидетельствует об отсутствии окуловестибулярного рефлекса. Проба с противоположной стороны проводится не ранее чем через 5 мин после первой.

Отсутствие кашлевого и глоточного рефлексов при смерти мозга определяется при раздражении задней стенки глотки и проведении 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 мин непрерывной регистрации. При наличии сомнений в электрическом молчании мозга необходима повторная регистрация ЭЭГ.

Церебральная ангиография и магнитно-резонансная ангиография должны демонстрировать отсутствие кровотока в магистральных мозговых артериях. Наиболее информативным исследованием в случае смерти мозга является церебральная панангиография, демонстрирующая отсутствие

наполнения внутренних сонных и вертебральных артерий выше уровня вхождения в полость черепа. Она может служить основанием для установления смерти мозга и констатации биологической смерти.

При транскраниальной доплеровской ультрасонографии подтверждением диагноза смерти мозга является отсутствие диастолического и отраженного кровотока при наличии малых систолических пиков в начале систолы. Данные о полном отсутствии кровотока при этом типе исследования не являются достоверным признаком, поскольку могут быть связаны с техническими проблемами при проведении доплерографии.

25.4. Принципы хирургического лечения. Реабилитация пострадавших с черепно-мозговой травмой

Хирургическое лечение в некоторых случаях при ЧМТ является обязательным. Его игнорирование либо несвоевременное выполнение не позволяет спасти жизнь пациенту.

Показания к срочному хирургическому лечению ЧМТ:

- различные виды внутричерепных гематом: эпидуральные, субдуральные, внутримозговые, внутримозжечковые;
- острые субдуральные травматические гидромы;
- массивные очаги ушибов головного мозга, так называемого «объемного» типа;
- 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;
- неогнестрельные проникающие ранения головного мозга, в том числе с инородными телами в веществе мозга и истечением детрита.

Кроме того, хирургическому лечению подлежат такие ранние осложнения ЧМТ, как острая посттравматическая выраженная гидроцефалия и инфекционные осложнения ЧМТ в виде нагноения ран, эпидуральной либо субдуральной эмпиемы, абсцесса головного мозга.

При условии использования томографии возможно дооперационное планирование и наиболее адекватное использование следующих видов хирургических вмешательств:

- костно-пластическая трепанация черепа с удалением гематомы либо гидромы, либо «объемного» очага ушиба головного мозга;
- резекционная трепанация черепа с той же целью, что и костно-пластическая;
- декомпрессивная трепанация черепа, в том числе и двусторонняя, при наличии выраженного отека головного мозга;

- удаление либо элевация вдавленных отломков;
- хирургическая обработка раневого канала и при необходимости удаление инородных тел и мозгового детрита при огнестрельных и неогнестрельных ранениях черепа и головного мозга.

В случаях, когда нет возможности использовать методы нейровизуализации, на первый план выходит такой метод хирургической диагностики, как наложение диагностических фрезевых отверстий. Типичным местом для наложения служит точка, располагающаяся на 3 см выше и кпереди от верхнего края ушной раковины. Считается, что поисковое отверстие всегда необходимо накладывать с двух сторон.

Источники формирования гематом. В ходе выполнения операции по удалению гематом необходимо учитывать характер источника кровотечения. Наиболее типичны для *эпидуральных гематом*: повреждение одной из оболочечных артерий, например *a. meningea media*, кровотечение из венозных выпускников, из губчатого вещества кости при ее переломе, повреждение наружной стенки синуса (типична эпидуральная гематома над сагиттальным синусом либо в ЗЧЯ — над поперечным синусом).

При *субдуральных гематомах* часто находят следующие источники их формирования: разрыв вен либо артерий коры, разрыв венозных выпускников, кровотечение из разможенного вещества мозга, надрыв боковой стенки синуса.

Внутри мозговая гематома рассматривается как крайняя степень ушиба головного мозга с разможением его и кровотечением из всех составляющих сосудистого русла, т. е. артерий, вен и капилляров. Характерным для нее является наличие вместе со сгустками крови мозгового детрита.

Внутрижелудочковая гематома образуется достаточно редко, так как ликвор препятствует свертыванию крови и образованию сгустка, поэтому образование такой гематомы возможно при достаточно сильном кровотечении в желудочковую систему. Это, как правило, приводит к тампонаде желудочка (чаще всего бокового), при котором последний полностью заполнен сгустками крови. Обычно причиной внутрижелудочковой гематомы при травме является разможение стенок желудочковой системы с кровотечением из поврежденных сосудов мозга.

Техника хирургического вмешательства при ЧМТ

Костно-пластическая трепанация черепа. Преимущества костно-пластической трепанации: широкий обзор поверхности мозга, возможность прямого удаления сгустков с большой площади под контролем зрения, отсутствие после операции дефекта черепа, который в будущем придется закрывать. Недостатками метода являются: большая травматичность и кровопотеря, большее время доступа и, что особенно проблематично в непрофильных больницах, наличие двух специально подготовленных хирургов.

Главными этапами удаления гематомы являются: удаление всей крови из соответствующего пространства, поиск источника кровотечения и его остановка. Для остановки кровотечения используют биполярную коагуляцию, пленку из оксидированной целлюлозы, фибрин-протромбиновую смесь, гемостатическую губку, а также гемостатические свойства 3 %-ного раствора перекиси водорода.

Резекционная трепанация выполняется при ЧМТ с теми же целями, что и костно-пластическая. Специально рекомендуется к исполнению в следующих случаях: при необходимости срочной двусторонней трепанации черепа для удаления острой двухсторонней гематомы, при нестабильном состоянии пациента и наличии тяжелой сочетанной травмы, а также в старческом возрасте. При необходимости размер трепанационного окна можно доводить до 6 см, обеспечивая таким образом декомпрессивный эффект.

Наложение расширенного фрезевого отверстия. Подразумевается трепанация с диаметром трепанационного окна до 2–3 см. Это условный размер окна, связанный с тем, что при нем впоследствии не возникает необходимость в пластике дефекта, а также не будет стоять вопрос об определении группы инвалидности в связи с фактом его существования. Метод используется при хронических субдуральных, локальных эпидуральных гематомах (при операциях по заранее известным данным КТ либо МРТ), а также при субдуральных гидромах и пневмоцефалии. В случае необходимости отверстие легко расширяется в требуемом направлении и до нужных размеров.

Декомпрессивная трепанация черепа — это трепанация с диаметром окна 6 см и более. Основным показанием является острый массивный отек головного мозга, не поддающийся контролю медикаментозными средствами. Такая операция может явиться исходом вмешательства по удалению гематомы либо гидромы, а также проводится как самостоятельная при массивных ушибах головного мозга. При наличии показаний выполняется двусторонняя декомпрессивная трепанация.

Хирургическая обработка огнестрельных ранений. Рана при таких повреждениях считается микробно-загрязненной. Использование антибиотиков, а также прививки от столбняка являются обязательными. К особенности операции относится необходимость обрабатывать раневой канал в мозге на глубину до 5 см, так как костные отломки, оставленные в ране, могут вызвать абсцесс раневого канала либо в позднем периоде — эпилептические припадки.

Хирургическое лечение вдавленных переломов черепа. Показанием к операции служит факт внедрения отломков в полость черепа на глубину более толщины кости. При открытых переломах доступ проводят через имеющуюся рану, при необходимости продлевая разрез, так как размер раны и перелома не всегда совпадают. Со вдавленными отломками поступа-

ют двойко: при отломке, сохранившем связь с краем костного дефекта необходимо попытаться поднять его. У детей это возможно в большинстве случаев.

Операции при внутримозговых гематомах. Показанием является наличие кровоизлияния объемного типа с диаметром более 3 см для больших полушарий и 2 см для полушарий мозжечка. Указанные размеры носят формальный характер и окончательное решение об операции принимается с учетом точной зоны расположения гематомы, факта компрессии прилежающих структур мозга и обязательно клинической картины.

Хирургическое лечение неогнестрельных проникающих ранений головного мозга. Они возникают при проникновении в полость черепа различных инородных предметов, как правило при производственной травме, дорожно-транспортных происшествиях и природных катастрофах. Такие ранения почти всегда сопровождаются вдавленными либо оскольчатыми переломами черепа. Их обработка описана выше. Однако при этой травме всегда имеется раневой канал в мозгу, который может быть различной глубины и направления, а также в нем может присутствовать ранящий предмет. Тактика хирурга состоит в извлечении травмирующего предмета, если он еще в ране, и первичной хирургической обработке. Раневой канал в мозгу обрабатывается на глубину до 5 см. Назначение антибиотиков в послеоперационном периоде обязательно.

Медицинская реабилитация больных и инвалидов с ЧМТ в остром периоде направлена на мероприятия по активизации пострадавшего (после окончания постельного режима), после выписки — на систему адаптации к новым условиям жизни и работы. Важными факторами при этом являются активность пациента, его установка на труд, состояние саногенетических механизмов и реабилитационный потенциал.

I этап — ранняя (или лечебная) реабилитация направлена на преодоление последствий, предупреждение поздних последствий и инвалидности. Проводится в течение всего периода временной нетрудоспособности с соблюдением принципа ранней интеграции медицинской реабилитации в лечение.

II этап — реабилитация пациента с последствиями ЧМТ включает купирование цефалгического синдрома; двигательных вестибулярных нарушений; неврозоподобного, гипертензионного и судорожного синдромов.

К концу II этапа нужно выделить пациентов с профнепригодностью, выраженными и резко выраженными последствиями и досрочно (через 3–3,5 месяцев) направить на медико-реабилитационную экспертную комиссию для получения рекомендаций по трудоустройству или определения группы инвалидности.

III этап — реабилитация инвалидов. Это лица с параличами, парезами и речевым дефицитом, дефектом черепа, инородным телом в мозгу, выраженным астеновегетативным или гипертензионным синдромом.

Медицинская реабилитация последствий ЧМТ также включает: психотерапию, аутогенную тренировку; элементы медико-профессиональной реабилитации: профориентацию, трудотерапию, режим занятости. По окончании реабилитации устанавливается диспансерное наблюдение.

25.5. Абсцессы головного мозга

Абсцесс головного мозга — это ограниченное скопление гноя в веществе мозга, окруженное соединительнотканной капсулой.

Абсцессы мозга встречаются у лиц всех возрастов, при этом четверть случаев приходится на детей до 15 лет. У мужчин болезнь встречается в 2–3 раза чаще, чем у женщин.

Контактный путь заражения наблюдается при гнойных процессах во внутреннем ухе и придаточных пазухах (соответственно отогенные и риногенные абсцессы). Отогенные абсцессы чаще располагаются в височной доле или в мозжечке, риногенные — в лобных долях.

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, где капиллярная сеть истончается и существуют предпосылки для оседания микробов. Множественные абсцессы мозга в основном метастатического характера.

При ЧМТ часто источником инфекции являются проникающие в полость черепа инородные тела, которые вызывают абсцессы локализующиеся по ходу раневого канала, вокруг инородного тела, в области ушиба мозга.

В своем развитии абсцесс мозга проходит, как правило, следующие три фазы: *очагового энцефалита, фазы формирования капсулы и разрешения.*

Первая стадия болезни характеризуется наличием тяжелого общего состояния, повышения температуры тела, головной боли, тошноты, рвоты, лейкоцитоза, т. е. симптомами менингоэнцефалита.

Во второй фазе болезни воспалительные явления стихают, и на первый план выступает клиника объемного заболевания головного мозга с типичным гипертензионно-гидроцефальным синдромом. Формируется защитная капсула, и в этом случае показано оперативное лечение.

В третьей фазе редко абсцесс подвергается обратному развитию. В большинстве случаев происходит увеличение абсцесса, что может привести к летальному исходу.

Диагностика абсцесса головного мозга, как объемного образования, основывается на тех же принципах, что и диагностика опухолей мозга.

Клиническая картина. Симптомы абсцесса мозга обычно соответствуют проявлениям внутричерепного объемного процесса, головная боль часто очень выражена. Первые общеинфекционные проявления характерны для энцефалитической стадии.

Методом выбора для верификации абсцесса является КТ и/или МРТ головного мозга (приложение 1, рисунок 37).

Хирургическое лечение абсцессов мозга проводят на фоне массивной антибиотикотерапии средствами, проникающими через гематоэнцефалический барьер. Существует три способа оперативного лечения: *вскрытие полости абсцесса и ее дренирование, пункционное опорожнение и тотальное удаление абсцесса с капсулой*. Каждый из этих методов имеет свои показания и противопоказания.

Глава 26. Позвоночно-спинномозговая травма

26.1. Открытые и закрытые травмы позвоночника и спинного мозга. Клинические повреждения спинного мозга при травме позвоночника

Пациенты с позвоночно-спинномозговой травмой составляют 1–4 % от общего числа травмированных. Данная категория требует длительной госпитализации, дает значительную временную нетрудоспособность и высокий процент инвалидности.

Высоких цифр достигает летальность, особенно при повреждении позвоночника в шейном отделе (до 68 %). С ростом темпов урбанизации, количества транспортных средств и их скорости, широким использованием в современных условиях оружия взрывного действия трудопотери при повреждении спинного мозга увеличиваются с каждым годом.

Открытой спинальной 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;
- повреждения спинного мозга и его корешков;
- повреждения конского хвоста.

Клиническая картина при травме позвоночного столба с компрессией или ушибом спинного мозга очень многообразна, в связи с чем диагностика ее весьма затруднительна.

Повреждения спинного мозга включают: *сотрясение, ушиб, сдавление, гематомиелию, анатомический перерыв*.

Тяжесть травмы спинного мозга определяется в первую очередь степенью повреждения позвоночного столба и компрессией спинного мозга. Она может быть обусловлена: сдавлением костями, связками, выпавшим МПД, инородным телом, гематомой; растяжением в результате сильного сгибания; отеком спинного мозга в связи с его ушибом; нарушением кровообращения в результате сдавления костными или другими структурами передней или задних артерий спинного мозга; сочетанием указанных причин.

Спинальный шок наблюдается при острой спинномозговой травме с нарушением проводимости спинного мозга (функциональным или анатомическим). Характерным является регресс неврологических нарушений, степень выраженности и длительность которых зависит от тяжести анатомических изменений.

Ранние нарушения связаны с отеком или геморрагическими очагами в белом и сером веществе спинного мозга. Если паралич и анестезия продолжают более 48 ч, то можно полагать, что повреждение спинного мозга носит анатомический, а не функциональный характер.

Явления спинального шока у пациентов могут поддерживаться и углубляться различными раздражителями (гематомой, костными отломками, разрушенным МПД, расстройством кровообращения).

При спинальном шоке выделяют две стадии: *арефлексии* и *гиперрефлексии*.

Первая стадия (*арефлексии*) протекает с вялым параличом и анестезией ниже уровня повреждения, а также явлениями приапизма и выпадения бульбокавернозного рефлекса у мужчин. Она длится у большинства пациентов от 3 до 6 недель, иногда дольше.

Вторая стадия (*гиперрефлексии*) наступает после первой и проявляется повышением тонуса, рефлексов, появлением патологических знаков — развивается нижний спастический парапарез или плегия (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.

Переломы шейных позвонков характеризуются вынужденным положением головы, чаще наклоном вперед. Характерным для переломов этого и других отделов позвоночника является болевой синдром различной интенсивности, который усиливается при поворотах головы или при движении, особенно поднимании вверх рук. В некоторых случаях пациент удерживает голову руками, чем фиксирует шейный отдел и уменьшает интенсивность боли.

При объективном обследовании выявляется заметное выпячивание остистого отростка поврежденного или вышележащего позвонка, искривление позвоночника. В отдельных случаях в области травмы может определяться западение, болезненность на месте деформации позвоночника,

при изолированном переломе остистого отростка — локальная болезненность по средней линии.

При односторонних **вывихах шейных позвонков** голова пациента повернута чаще всего в поврежденную сторону, а подбородок фиксирован к грудной клетке. При подозрении на травму шейного отдела позвоночника пассивные и активные движения, как правило, противопоказаны из-за боли, напряжения мышц и вероятности усугубить тяжесть повреждения.

Повреждения позвонков шейного отдела могут осложняться травмой спинного мозга и соответствующей неврологической картиной (см. раздел 11.5).

Переломы грудных позвонков сопровождаются болями в межлопаточной области, грудной клетке и позвоночнике, ограничением и затруднением дыхания, особенно затруднен глубокий вдох.

При обследовании пострадавшего определяется изменение конфигурации позвоночника (чаще кифосколиоз), наличие нефизиологических костных локальных выпячиваний и западений по линии остистых отростков, напряжение длинных мышц спины, подкожные кровоизлияния и повреждения мышц в месте приложения удара. Пассивное сгибание ног в тазобедренных суставах вызывает боль на уровне повреждения позвоночника.

Если перелом грудного позвонка осложняется *компрессией спинного мозга*, то развиваются выраженные неврологические расстройства (см. раздел 11.5).

Переломы поясничных позвонков проявляются болями в поясничной области, которые усиливаются при изменении положения тела или движениях туловища. Из-за боли пострадавшие не в состоянии повернуться на бок. Пассивное сгибание ног в тазобедренных суставах резко усиливает боль.

При обследовании определяется уплощение поясничного лордоза, напряжение поясничных мышц, болезненность в месте травмы, деформация позвоночника с кифозированием. В некоторых случаях при пальпации (только поверхностной) отмечается крепитация костных отломков. При переломе поперечных отростков поясничных позвонков, возникает симптом «прилипшей пятки» (невозможность оторвать прямую ногу от постели) и псоас-симптом (резкая боль в поясничной области при разгибании согнутой в тазобедренном суставе ноги). У лиц пожилого возраста клинические проявления перелома позвоночника могут отсутствовать и выявляться лишь при спондилографии.

Возможные неврологические симптомы при повреждении поясничного утолщения и конского хвоста описаны в разделе 11.5.

Сотрясение спинного мозга характеризуется функциональными или преходящими неврологическими расстройствами, регрессирующими через 2–3 суток после травмы.

Ушиб спинного мозга характеризуется функциональными обратимыми и морфологически необратимыми изменениями в виде очагов некроза,

размозжения, кровоизлияния с частичным повреждением или морфологическим перерывом спинного мозга.

Алгоритм обследования пациентов с позвоночно-спинальной травмой. Необходимо собрать: анкетные данные (пол, возраст, профессия); жалобы; анамнез; дать оценку общего состояния; определить ортопедический статус; степень неврологических нарушений, включая двигательную, чувствительную сферу и состояние функции тазовых органов; исследовать психоэмоциональный статус; выполнить спондилографию, КТ и МРТ.

Хирургическое лечение в остром периоде позвоночно-спинномозговой травмы предусматривает различные варианты, выбор которых определяется травматологом или нейрохирургом.

Показаниями к операции служат:

- вывих шейного отдела с переломом или без него, требующий открытого вправления (при неэффективности вытяжения и закрытых манипуляций);
- перелом шейного отдела с частичным повреждением спинного мозга, если после вытяжения остается клиника сдавления спинного мозга костными структурами;
- травма шейного отдела с частичным повреждением спинного мозга при сдавлении его выпавшими фрагментами МПД, подтвержденного КТ, МРТ или миелографией;
- вдавленный перелом дуги позвонка;
- открытый перелом с наличием инородных тел или отломков костей в позвоночном канале;
- частичное повреждение спинного мозга с нарастанием неврологического дефицита или ухудшением неврологического статуса после временного улучшения, после верификации гематомы позвоночного канала на КТ или МРТ.

При переломах шейных позвонков *лечение* может осуществляться четырьмя методиками: одномоментным закрытым вправлением; постоянным вытяжением за череп (петлей Глиссона либо скобами); декомпрессивной ламинэктомией; передним спондилодезом.

Одномоментное закрытое вправление при переломе шейных позвонков, осложненных парезами (параличами), является опасным, так как нередко приводит к дополнительной травме спинного мозга. Чаще для вытяжения используют краниальную петлю или укрепляемый на голове тракционный аппарат, которые позволяют прикладывать силу в направлении продольной оси шейного отдела.

Для определения начального веса при вытяжении номер поврежденного сегмента умножают на 2 (C_5 — 10 кг; C_7 — 14 кг). При переломах грудного и поясничного отделов вытяжение не проводят.

Повреждения грудного отдела, как правило, не сопровождаются нестабильностью благодаря фиксирующим свойствам грудной клетки как

каркаса. Сращение (допускается под небольшим углом) наблюдается при постельном режиме и иммобилизации с помощью корсета. Хирургическое вмешательство показано при значительных смещениях тел позвонков, наличии в позвоночном канале костного фрагмента либо разорванного (травматическая грыжа) МПД.

Повреждения пояснично-крестцового отдела часто протекают со смещением отломков позвонка внутрь позвоночного канала (клин Урбана) со сдавлением эпиконуса и конуса. При этом показана хирургическая декомпрессия спинного мозга с восстановлением анатомии и фиксацией позвоночного столба.

26.2. Нарушение функции тазовых органов при травматическом повреждении спинного мозга

Нарушение функции тазовых органов при травме позвоночника с повреждением спинного мозга является патогномоничным синдромом.

Первая стадия (атоническая) развивается сразу после травмы. Возникает атония, арефлексия, анестезия, перерастяжение мочевого пузыря с парадоксальной ишурией. Эта стадия длится от нескольких суток (или недель) в зависимости от тяжести травмы, возраста, сопутствующих заболеваний, осложнений.

Вторая стадия характеризуется развитием *гиперрефлекторного типа* нейрогенной дисфункции мочевого пузыря, если очаг поражения локализуется выше пояснично-крестцовых сегментов, или *арефлекторного типа* — при поражении сегментов S₃–S₅ и конского хвоста.

Гиперрефлекторный тип (поражение выше уровня S₃) характеризуется частыми сокращениями детрузора при малом внутрипузырном объеме, снижением функциональной емкости пузыря, непроизвольным мочеиспусканием. В последующем у пациентов исчезает ощущение наполнения мочевого пузыря и в результате опорожнение происходит рефлекторно, как только внутрипузырный объем достигает порогового уровня.

Арефлекторный тип нейрогенной дисфункции мочевого пузыря характеризуется очень низким внутрипузырным давлением, отсутствием сокращений детрузора, большой емкостью мочевого пузыря. Основная причина — повреждение сегментов S₃–S₅ и конского хвоста. Сокращения детрузора, регулируемые интрамуральным вегетативным сплетением, не эффективны, поэтому опорожнение происходит не полностью. При высоком внутрипузырном давлении развивается парадоксальная ишурия.

Третья стадия — восстановление функции мочеиспускания возможна только при обратимых повреждениях спинного мозга.

Нарушение дефекации проходит также три стадии.

В *первой стадии* наблюдается перерастяжение, атония кишечника, отсутствие перистальтики, запоры.

Во второй — появляются кишечные шумы и отхождение газов, возможна неконтролируемая пациентом рефлекторная дефекация.

Рефлекторное опорожнение можно вызвать давлением на живот или введением свечей. При арефлекторном типе нейрогенной дисфункции кишечника сфинктер не смыкается, что приводит к недержанию кала.

Третья (восстановительная) стадия — достигается нормализация функции кишечника.

Глава 27. Нейрохирургическое лечение заболеваний периферической нервной системы

27.1. Современные возможности хирургического лечения невралгии тройничного нерва

Хирургические методы лечения тригеминальной невралгии делятся на две категории: открытые и чрескожные.

К открытым относится *микроваскулярная декомпрессия*, которая заключается в разделении корешка тройничного нерва и кровеносных сосудов, которые сдавливают нерв в ЗЧЯ. При этом используется микрохирургическая техника. Декомпрессия значительно снижает чувствительность тройничного нерва к провоцирующим факторам и купирует болевые приступы. Эта методика одна из наиболее эффективных, но является инвазивной, так как требует трепанации черепа. К рискам данного вмешательства относится снижение слуха, онемение на лице, диплопия, в редких случаях инсульт.

Чрескожная стереотаксическая ризотомия заключается в использовании электрокоагуляции. Хирург вводит электрод в виде иглы, через которую проводится электрический ток, в результате чего разрушается тройничный нерв.

Чрескожная глицериновая ризотомия предусматривает введение глицерина через иглу в область разделения нерва на три ветви в гассеров узел. При этом нерв некротизируется и болевая импульсация к головному мозгу прерывается.

При *чрескожной баллонной компрессии* к нерву через особый катетер подводится небольшой баллончик. Он раздувается и сдавливает нервные волокна, которые отвечают за болевые ощущения. Процедура длится несколько минут, после чего катетер и баллончик удаляются.

Стереотаксическая радиохирургия (гамма-нож). Метод заключается в том, что определенная область тройничного нерва облучается мощным узконаправленным пучком ионизирующего излучения. Он неинвазивный и лишен тех побочных эффектов, которые бывают при вышеописанных методах. Вследствие такого облучения происходит постепенное разрушение тройничного нерва и прекращение проведения болевых импульсов.

27.2. Травматическое повреждение плечевого сплетения. Механизмы, клиника, диагностика, лечение

Различают *открытые и закрытые повреждения стволов плечевого сплетения и их ветвей*. Открытым считается такое, при котором имеется раневой канал в сторону ветвей сплетения. При закрытой травме ран мягких тканей нет, либо они не связаны с нервными стволами.

В мирное время преобладают резаные, рубленые и колотые ранения стволов плечевого сплетения. В охотничий сезон возрастает количество огнестрельных ранений, которые характеризуются особой тяжестью и обширностью. Это обусловлено высокой скоростью ранящего снаряда с передачей большой кинетической энергии тканям. Небольшую долю составляют ятрогенные повреждения стволов плечевого сплетения во время ошибок при хирургических вмешательствах и неправильном наложении гипсовой повязки.

Механизм закрытых повреждений нервных стволов плечевого сплетения в основном тракционный в результате надрыва, растяжения с разрывом разного количества пучков. Может возникнуть отрыв корешков шейного отдела спинного мозга, формирующих первичные стволы плечевого сплетения.

Частой причиной закрытых повреждений стволов плечевого сплетения являются дорожно-транспортные происшествия, когда возможны прямые ударные воздействия на область ключицы.

При определении степени нарушения проводимости нервных стволов плечевого сплетения используют как клинические, так и аппаратные данные. При этом выделяют следующие нарушения:

1. Полное нарушение проводимости:

- вялый паралич соответствующих мышц и прогрессирующая их атрофия через 2–3 недели после травмы;
- анестезия, ангидроз, повышение кожной температуры в первые 2–3 недели с последующим стойким ее понижением при повреждении С₈ и Т₁ спинномозговых нервов или нижнего ствола в зоне срединного и локтевого нервов;
- отсутствие сокращения мышц и М-ответа при электрораздражении стволов плечевого сплетения;
- полная реакция перерождения парализованных мышц;
- биоэлектрическое молчание или денервационные потенциалы при ЭНМГ.

2. Частичное нарушение проводимости:

- снижение силы соответствующих мышц до 3–4 баллов, умеренная их гипотрофия;
- гипестезия в зоне срединного и локтевого нервов, появление астерогноза;
- частичная реакция перерождения мышц;
- при раздражении стволов плечевого сплетения электрическим током отмечаются сокращения мышц и М-ответ.

Классификация повреждений плечевого сплетения по уровню повреждения включает следующие ее виды:

- интраспинальное, корешковое или преганглионарное повреждение плечевого сплетения. Клинически проявляется параличом паравертебральных мышц, которые иннервируются дорзальными, задними ветвями спинномозговых нервов; параличом мышц, управляющих лопаткой (зубчатая, ромбовидная); проводниковыми нарушениями спинного мозга; синдромом Клода Бернара — Горнера;

- травма надключичной части плечевого сплетения — постганглионарное повреждение плечевого сплетения после выхода из межпозвоночного отверстия;

- при повреждении плечевого сплетения в подключичной области страдают вторичные стволы, которые раздавливаются или могут быть разможжены в промежутке между ключицей и первым ребром. Основной механизм травмы — непосредственный удар в ключицу с ее переломом и в область надплечья, плеча или резкое опускание плечевого сустава. Подключичное поражение вызывает повреждения вторичных стволов плечевого сплетения и их ветвей.

Поражение плечевого сплетения, в зависимости от обширности, сопровождается развитием верхнего, нижнего или тотального паралича.

Верхний паралич плечевого сплетения (паралич Дюшена — Эрба) возникает при повреждениях сплетения выше ключицы. При этом страдает наружный канатик или спинномозговые нервы, из которых он образуется (С₅ и С₆), и поражаются преимущественно мышцы проксимального отдела руки (дельтовидная, двуглавая, плечевая, плечелучевая, а иногда надостная и подостная). Чувствительность расстраивается в основном по наружному краю всей руки.

Нижний паралич плечевого сплетения (паралич Дежерина — Клюмпке) возникает при повреждениях сплетения ниже ключицы. При этом страдает внутренний канатик или спинномозговые нервы, участвующие в его образовании (С₈–Th₁), и поражаются преимущественно мелкие мышцы кисти (межкостные, червеобразные). Нередко наблюдается синдром Горнера. Чувствительность расстраивается главным образом по внутреннему краю руки.

27.3. Механизм травматического повреждения периферических нервов. Морфологические варианты повреждений. Основные неврологические синдромы

Различают *открытые* и *закрытые* травмы периферических нервов.

По тяжести выделяют:

- полное или частичное анатомическое повреждение;
- ушиб нерва;

- сотрясение нерва;
- сдавление нерва.

Виды анатомических повреждений нерва включают: полный анатомический перерыв нерва с расхождением эпинеуря и пучков; частичный перерыв (надрыв) нервного ствола; субэпинеуральные внутриволоковые повреждения нерва (гематома, инородные тела, разделение аксонов).

Патогистологические изменения в нерве характеризуются как *невротмезис* — полный перерыв нерва или такое тяжелое его повреждение, при котором регенерация невозможна без операции; *аксономезис* — повреждения проводников при сохранении соединительнотканной стромы нерва; *невропраксия* — временное нарушение проводимости нерва с последующим восстановлением функции.

Клиническая картина характеризуется невральным типом поражения, при котором в зоне иннервации поврежденного нерва развивается парез или паралич мышц, анестезия глубокой и поверхностной чувствительности, анальгезия и вегетативные расстройства. При поражении нескольких нервов на одной конечности зона неврологических расстройств расширяется согласно иннервации всех травмированных нервов.

Хирургическое лечение. Основным нейрохирургическим пособием является нейрорафия (шов нерва). Выделяют несколько *видов шва нерва*: эпинеуральный, перинеуральный, эндонеуральный. Особый вид операции — микрохирургическая межпучковая аутотрансплантация.

В случае если нерв во время травмы не был пересечен, а при заживлении попал в рубцовые ткани, то выполняют невролиз — его выделение из рубцов.

27.4. Хирургическое лечение неврологических проявлений остеохондроза позвоночника. Варианты оперативных вмешательств

В тех случаях, когда методы медикаментозного и физиотерапевтического лечения клинических проявлений остеохондроза позвоночника не приносят выздоровления, становится неизбежным применение хирургического вмешательства. Необходимо отметить, что на современном этапе развития нейрохирургии операции при неврологических проявлениях остеохондроза позвоночника хорошо освоены и выполняются щадящими методами с использованием операционной оптики.

Основным оперативным вмешательством при поясничном остеохондрозе является удаление грыжи МПД. В настоящее время приняты малоинвазивные доступы под оптическим увеличением (*фенестрация* или *интерламинарный доступы*).

Основным вопросом, который приходится решать при непосредственной работе с пациентом является выбор сроков хирургического лечения и установление показаний к операции.

Различают абсолютные и относительные показания к операции (Б. В. Дривотинов, 1972).

Абсолютные показания:

- синдром конского хвоста;
- синдром острого нарушения спинального кровообращения в области конуса и эпиконуса (острая радикуломиелоишемия);
- синдром острого нарушения корешкового кровообращения (острая радикулоишемия).

В целях предупреждения необратимых нарушений функций движения и тазовых органов операции при этой патологии проводят по срочным показаниям.

Относительные показания:

- выраженный корешковый болевой синдром, не ослабевающий при консервативном лечении в течение 2 месяцев;
- умеренный корешковый болевой синдром с неподдающимися консервативному лечению рефлекторно-миотоническими реакциями (сколиоз, кифосколиоз, контрактура мышц спины), резко нарушающими динамику и статику позвоночника;
- корешковый болевой синдром, усиливающийся при физической работе и вызывающий стойкое нарушение трудоспособности;
- стойкий болевой синдром в результате патологической подвижности (нестабильности) пораженного сегмента позвоночника;
- синдром хронической радикуломиелоишемии (паралитического ишиаса).

При наличии данных патологических состояний у пациента хирургическое лечение проводится в плановом порядке.

Вопрос о проведении хирургического вмешательства необходимо решать не позднее 1 месяца после развития клинической картины дискогенной радикулопатии. Этот временной промежуток имеет свое обоснование, так как во всех случаях дискорадикулярного конфликта развивается реактивный аутоиммунный воспалительный процесс, который при отсутствии достаточных саногенетических реакций уже через 3–4 недели сопровождается образованием спаек, а затем рубцов. Данный процесс приводит к хроническому течению заболевания, затрудняет в последующем техническое исполнение операции и снижает ее эффективность.

Ранний послеоперационный период пациенты проводят в нейрохирургическом стационаре. Сроки этого периода составляют 7–10 дней и имеют тенденцию к сокращению в связи с совершенствованием хирургической техники. Укорочение сроков пребывания до 5 дней требует подготовки поликлинического неврологического и хирургического звена, так как мобильность этой категории пациентов в раннем послеоперационном периоде ограничена.

После операции вертикализация пациента возможна и в первые сутки при отсутствии значительной боли и грубых неврологических нарушений, а при их наличии срок может увеличиваться. Определенные ограничения накладываются на переход в положение сидя. Рекомендуется принимать это положение только после 2–3 недель с момента операции, что связано с биомеханикой поясничного отдела позвоночника.

Доказано, что в положении сидя давление в нижних поясничных дисках в два раза превышает исходное в положении стоя. По этой же причине первые 2 недели рекомендуется вставать особым способом, «через живот», чтобы исключить сильное сгибание в поясничном отделе позвоночника. Сначала пациент переворачивается на живот, а затем, приподнимаясь на руках, опускает ноги на пол и, отталкиваясь от кровати, распрямляется. Ложиться следует так же, не переходя в положение сидя, сначала на живот, а затем, поворачиваясь уже в кровати в нужное положение. Первую неделю после операции время ходьбы ограничивается до 15–20 мин. Число подъемов за день строго не регламентируется, однако обычно не превышает 4–6 раз в день. С момента выписки при отсутствии жалоб уровень физической нагрузки определяет сам пациент исходя из самочувствия.

В раннем реабилитационном периоде происходит восстановление проводящих структур нервного корешка, за исключением необратимо поврежденных. Основные усилия по реабилитации должны быть направлены на такие патологические проявления, как парезы или параличи мышц нижних конечностей и НФТО. После дискэктомии в отдаленном периоде разрешены все методы физиотерапии. Запрещается мануальная терапия и вытяжение. Массаж назначается дифференцированно: на ноги все виды, на пояснично-крестцовый отдел позвоночника — щадящие методы.

Показания к повторной консультации нейрохирурга (у ранее оперированных): возобновление прежних корешковых болей; появление корешковых болей в другой ноге; острая радикуломиелоишемия; наличие температурной реакции у пациента в сроке до 1 месяца с момента операции, особенно, при наличии стойких болей в поясничном отделе позвоночника (картина послеоперационного дисцита).

Кроме операций, связанных с удалением грыжи МПД, при поясничном остеохондрозе проводятся и другие хирургические вмешательства: декомпрессия нервного корешка при узком позвоночном либо корешковом канале; при артрозах межпозвонковых суставов; удаление остеофита позвоночного канала; стабилизирующие операции при различных видах нестабильности и спондилолистезе на поясничном уровне; менингоорадикулолиз при рубцовоспаечных процессах в позвоночном канале; декомпрессия при варикозном расширении вен эпидуральной клетчатки.

Глава 28. Опухоли головного мозга. Внутричерепная гипертензия. Гидроцефалия

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

Опухоли головного мозга диагностируются практически в любом возрасте. Точных данных о частоте опухолей головного мозга нет, однако, по мнению разных авторов, они являются причиной смерти в 1% случаев. По усредненным данным, наиболее часто встречаются следующие опухоли головного мозга: менингиомы (22–23 %), глиобластомы (24–25 %) и анапластические астроцитомы (до 20 %). Около 7 % первичных опухолей мозга представлены невриномой разных черепных нервов, до 6 % — опухоли гипофиза. Глиомы составляют около 50–55 % всех первичных опухолей головного мозга. На первичные злокачественные опухоли головного мозга приходится около 1,4 % от всех выявляемых злокачественных опухолей различных органов и систем человека. Соотношение заболеваемости первичными опухолями головного мозга у мужчин и женщин составляет 1,1:1,0.

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

Топографо-анатомическая классификация основана на известном предложении Кушинга разделять все внутричерепные образования на 2 группы: супратенториальные опухоли, располагающиеся над мозжечковым наметом, и субтенториальные — с локализацией в ЗЧЯ.

Патоморфологическая классификация берет свое начало в 1926 г., когда Кушинг и Бейли предположили, что гистологическое многообразие и клеточный состав нейроэктодермальных опухолей в каждом случае отражают тот или иной этап морфологической дифференциации эпителия медуллярной трубки на пути его превращения в различные типы зрелой ткани. В дальнейшем были предложены другие патоморфологические классификации, уточняющие и развивающие классификацию опухолей мозга.

Имевшаяся терминологическая несогласованность между различными классификациями стала одной из основных побуждающих причин для разработки в 1976 г. Международной гистологической классификации опухолей ЦНС.

В 2007 г. ВОЗ была принята новая *гистологическая классификация* опухолей ЦНС (4-й пересмотр). Основой для внесенных изменений стали результаты многолетних исследований морфологов в области углубленного изучения гистогенеза опухолей, цитоархитектоники и биохимии опухолевых клеток, факторов и кинетики их роста. Для решения этих задач применялись различные современные методики, среди которых важное место

заняли иммуногистохимические и ультраструктурные иммуноцитохимические исследования.

Классификация опухолей центральной нервной системы по ВОЗ (4-й пересмотр 2007 г.):

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.

Полный вариант классификации опухолей ЦНС представлен в приложении 5.

Симптомы и синдромы при опухолях головного мозга. Клиническая картина опухолей головного мозга определяется прогрессирующим развитием заболевания и неуклонным нарастанием общемозговых, очаговых и общесоматических симптомов. При зрелых доброкачественно текущих интрацеребральных опухолях заболевание развивается обычно постепенно, медленно и мягко на протяжении нескольких лет, протекая длительный период скрыто, иногда с неявно выраженными ремиссиями и обострениями (головная боль, головокружение, эпилептиформные приступы).

При незрелых злокачественных опухолях глиального ряда заболевание начинается с более выраженной клинической картины, иногда инсультнообразно, наподобие сосудистого заболевания головного мозга или инфекционного менингоэнцефалита. При этом выраженность общемозговых симптомов зависит в основном от локализации опухоли и вызываемых ею дислокационных и дисциркуляторных расстройств гемодинамики с нарастающим венозным застоем, гипоксией, отеком-набуханием мозга и окклюзионной гидроцефалией.

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, которые характеризуют локализацию опухоли;
- симптомов по соседству, связанных с распространением отека на прилежащие к опухоли участки мозга;
- симптомов на расстоянии, которые обусловлены развивающимся вклинением либо гидроцефалией.

Кроме того, в клинике опухолей необходимо выделять *симптомы раздражения* (эпилептиформные приступы, галлюцинации, психомоторное возбуждение,

гиперестезию) и *симптомы выпадения* (парезы, параличи, анестезия, амавроз, агнозия, слабоумие).

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

Для глиальных доброкачественных опухолей характерна диффузная гипертензионно-гидроцефальная головная боль. При злокачественных нейроэктодермальных опухолях мозга определяются гипертензионные и интоксикационные, а также сосудистые головные боли.

Гипертензионная головная боль имеет весьма типичную картину — она носит распирающий изнутри, приступообразный характер, диффузно охватывает всю голову с некоторым преобладанием в лобно-височных и затылочно-шейных областях, возникает внезапно ночью или в утренние часы, уменьшаясь или даже исчезая днем и к вечеру, сопровождается тошнотой и рвотой.

Эпизодическая головная боль в начале заболевания прогрессирует в своей интенсивности и приобретает постоянный характер с периодически резкими обострениями в виде гипертензионных кризов.

Рвота является частым симптомом опухолей головного мозга, выступая в одних случаях в качестве общемозгового, в других — локального симптома. Как общемозговой симптом рвота встречается чаще и не имеет топико-анатомического значения. Она характерна в основном для супратенториальной локализации внутричерепного новообразования. Как очаговый симптом рвота встречается реже и наблюдается, главным образом, при опухолях IV желудочка.

Рвота при опухолях головного мозга имеет ряд характерных черт, типичных для так называемой мозговой рвоты, и носит внезапный, рефлекторный, фонтанирующий характер. Возникает она независимо от приема пищи, часто натощак, без предварительной тошноты, отрыжки и болей в животе, появляясь на высоте головной боли, ночью или в ранние утренние часы, часто при перемене положения тела (если опухоль имеет субтенториальную локализацию). При супратенториальной локализации перемена положения тела мало влияет на появление рвоты.

Головокружение является следствием раздражения вестибулярной системы на любом ее уровне: от вестибулярного аппарата во внутреннем ухе до корковых зон вестибулярного анализатора в височной доле. Головокружение часто сопровождается чувством страха. В момент возникновения приступа пациенты могут испытывать состояние легкой дурноты, потемнение в глазах, часто теряют равновесие, отмечают шаткость или неуверенность при стоянии и ходьбе, «теряют почву под ногами», иногда падают.

Как общемозговой симптом головокружение наступает под влиянием острого повышения внутричерепного и ликворного давления с развитием застойных явлений в лабиринте и повышения давления эндолимфы в по-

лукружных каналах. В этих случаях приступ сопровождается шумом в ушах, снижением слуха, другими гипертензионными симптомами (головной болью, рвотой).

Как очаговый симптом головокружение наблюдается при опухолях мостомозжечкового угла, ЗЧЯ, опухолях мозжечка и моста. Особенно резко выраженным оно бывает при опухолях IV желудочка и является наиболее ранним и весьма характерным элементом синдрома Брунса.

Застойные диски зрительных нервов — весьма ценный объективный симптом венозного застоя и повышения внутричерепного давления. Чаще всего он встречается при внутримозговых глиомах (до 80 %), реже — при внемозговых (менингиома) доброкачественных опухолях.

Патогенез их весьма сложен и недостаточно изучен. В большинстве случаев причиной застоя дисков является повышение внутричерепного давления или сдавление зрительного нерва.

При глиомах или метастатических опухолях головного мозга застойные диски зрительных нервов отличаются ранним возникновением, выраженностью явлений и частотой кровоизлияний на глазном дне. Они редко переходят в атрофию из-за непродолжительного срока жизни пациентов.

Значительно позже данная картина развивается при опухолях лобных и теменных долей, парасагиттальных и межполушарных менингиомах средней трети фалькса, невриномах VIII пары черепных нервов, глиомах ствола мозга. Как правило, не развивается застой дисков зрительных нервов при аденомах гипофиза и менингиомах бугорка турецкого седла.

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. При злокачественных первичных глиобластомах и особенно метастатических опухолях больших полушарий психические расстройства возникают сравнительно рано и отличаются постоянством и выраженностью.

Психические симптомы, зависящие от интегративной деятельности больших полушарий, возникают постепенно вместе с другими общемозговыми симптомами в результате нарастающего повышения внутричерепного давления, расстройства крово- и лимфообращения, гипоксии, отека-набухания мозга и дистрофии клеток коры головного мозга. При злокачественных опухолях немаловажное значение имеет фактор интоксикации.

Наиболее типичные расстройства психики включают заторможенность и оглушенность пациентов, что выражается в ослаблении внимания, притуплении восприятия и снижении памяти, развитии некритического отношения к себе, к своей болезни и окружающим, общая вялость, безучаст-

ность, безынициативность. Пациент быстро истощается, становится оглушенным, психически неконтактным, возможно развитие коматозного состояния, хотя в сопоре при внешних раздражениях может открывать глаза. В случае отсутствия срочной медицинской помощи кома может углубиться до запредельной, что часто заканчивается летальным исходом.

Быстрое развитие коматозного состояния при опухолях головного мозга может быть обусловлено кровоизлиянием в опухоль (приложение 1, рисунок 38).

Существуют также психические симптомы, имеющие локальное топико-диагностическое значение. Так, *при опухолях лобной доли* наряду с общей вялостью, инертностью, безынициативностью, апатией, снижением памяти и интеллекта (что характерно для апатоабулического синдрома) у пациентов часто выявляется особое, расторможенно-эйфорическое состояние в виде психического возбуждения, агрессивности, сменяющихся благодушием и эйфорией. Они легкомысленны, не критичны, проявляют странности в поведении, склонны к плоским остроумам, дурашливы, циничны, эротичны, яростны, неопрятны мочой и калом. Эти симптомы типичны для так называемой лобной психики.

При опухолях височной доли, содержащей корковые окончания обонятельного, вкусового, слухового и вестибулярного анализаторов, не наблюдается выпадения их функций, так как представлены они в обоих полушариях, но часто определяется раздражение этих центров, выражающееся в стереотипных обонятельных, вкусовых и слуховых галлюцинациях.

Опухоли на стыке височной и затылочной долей характеризуются весьма своеобразными зрительными галлюцинациями: о чем бы пациент не подумал, все образно представляется перед его глазами.

При поражении теменной доли и ее связей со зрительным бугром наблюдаются парестезии и боли в противоположных конечностях, психо-сенсорные расстройства, аутоагнозия, анозогнозия.

Менингеальные симптомы. Патогенез менингеальных симптомов при опухолях головного мозга двоякий. В одних случаях они определяются в результате повышения внутричерепного давления, в других — вследствие местного воздействия на оболочки мозга, при их прорастании опухолью или при грыже Кушинга (смещении миндалик мозжечка в большое затылочное отверстие).

Более характерны менингеальные симптомы для злокачественных новообразований головного мозга и метастазов рака в оболочки (менингеальный канцероматоз).

Эпилептический синдром наиболее часто возникает при супратенториальной локализации опухоли и очень редко — при субтенториальной. Чаще всего эпилептики встречаются при астроцитомах, реже при мультиформных глиобластомах. Диагностическая ценность эпилептикоподобных приступов заключается в том, что они проявляются в первую очередь на ранних стади-

ях заболевания, до появления интракраниальной гипертензии. Наиболее часто при опухолях головного мозга наблюдается два типа приступов: джексоновские и генерализованные. Редко встречаются пациенты с абсансами и сумеречными состояниями при супратенториальных опухолях.

28.2. Клиника и диагностика опухолей полушарной и субтенториальной локализации. Опухоли хиазмально-селлярной области

Синдромы поражения долей головного мозга характеризуются клиническим полиморфизмом, что представлено в главе 11.

Опухоли субтенториальной локализации проявляются тремя основными синдромами: *признаками поражения мозжечка; мозгового ствола и окклюзионной гидроцефалией*. Признаки поражения данных анатомических образований указаны в главе 11.

Особенности клиники и диагностики **опухолей хиазмально-селлярной области**:

- жалобы (головная боль, слабость, сонливость, нарушение зрения, расстройство половой функции);
- неврологический статус включает: различные виды нарушения остроты и полей зрения, нарушение функции глазодвигательного нерва;
- общесоматический статус: синдром Иценко — Кушинга, акромегалия, тиреотоксикоз, синдром галакторея — аменорея.

Триада Гирша:

- хиазмальный синдром (битемпоральная гемианопсия, атрофия зрительных нервов);
- гипофизарная дисфункция (акромегалия, адипозогенитальная дисфункция);
- рентгенологические изменения (увеличение размеров турецкого седла более 15 мм, расширение входа, углубление дна, отклонение назад и истончение спинки).

Рентгенологическая и томографическая диагностика опухолей хиазмально-селлярной области. Данные могут быть получены при обзорной и прицельной рентгенографии, а также КТ и МРТ, при которой хорошо визуализируется ткань самой опухоли.

Порозность и истончение спинки турецкого седла при соматотропном показано на рисунке 39 (приложение 1).

28.3. Опухоли головного мозга у детей. Особенности метастатического поражения головного мозга

Особенности опухолей у детей заключаются в преимущественном их развитии в ЗЧЯ (60 %). Из супратенториальных опухолей чаще встречается краниофарингиомы, редки опухоли менингеального ряда. По сравне-

нию со взрослыми у детей чаще диагностируется медуллобластома. Для клинической картины опухолей у детей характерен более длительный бессимптомный период развития заболевания, чем у взрослых, превалирование общемозговых симптомов над очаговыми.

Для грудных детей характерно острое течение заболевания и большая частота развития менингеального синдрома.

Особенности метастатического поражения головного мозга:

- наличие диагностированной первичной опухоли в других органах (в 80 % случаев);
- быстрый рост и соответственно быстрое прогрессирование симптоматики;
- могут располагаться в любом отделе головного мозга;
- часто бывают множественными;
- характерен выраженный отек прилегающих отделов мозга;
- склонность к кровоизлияниям не только в ткань опухоли, но и к формированию внутримозговых гематом, превышающих по размерам сам метастаз.

Визуализация метастаза меланомы в левую затылочную долю при МРТ представлена на рисунке 40 (приложение 1).

28.4. Методы диагностики опухолей головного мозга

Современные **неинвазивные методы** включаются в алгоритм обследования и позволяют диагностировать опухоль на более ранних стадиях. Объем обследования регламентируется отраслевыми стандартами по нейрохирургии, утвержденными Министерством здравоохранения Республики Беларусь.

Проводится неврологическое и патопсихологическое исследование; дается оценка обоняния, вкуса; осуществляется осмотр нейроофтальмолога с определением остроты зрения, полей зрения, цветоощущения, картины глазного дна; отоневрологическое исследование включает оценку слуха и вестибулярных функций.

К **параклиническим методам** диагностики опухолей головного мозга относятся: краниография в двух основных проекциях, которая по показаниям дополняется снимками, сделанными при специальных укладках; МРТ и КТ.

Методом выбора для мягкотканых опухолей является МРТ, для костных — КТ.

При опухолях головного мозга на КТ определяются участки повышенной (белые) и пониженной (черные) плотности. Рентгеномографическая картина опухолей глиального ряда отличается разнообразием — участки повышенной и пониженной плотности часто перемежаются. Области повышенной плотности обычно располагаются клочками — это участ-

ки фокальных кровоизлияний, в то время как участки некроза в опухоли дают тени пониженной плотности. Более точным методом является КТ с внутривенным контрастированием.

При КТ или МРТ опухолей головного мозга различают у некоторых опухолей солидную и кистозную части (приложение 1, рисунок 41). Как правило киста — результат некроза ткани опухоли.

К нейроглиальным опухолям относится астроцитомы, визуализация которой при МРТ представлена на рисунке 42 (приложение 1).

В случаях конвекситальной менингиомы при КТ визуализируется типичный гиперостоз в месте прилегания опухоли к внутренней пластинке свода черепа (приложение 1, рисунок 43).

Более четко менингиома диагностируется на МРТ головного мозга, где выглядит как гиперинтенсивное (в режиме T_1) объемное образование (приложение 1, рисунок 44).

Эхоэнцефалоскопия. Результаты ультразвукового сканирования позволяют предположить объемный процесс в полости черепа, прежде всего по смещению средней линии мозга при полушарной локализации опухоли. При исследовании в ряде случаев можно получить непосредственный сигнал от самой опухоли, особенно если она содержит кисту, а также выявить гидроцефалию желудочков.

ЭЭГ не является нозологически специфичным методом исследования опухоли. В основном достоверно определяются злокачественные глиомы и метастазы рака, дающие наиболее выраженные изменения на ЭЭГ, а также косвенный признак опухоли — эпилептический очаг.

Иммунохимическая диагностика. Достоверным считается наличие специфического α -глобулина мозга, легко проникающего через нарушенный гематоэнцефалический барьер (тонкие и ломкие сосуды) глиальной опухоли и появляющийся в крови. Характерен повышенный сывороточный уровень специфического α -глобулина мозга (более 10 нг/мл) только для глиальной опухоли.

Увеличение уровня белка S-100 в ликворе и плазме крови является маркером повреждения головного мозга. Рост его концентрации происходит при глиомах и высокодифференцированной нейробластоме.

Инвазивные методы

Исследование ликвора. Люмбальная пункция проводится для измерения давления и лабораторного анализа ликвора. В настоящее время при опухолях головного мозга в качестве самостоятельной диагностической процедуры она применяется редко, прежде всего в связи с тем, что при высоком внутричерепном давлении проведение пункции может вызвать дислокацию и вклинение мозга. Пункция выполняется в положении пациента на боку, между остистыми отростками L_{IV} и L_V позвонков, на исследование берут не более 2–3 мл жидкости. После нее необходим постельный режим 2–3 ч.

При проведении люмбальной пункции оценивают: давление ликвора; содержание белка (в норме 0,15–0,45 г/л); цитологический состав (в норме не более 4 лимфоцитов в 1 мкл). В ликворе может определяться синдром белково-клеточной диссоциации (значительное увеличение количества белка при незначительном увеличении количества клеток). Цитоскопия ликвора выявляет атипичные клетки, что позволяет определить их состав. Возможно проведение исследования ликвора на предмет активности β -глюкуронидазы и определение изоферментного состава ликвора (специфический α -глобулин мозга, α -фетапротеин).

Рентгеноконтрастные методы. Церебральная ангиография основана на получении рентгеновского изображения контрастированных сосудов головного мозга. При супратенториальных опухолях используют каротидную, а при субтенториальных — вертебральную ангиографию. О наличии опухоли судят по дислокации сосудов, выявлению ее сосудистой сети, оценивают кровоснабжение, отношение к крупным сосудам. В большинстве случаев по ангиограмме можно достаточно уверенно судить о гистоструктуре опухоли.

В настоящее время внедряется в практику цифровая КТ-ангиография, при которой контрастное вещество вводится в периферическую вену; после специальной обработки компьютер формирует достаточно четкое изображение сосудов. В настоящее время широко применяется магнитно-резонансная ангиография с контрастным усилением и без него.

Ангиография также позволяет установить наличие аномальных артерий и вен, характерных для глиальных опухолей.

Эндоскопическое исследование включает вентрикулоскопию, которая часто заканчивается удалением опухоли.

Пункционная биопсия выбранного участка мозга проводится непосредственно перед операцией для уточнения диагноза.

Пневмоэнцефалография в связи с широким использованием КТ и МРТ не применяется.

Вентрикулография — метод, основанный на введении контрастного вещества (омнипак) в полость бокового желудочка пункционным способом после наложения фрезевого отверстия. Метод наиболее информативен при опухолях средней линии, вентрикулярных опухолях, гидроцефалии. В настоящее время пункционная вентрикулография утрачивает свое значение в связи с внедрением КТ и МРТ.

В нейрохирургических клиниках применяется ряд других специальных методов определения мозгового кровотока, внутричерепного давления. Важная роль отводится электрофизиологическим методикам, включая применение имплантированных электродов для изучения биоэлектрических и обменных процессов в отдельных структурах головного мозга. Внедряется *позитронная эмиссионная томография*, основанная на регистрации накопления в мозге короткоживущих радионуклидов, что позво-

ляет изучать динамику обменных процессов. Применяются *стереотаксическая биопсия* и хирургия опухолей, *вентрикулоскопия* с использованием миниатюрных фиброскопов, снабженных устройствами для биопсии опухоли или опорожнения кист.

Общей задачей столь обширного диагностического комплекса является не только установление достоверного топического диагноза, но и суждение о гистологии опухоли, ее кровоснабжении, отношении к крупным сосудам, состоянии мозговой гемодинамики и циркуляции ликвора.

28.5. 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 применяются гормональная терапия и проводится симптоматическое лечение.

Хирургическое лечение. При большинстве опухолей мозга хирургическое лечение является методом выбора и превалирует над другими методами терапии. При этом определение показаний и противопоказаний к оперативному вмешательству остается сложной задачей.

Абсолютно показанной экстренной операцией является вмешательство при нарастающем гипертензионном синдроме с явлениями вклинения и дислокации мозга.

Выбор типа операции зависит от ряда факторов: локализации и гистологии опухоли, тяжести состояния пациента, возраста, наличия сопутствующих заболеваний и др. Однако в отдельных случаях операция не проводится даже при непосредственной угрозе для жизни пациента. В основном при неоперабельных, глубинно расположенных злокачественных глиомах (особенно в случае рецидива), у лиц пожилого возраста, находящихся в терминальном состоянии, а также в случаях, когда опухоль для прямой операции недоступна, а паллиативная либо невозможна, либо не прогнозируется положительный результат. Срочные показания к операции возникают при непосредственной угрозе утраты важной функции, например, в случае выраженного снижения зрения при наличии первичной атрофии или резкого застоя на глазном дне.

Вместе с тем даже после успешно проведенной операции в ряде случаев не восстанавливается нарушенная функция. Как правило, не возвращается слух при невриномах слухового нерва, не восстанавливается зрение у пациентов с амаврозом, особенно с вторичной атрофией зрительных нервов. В подобных ситуациях речь идет об относительных показаниях к операции, если нет непосредственной угрозы для жизни пациента. Также относительными признаются показания к операции, если высока вероятность того, что она может усугубить имеющийся дефект, например, при

глиомах моторной, речевой и некоторых других зон. Об относительных показаниях к операции говорят и тогда, когда не менее эффективным может оказаться другой метод лечения, например, лучевая терапия при эндоселлярной аденоме гипофиза или лучевая терапия с химиотерапией при глубоко расположенной глиоме и др.

Таким образом, при определении показаний к срочной операции учитывается множество факторов, среди которых в большинстве случаев не последнее место должно занимать мнение самого пациента и/или его родственников.

К хирургическому доступу к опухоли предъявляются два требования: должен быть обеспечен достаточный обзор для проведения эффективной операции и доступ должен быть максимально щадящим по отношению к функционально важным отделам мозга. Наиболее распространен доступ, требующий трепанации черепа. Различают два вида трепанации — костно-пластическая (краниотомия) и резекционная (краниэктомия).

При первом варианте в костях черепа формируют окно и кость после операции укладывается на место; при втором — кость резецируют кусачками. Резекционная трепанация применяется реже, например, при опухолях, поражающих кости свода черепа (дефект можно сразу заместить титановой пластиной или пластмассой), а также тогда, когда возникает необходимость в создании дополнительного пространства при высоком внутричерепном давлении и пролабировании мозга (например, двусторонняя субвисочная декомпрессия по Кушингу). Резекция кости применяется также при операциях в области ЗЧЯ, где мозг остается защищенным толстым мышечным слоем.

Практически все внемозговые опухоли удаляются без разреза мозговой ткани. В частности, для базальных опухолей разработаны подходы, позволяющие после трепанации обнажить опухоль посредством приподнятия мозга специальным ретрактором.

Неизбежные разрезы мозга, необходимые для удаления внутримозговых и внутрижелудочковых опухолей, желательно проводить в «немых» зонах мозга. При удалении опухолей из функционально значимых отделов целесообразно делать небольшие разрезы мозга непосредственно над местом расположения опухоли. Современная техника и прежде всего применение микрохирургических способов позволяют удалять даже большие и распространенные опухоли через небольшие разрезы коры.

Помимо операций, осуществляемых посредством трепанации черепа, 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.

Некоторые базально расположенные опухоли могут быть удалены с использованием доступа через нос и основную пазуху (аденомы гипофиза,

краниофарингиомы) или ротоглотку с резекцией ската черепа (при хордомиомах). Для удаления небольших, преимущественно интраканальных неврином слухового нерва может быть использован транслабиринтный доступ.

Основные типы операций

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

Частичное удаление опухоли независимо от ее гистоструктуры проводят при радикально неудаляемой опухоли вследствие ее локализации и выраженного инфильтративного роста, например опухоли основания черепа, когда удаляется только интракраниальная ее часть. Часто этот метод применяется при радикально удаляемых опухолях, но если это приведет к появлению выраженных неврологических дефектов, например при менингиоме кавернозного синуса или малого крыла основной кости, вовлекающей сонную артерию и ее ветви. Такие методы вмешательства преследуют несколько целей. Наиболее важные из них: устранить сдавление функционально важных отделов мозга (например, декомпрессия зрительных нервов); снизить внутричерепное давление; продлить жизнь пациента.

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. Примером такой операции являются декомпрессивная трепанация черепа, различные операции на ликворной системе, перфорация дна III желудочка по Стуккею, перфорация межжелудочковой перегородки, а также дренирующие операции. Среди последних наиболее часто применяют вентрикулоцистерностомию по Торкильдсену, вентрикулоатриостомию, люмбоперитонеальный анастомоз. Кроме этого, при опухолях головного мозга могут проводиться пластические операции (пластика дефектов твердой мозговой оболочки и кости, пластическое закрытие ликворных фистул), а также некоторые противоболевые операции (перерезка корешков чаще тройничного нерва, стереотаксическая таламотомия и др.).

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

К **радиохирургическим** относится имплантация твердых препаратов (иттрий-90, интрастаты) в ткань опухоли. Методика введения жидких радиофармпрепаратов (иттрия, золота) в кисту опухоли ранее применялась преимущественно при краниофарингиомах. В настоящее время широкого применения в нейрохирургии она не нашла.

К методам лечения опухолей относятся **радиотерапевтические методы**, которые 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.

Облучение здоровой ткани мозга, окружающей опухоль минимизировано, что обеспечивает малое число осложнений (таких как радионекроз, отек головного мозга).

Медикаментозное лечение. Возможности медикаментозного лечения незлокачественных опухолей ограничены. Единственным эффективным препаратом можно считать парлодел (бромкриптин), который является полусинтетическим производным алкалоида спорыньи эргокриптина и действует как специфический агонист дофаминовых рецепторов (главным образом типа D₂). Он используется для лечения микропролактином гипофиза, когда удастся приостановить рост опухоли и часто восстановить детородную функцию, и аденом, выделяющих соматотропин, уменьшая проявления акромегалии. Назначают в суточной дозе 2,50–3,75 мг (по 1/2 таблетки 2–3 раза в день).

При некоторых опухолях мозга, особенно после операции, необходимо использование медикаментов для коррекции ряда симптомов: назначают противосудорожные препараты, сосудорасширяющие средства и витамины (при явлениях атрофии дисков зрительных нервов), ноотропы (при нарушениях метаболизма мозга и астеническом синдроме), проводится заместительная гормональная терапия и др.

Лечение злокачественных глиом головного мозга составляет одну из сложных задач в нейроонкологии. На современном этапе наиболее эффективным является комплексный подход к лечению злокачественных глиом, так как ни один отдельно применяемый метод терапии существенно не увеличивает продолжительность жизни пациента. Для этого используют химио- и иммунотерапию.

Химиотерапия может предварять операцию для уменьшения количества опухолевых клеток. Химиопрепараты в зависимости от степени проникновения через гематоэнцефалический барьер вводят внутримышечно или внутривенно (ломустин, фторафур, винкристин); в ликворное пространство (метотрексат, ТиоТЭФ) или непосредственно в ложе удаленной опухоли (цисплатин).

Гормональная терапия при опухоли гипофиза используется в трех направлениях. Прежде всего для морфологической регрессии опухоли (парлодел или бромкриптин при пролактиномах). Не менее важным является использование гормонотерапии с заместительной целью (при несекретирующих аденомах и после операции). При этом назначают преднизолон и соматотропный гормон. И, в-третьих, для уменьшения чрезмерных последствий гормональной гиперсекреции и лечения *синдрома Иценко — Кушинга* используют ципрогептадин и хлодитон, которые подавляют секрецию кортизола.

Симптоматическое лечение проводят в тех случаях, когда остальные методы неэффективны и требуется облегчить страдания пациента. Для этого назначают наркотические и ненаркотические анальгетики; дегидра-

тирующие средства (осмодиуретики и салуретики); седативные и снотворные препараты; противосудорожные; противорвотные (метоклопрамид); препараты для купирования сопутствующих соматических заболеваний.

28.6. Гидроцефалия

Гидроцефалия — заболевание, при котором происходит расширение желудочков головного мозга за счет увеличения в них объема ликвора, что приводит к внутричерепной гипертензии.

По срокам возникновения выделяют *врожденную* и *приобретенную* гидроцефалию.

По патогенезу различают *окклюзионную (закрытую)* и *неокклюзионную (открытую)*. При закрытой имеется препятствие оттоку ликвора вследствие закрытия (окклюзии) ликворопроводящих путей опухолью, сгустком крови, цистицерком или поствоспалительным спаечным процессом. В том случае, когда окклюзия происходит на уровне желудочковой системы (отверстие Монро, сильвиев водопровод, отверстия Мажанди и Люшка), речь идет о проксимальной окклюзионной гидроцефалии. Если же блок на пути тока ликвора находится на уровне базальных цистерн, то говорят о ее дистальной форме.

При *неокклюзионной гидроцефалии*, которая делится на *арезорбтивную*, *гиперпродуктивную (гиперсекреторную)* и *смешанную*, ликвор движется свободно, но имеются нарушения в механизме ее продукции или всасывания.

Врожденная гидроцефалия развивается внутриутробно. Причинами ее возникновения служат различные внутриутробные инфекции, гипоксия и, главным образом, врожденные аномалии развития, приводящие либо к нарушению циркуляции ликвора (стеноз и окклюзия сильвиева водопровода, аномалия Денди — Уокера, аномалия Арнольда — Киари и др.), либо сопровождающиеся недоразвитием пахионовых грануляций, участвующих в его резорбции (арезорбтивная гидроцефалия).

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

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

По течению различают *острую гидроцефалию*, когда от момента первых симптомов заболевания до выраженной декомпенсации проходит не более 3 суток, *подострую прогрессирующую*, развивающуюся в течение месяца с начала заболевания, и *хроническую гидроцефалию*, которая формируется в сроки более месяца.

По уровню давления ликвора гидроцефалия делится на следующие группы: *гипертензивная, нормотензивная, гипотензивная.*

Этиология. Повышение внутричерепного давления может быть различным. Все объемные образования в головном мозге, травма, воспалительные процессы, врожденные аномалии, нетравматические кровоизлияния могут вызвать острую или хроническую форму гидроцефалии.

Клиническая картина. Ключевыми симптомами заболевания являются те, которые отражают повышение внутричерепного давления: головная боль, тошнота и/или рвота, сонливость, застой дисков зрительных нервов, дислокационный синдром.

Головная боль наиболее выражена в утренние часы в момент пробуждения. Тошнота и рвота также усиливаются в утренние часы и иногда приводят к уменьшению головной боли.

У детей до года при незакрытых швах черепа увеличивается размер головы, отмечается расхождение швов и родничков, истончение костей черепа.

Оглушенность при гидроцефалии является опасным признаком повышения внутричерепного давления, ее появление предшествует периоду резкого и быстрого ухудшения неврологической симптоматики.

Неврологический дефицит может проявляться спастическими парезами, нарушением координации. На глазном дне отмечаются явления застоя, в поздней стадии — вторичная атрофия зрительных нервов.

Окклюзионная форма гидроцефалии характеризуется типичными пароксизмальными кризами с выраженными вегетативными нарушениями: брадикардией, бледностью кожных покровов, а также тоническими судорогами, нарушением дыхания (приступы Брунса).

Диагностика гидроцефалии включает КТ или МРТ головного мозга, осмотр нейроофтальмолога, при открытой гидроцефалии показана люмбальная пункция (разгрузочная проба).

Лечение. В настоящее время единственным действенным методом лечения таких пациентов является шунтирующая операция или эндоскопическая перфорация дна III желудочка.

Глава 29. Опухоли спинного мозга

29.1. Опухоли спинного мозга. Классификация

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. При этом интрамедуллярные опухоли встречаются еще реже — 0,7–1,0 случай на 100 тыс. населения в год.

Первичные интрамедуллярные опухоли чаще развиваются в молодом возрасте и составляют 16–18 % от числа всех опухолей спинного мозга.

С патологоанатомической точки зрения к опухолям спинного мозга относятся новообразования, исходящие из его вещества.

Клинически в эту группу включают *первичные* и *метастатические* опухоли, исходящие из мягких тканей и локализующиеся в *эпи- и субдуральном пространстве*. От опухолей спинного мозга следует отличать первичные или метастатические опухоли позвонка, врастающие в позвоночный канал, компрессирующие мозг и его корешки, а также расположенные в пределах позвоночного канала гранулемы (туберкуломы, гуммы, неспецифические гранулемы), холестеатомы и вызванные цистицерками или эхинококками паразитарные кисты, сдавливающие спинной мозг или его корешки.

Опухоли спинного мозга делятся на *интрамедуллярные*, возникающие в веществе спинного мозга, и *экстремедуллярные*, развивающиеся из образований, окружающих спинной мозг (корешки, оболочки, эпидуральная клетчатка). В свою очередь экстремедуллярные опухоли делятся на *субдуральные* (расположенные под твердой мозговой оболочкой) и *эпидуральные* (расположенные над нею). Среди первичных опухолей спинного мозга преобладают экстремедуллярные; из них субдуральные встречаются примерно в 2,5 раза чаще эпидуральных.

Гистологическая классификация опухолей спинного мозга:

- глиальные: астроцитомы; эпендимомы; олигодендроглиома; глиобластома; медуллобластома; ганглионеврома;
- опухоли из оболочек спинномозговых нервов: шваннома (неврилеммома, невринома);
- опухоли из оболочек мозга: менингиома (менинготелиоматозная, фиброзная, псаммоматозная, ангиоматозная, метапластическая); атипичная менингиома;
 - гемангиобластома;
 - симпатобластома (из симпатических узлов);
 - первичная саркома твердой мозговой оболочки;
 - герминома;
 - холестеатома (эпидермоид) и дермоид;
 - интрамедуллярная липома;
 - тератоидная киста;
 - метастазы (из костей, молочной железы, простаты);
 - опухоли, связанные с нарушением кровяной системы (хлорома и плазмоцитомы);
 - прорастание опухолей из близлежащих тканей: костные опухоли из различных частей позвонков; хондрома (включая хондросаркому); лимфогранулема; рабдомиосаркома.

Вариант лимфосаркомы в позвоночном канале на уровне Th_{III} с нижней параплегией и НФТО представлен на рисунке 45 (приложение 1).

Большинство экстрамедуллярных опухолей (до 50 %) составляют менингиомы (арахноидэндотелиомы) и невриномы, а из интрамедуллярных опухолей чаще встречаются эпендимомы и значительно реже — другие глиомы (астроцитомы, глиобластомы). Могут встречаться также ангиомы, гемангиомы, саркомы и гранулемы. В пожилом возрасте увеличивается частота метастазирования рака в позвоночный канал.

Менингиомы относятся к опухолям оболочечно-сосудистого ряда, исходят из мозговых оболочек или их сосудов и чаще всего плотно фиксированы к твердой мозговой оболочке.

Среди экстрамедуллярных опухолей спинного мозга невриномы занимают второе место после менингиом, составляя примерно 40 %. Невриномы, развивающиеся из шванновских элементов корешков спинного мозга, представляют собой плотной консистенции опухоли, обычно овальной формы, окруженные тонкой и блестящей капсулой.

Опухоли глиомного ряда (эпендимомы и астроцитомы, редко олигодендроглиомы, глиобластомы и медуллобластомы) составляют около 80 % всех интрамедуллярных опухолей. Они развиваются преимущественно в сером веществе и растут главным образом в вертикальном направлении. Макроскопически в области локализации опухоли спинной мозг веретенообразно утолщен. Иногда опухоль прорастает на поверхность мозга, просвечивая через мягкую мозговую оболочку в виде серого участка, а в единичных случаях врастает в субарахноидальное пространство.

Эпендимомы, основным элементом которых являются полигональные безотростчатые клетки, развиваются из эпендимы центрального канала и хорошо отграничены от окружающей ткани. Эти опухоли, возникающие из эпендимальных клеток конечной нити, располагаются среди корешков конского хвоста, иногда достигают больших размеров и с клинической точки зрения могут рассматриваться как экстрамедуллярные опухоли, подлежащие радикальному удалению. При остальных формах интрамедуллярных опухолей (за исключением эпендимом) радикальное удаление невозможно.

Протоплазматические астроцитомы состоят из многоотростчатых глиальных клеток с прослойками фибрилл, возникают в сером веществе и склонны к кистозному перерождению. Фибриллярные астроцитомы, состоящие из сети фибрилл с включенными в них клетками и тонкостенными сосудами, развиваются преимущественно в белом веществе спинного мозга.

Среди опухолей спинного мозга особое место занимают так называемые имплантационные холестеатомы. Гистологически эти опухоли состоят из эпидермиса, содержат небольшие кисты и нередко характеризуются гроздевидным ростом.

Клинические наблюдения показывают, что симптомы данного объемного образования определяются спустя несколько лет после эндолюмбального введения препаратов с лечебной целью или для анестезии. Наиболее

ярким и постоянным симптомом являются сильные боли в пояснично-крестцовой области, иррадирующие в нижние конечности. Болевые ощущения достигают такой интенсивности, что дети принимают анталгическую позу — формируются сколиозы, лордозы. Ходьба становится затруднительной или полностью невозможной. Положительны симптомы натяжения. Постукивание по остистым отросткам в пояснично-крестцовой области болезненно. Отмечается также стойкое понижение коленных и ахилловых рефлексов, иногда полное выпадение их. Таким образом, клиническая симптоматика указывает, прежде всего, на поражение конского хвоста.

При люмбальной пункции определяется ксантохромная окраска жидкости, наличие в ней холестерина, жирных кислот, клеток опухоли.

29.2. Клиника и диагностика экстрамедуллярных и интрамедуллярных опухолей. Метастатическое поражение спинного мозга

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.

Наиболее ранним проявлением заболевания является болевой синдром, который связан с раздражением корешков и оболочек. Боли весьма интенсивны, ощущаются обычно на уровне расположения опухоли и поэтому являются важным топико-диагностическим признаком. Вначале они выражены на одной стороне, в дальнейшем становятся двусторонними. Наряду со спонтанными болями отмечается болезненность при давлении на остистые отростки и паравертебральные точки. Упорные боли приводят к рефлекторной фиксации определенного вынужденного положения туловища. При опухолях боковой поверхности спинного мозга возникает сколиоз, дуга которого открыта в сторону новообразования. При каудально расположенных опухолях из-за резких корешково-оболочечных болей изменяется походка. Она напоминает «утиную» и способствует сохранению фиксированного положения позвоночника. Помимо болей, часто наблюдаются парестезии.

Симптом ликворного толчка имеет диагностическое значение. При сдавлении яремных вен отмечается резкое усиление болей по ходу корешков, раздражаемых экстрамедуллярной опухолью. При другой локализации опухоли этот симптом наблюдается редко и в легкой степени.

При экстрамедуллярных опухолях, особенно в случае их расположения на задней и боковой поверхностях мозга, при перкуссии или надавливании на определенный остистый отросток возникают корешковые боли, а иногда и проводниковые парестезии. При интрамедуллярных опухолях эти явления отсутствуют.

Вследствие давления опухоли на спинной мозг на фоне болевого синдрома появляются чувствительные, двигательные, тазовые и вегетативно-трофические расстройства.

Расстройства чувствительности возникают, как правило, в нижних сегментах тела, ниже уровня расположения опухоли. По мере нарастания компрессии граница расстройств чувствительности постепенно перемещается вверх, достигая уровня опухоли.

На более поздней стадии развития опухоли формируется синдром Броун — Секара. У детей раннего возраста этот синдром наблюдается редко, так как диаметр спинного мозга очень мал и другая его половина также страдает от компрессии. На высоте заболевания спинальная опухоль чаще всего дает картину спастической нижней пара- или тетраплегии, сопровождающейся двусторонними проводниковыми расстройствами чувствительности и тазовыми нарушениями по центральному типу. Периферические тазовые расстройства наблюдаются реже — при поражении спинальных центров (S₃–S₅) тазовых органов и соответствующих корешков. Трофические расстройства ярче всего выражены при больших опухолях нижних отделов спинного мозга и конского хвоста.

Микроскопическое изучение спинного мозга показало, что структурные изменения, наступающие в нем даже при выраженном сдавлении экстрamedулярной опухолью, обратимы. В стадии половинного сдавления спинного мозга с клиническими проявлениями синдрома Броун — Секара морфологические изменения в спинном мозге сводятся лишь к обратимым функционально-динамическим нарушениям кровообращения, а изменения в проводящих путях — к легкому уменьшению миелина по периферии передних и боковых канатиков. При дальнейшей компрессии поперечника спинного мозга, в стадии полного паралича, возникают более заметные структурные изменения.

Интрамедуллярные опухоли характеризуются начальным возникновением очаговых симптомов сегментарного характера. Заболевание начинается обычно с медленно нарастающего двустороннего вялого пареза группы мышц, иннервируемых пораженным опухолью сегментом серого вещества спинного мозга. Ввиду того, что интрамедуллярные опухоли по аналогии и сходству с сирингомиелией чаще всего развиваются в шейном утолщении, вышеописанные сегментарные расстройства возникают обычно в верхних конечностях. К вялому парапарезу присоединяется диссоциированное расстройство кожной чувствительности в соответствующих дерматомах, а также проводниковые расстройства. При интрамедуллярных опухолях, в отличие от экстрamedуллярных, анестезия обычно распространяется и на промежность.

Для интрамедуллярных опухолей характерно отсутствие корешковых болей, появление вначале нарушений чувствительности диссоциированного характера, к которым в дальнейшем по мере сдавления мозга присоединяются проводниковые расстройства чувствительности. Характерны также постепенное распространение проводниковых нарушений сверху вниз, большая редкость синдрома Броун — Секара, выраженность и распространенность мышечных атрофий при наиболее часто встречающемся поражении шейного и пояснично-крестцового отделов мозга, позднее развитие блокады субарахноидального пространства. С течением времени проявляется симптоматика сдавления всего поперечника мозга. В случае прорастания интрамедуллярной опухоли за пределы мозга может проявиться клиническая картина, характерная для экстрамедуллярной опухоли.

Уровень расположения опухоли определяют по сегментарным нарушениям, верхней границе расстройств чувствительности и корешковых болей, по изменению и выпадению глубоких рефлексов, характеру нарушения тазовых функций.

В клинической практике иногда встречаются опухоли краниоспинальной локализации. Для них характерно, помимо симптомов поражения спинного мозга, наличие признаков поражения мозгового ствола и мозжечка. Выражены симптомы внутричерепной гипертензии, отмечается вынужденное положение головы. На глазном дне определяются застойные явления.

Метастатические опухоли располагаются, как правило, экстрадурально. При метастазах рака в позвонки или позвоночный канал при любой локализации поражения проводниковая симптоматика часто проявляется вначале вялыми (а не спастическими) парапарезами и параплегиями, что связано с быстротой развития сдавления мозга и токсическим влиянием на него. В дальнейшем появляются элементы спастики.

Клинические явления, наблюдающиеся при метастатических опухолях позвоночника, обусловлены не только непосредственной компрессией корешков и спинного мозга опухолью, а являются следствием также токсических воздействий опухоли на спинной мозг, сдавлением опухолью корешковых и передней спинальной артерии с развитием сосудистых нарушений ишемического характера в спинном мозге. В этих случаях может отмечаться несоответствие между уровнем расстройства чувствительности и локализацией опухоли.

На рисунке 46 (приложение 1) представлена томограмма пациента с метастазом низкодифференцированного рака в позвоночный канал на уровне Th_{VI} позвонка с нижней параплегией и НФТО по центральному типу.

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.

29.3. Наиболее информативные методы инструментальной диагностики. Принципы хирургического лечения опухолей спинного мозга

МРТ опухолей глиального ряда характеризуется разноплотными участками повышенной и пониженной плотности, что связано с отеком и некрозом, более точный метод диагностики — с внутривенным контрастированием (магневист).

Доброкачественные глиомы по характеру васкуляризации и обмену веществ мало отличаются от нормальной мозговой ткани. Они поглощают препарат примерно также, как и окружающее их мозговое вещество, изображение такой опухоли малоразлично. В этих случаях необходимо выполнять МРТ с контрастированием.

Исследование ликвора включает измерение давления ликвора, определение содержания белка (в норме 0,15–0,45 г/л при люмбальной пункции), проведение цитологического исследования (в норме не более 4 клеток в 1 мкл).

Синдром белково-клеточной диссоциации характеризуется значительным увеличением количества белка при незначительном содержании клеток, что имеет важное диагностическое значение.

Цитоскопия ликвора — выявление атипичных клеток, изучение их состава позволяют определить опухоль спинного мозга на ранней стадии.

По мере роста опухоли и сдавления спинного мозга постепенно развивается частичная или полная блокада субарахноидального пространства с прекращением свободной ликвороциркуляции на уровне блокады. В результате ликвор, расположенный выше опухоли, не имеет оттока книзу, оказывая дополнительное давление на нее и прилегающие отделы спинного мозга. Это в свою очередь усугубляет синдром его поперечного поражения, что особенно ярко проявляется при извлечении ликвора путем поясничного прокола, когда развивается синдром вклинения в месте роста новообразования. Для выявления блокады выполняют поясничный прокол и ликвородинамические пробы, а для определения уровня блокады вводят в субарахноидальное пространство контрастные вещества, выявляя уровень их задержки на рентгенограммах, или радиоактивные вещества, уровень задержки которых определяют с помощью радиометрии.

Ликвородинамические пробы заключаются в искусственном подъеме ликворного давления выше опухоли путем сжатия шейных вен пальцами рук в течение 10–20 с (прием Квеккенштедта), приведением головы к грудной клетке (проба Пуусеппа), надавливанием на переднюю брюшную стенку (проба Стуккея).

Степень и скорость повышения давления в люмбальных отделах субарахноидального пространства определяют манометрическим измерением при поясничном проколе (исходное ликворное давление). Затем проводится манипуляционное воздействие на сосуды, ликворное давление повышается до какой-то максимальной величины. При полной проходимости суб-

арахноидального пространства спинного мозга оно опускается до исходных величин, при частичном блоке — опускается медленно и до исходных значений не снижается; при полном блоке — повышается и не снижается. Типичным для полного блока является также быстрое и резко выраженное падение ликворного давления в люмбальном отделе при извлечении небольшого количества (5–8 мл) ликвора.

В случае развития блокады в ликворе возникает белково-клеточная диссоциация, заключающаяся в повышенном количестве белка при нормальном цитозе. Если содержание белка очень высокое, наблюдается быстрое самопроизвольное свертывание ликвора, собранного в пробирку (симптом Фроана). При субокципитальной или люмбальной пункции над уровнем сдавления мозга количество белка остается нормальным и мало меняется по сравнению с изменениями его ниже блокады. По мере приближения к месту расположения опухоли изменения ликвора нарастают. В большинстве случаев при субдуральной локализации опухоли увеличение белка обычно более значительное, чем при эпидуральной.

Примерно в одной трети случаев полной блокады определяется также ксантохромия, т. е. окрашивание ликвора в желтоватый или желтовато-бурый цвет вследствие гемолиза эритроцитов из вен опухоли или сдавленных вен спинного мозга. При развитии вблизи опухоли реактивного арахноидита в ликворе появляется небольшой плеоцитоз, что чаще наблюдается при субдурально расположенных злокачественных опухолях.

Рентгеноконтрастные методы исследования

Спинальная ангиография основана на получении рентгеновского изображения контрастированных сосудов спинного мозга. Контраст вводится по катетеру, который проводится через бедренную артерию в аорту. О наличии опухоли судят по дислокации сосудов, выявлению ее сосудистой сети. Ангиография позволяет установить наличие аномальных артерий и вен в опухоли, указывающих на ее расположение, а в некоторых случаях и на степень злокачественности.

Миелография — метод, основанный на введении контрастного вещества (амипак, омнипак) в субдуральное пространство путем спинномозговой пункции, с последующим выполнением рентгенограмм. Различают восходящую и нисходящую миелографию. Оценка результата проводится по характеру контура контраста на уровне опухоли. Применяется редко.

Непосредственно перед операцией для окончательного уточнения диагноза проводится *пункционная биопсия*.

Дооперационный диагноз опухоли, расположенной в шейном отделе спинного мозга, основывается на выявлении симптомов компрессии спинного мозга на уровне С₁–С₈ сегментов, рентгенологически установленном расширении соответствующего уровню опухоли межпозвонкового отверстия, эрозии прилегающих костных образований и возможности в относительно редких случаях пальпировать экстравертебральный узел на шее.

Диагностика опухоли, расположенной в грудном отделе спинного мозга, основывается на клинической картине раздражения корешков или компрессии спинного мозга на уровне Th₁–Th₁₂ сегментов, данных ликвородинамических проб, исследовании ликвора и миелографии. Учитываются также симптомы сдавления опухолью органов грудной полости при рентгенологически установленном расширении соответствующего межпозвонкового отверстия с эрозией образующих его и прилегающих костных образований.

Хирургическое лечение опухолей спинного мозга. Если при экстрамедуллярных доброкачественных опухолях удаление их показано во всех стадиях заболевания, как только установлен диагноз, то при интрамедуллярных опухолях, не выходящих за пределы спинного мозга, операция показана только в стадии резко выраженных нарушений функций спинного мозга. Объясняется это тем, что успех такого вмешательства достигается в относительно редких случаях, а показания к декомпрессии возникают только при развитии частичного или полного ликворного блока.

При интрамедуллярной опухоли спинного мозга в выборе тактики хирургического вмешательства важную роль играет дооперационное состояние пациента. В случае относительной сохранности функций спинного мозга предпочтение отдается декомпрессии, а при картине почти полного поперечного поражения — удалению опухоли, если это возможно.

Хирургическая радикальная тактика проводится и при эпендимоммах, исходящих из конечной нити и располагающихся в области конского хвоста. Эти опухоли обычно раздвигают корешки конского хвоста, часто достигают значительных размеров, заполняя почти всю его область, и расцениваются как экстрамедуллярные. Их тотальное или субтотальное удаление показано и возможно. Оперативное вмешательство оказывается эффективным, если удастся избежать повреждения конуса.

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

Результаты хирургического лечения опухолей спинного мозга зависят, прежде всего, от их гистологической структуры, локализации, радикальности операции и ее техники. Смертность после удаления экстрамедуллярных невринома и арахноидэндотелиома составляет не более 1–2 %. После радикального удаления доброкачественных экстрамедуллярных опухолей выявляется некоторый параллелизм между степенью утраты функции спинного мозга в дооперационном периоде и быстротой восстановления их после вмешательства, причем последний период длится от 2 месяцев до 2 лет.

Глава 30. Нейрохирургическое лечение сосудистых заболеваний нервной системы

30.1. 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). Образование аневризм связывают с врожденными аномалиями развития сосудов головного мозга. Более современная теория описывает образование аневризм в течение жизни в слабых местах сосудистой стенки под воздействием АД. Объем артериальных аневризм колеблется от 0,01 до 18–20 см³, в большинстве случаев диаметр их составляет от 3–4 до 10 мм.

В аневризматическом мешке, особенно его куполе, отсутствует мышечная оболочка, отмечаются гиалиноз, фрагментация эластических волокон. В связи с неполноценностью анатомической структуры купола разрывы артериальных аневризм наиболее часто происходят именно в нем, тогда как шейка остается сохранной. Классическая мешотчатая аневризма представлена на рисунке 47 (приложение 1).

Клиническая картина. 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. Наличие очаговых симптомов может быть обусловлено либо субарахноидально-паренхиматозным кровоизлиянием, либо развитием ишемии мозга вследствие диффузного сосудистого спазма, а также формированием внутримозговой гематомы (приложение 1, рисунок 48).

В некоторых случаях аневризмы, медленно увеличиваясь в размерах, вызывают симптоматику, сходную с доброкачественными объемными процессами основания мозга.

Диагностика артериальных аневризм в догеморрагический период представляет значительные трудности. Окончательный диагноз устанавливается путем ангиографии или магнитно-резонансной ангиографии.

Тяжесть общего состояния пациента с субарахноидальным кровоизлиянием на почве разрыва аневризмы мозговых сосудов оценивают, учитывая общемозговую и очаговую симптоматику, по классификации Ханта и Хесса: *I степень* — бессимптомное течение или несильная головная боль, не-

значительное 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).

30.2. Инструментальные методы диагностики

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

Процедура проводится в ангиографическом кабинете. Под местной анестезией через бедренную артерию вводится 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. Она позволяет выполнять отдельную визуализацию быстрого и медленного кровотока, а также определять его направление. При этом на мониторе отображается сигнал от текущей крови ввиду его сильного отличия от неподвижных тканей.

Метод дает возможность неинвазивно диагностировать аневризмы сосудов головного мозга, АВМ, патологию хода сосудов, тромбоз синусов и т. д.

Метод МР-ангиографии позволяет получать изображения сосудов без использования рентгеноконтрастных средств. Для получения более четкого изображения применяются особые контрастные вещества. В настоящее время используют препараты, содержащие *гадолиний*.

30.3. Принципы хирургического 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: искус-

ственное 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 *стенда*.

Для этих целей также применяют микроспирали, которые показаны при аневризмах с неширокой шейкой. Используется *метод «пломбирования» микроспиральями*. Микрокатетер проводится через бедренную артерию и далее по сосудам головного мозга в полость аневризмы и через него вводятся микроспирали, которые постепенно заполняют полость аневризмы, блокируя ее кровоток.

Для того, чтобы уменьшить травматизацию мозга при интракраниальном хирургическом вмешательстве, в последние годы разрабатывают *методику стереотаксического клипирования артерий, их тромбирования с помощью магнитного датчика*. После уточнения стереотаксической цели магнитный проводник подводят к аневризме, а через иглу аневризматический мешок заполняют намагниченными частицами железа, которые способствуют тромбообразованию в аневризме.

При определенных локализациях артериальных аневризм могут выполняться паллиативные операции, например, *перевязка магистрального сосуда* (внутренней сонной артерии). При перевязке внутренней, реже наружной сонной артерии на шее уменьшается приток крови к аневризме, в результате чего создаются условия для тромбообразования в ней, снижается АД в основных ветвях внутренней сонной артерии, что способствует снижению риска разрыва аневризмы.

К паллиативным операциям относится *«окутывание» артериальной аневризмы биологическими (мышца, фасция, апоневроз) или синтетическими тканями*. Первую такую операцию провел N. Dott (1933): аневризма супраклиноидной части внутренней сонной артерии была «окутана» мышечным лоскутом. Операция закончилась благоприятным исходом. При этом способе операции свободный лоскут мышцы, раздавленный между браншами инструмента, должен плотно прилегать к аневризматическому образованию. Этого легче добиться с помощью хирургической марли. Через 2 недели после операции около марли образуется грануляционная ткань, а спустя 2 месяца — плотная соединительнотканная капсула.

30.4. Артериовенозные аневризмы (мальформации). Патофизиологическая сущность, клинические проявления, диагностика

Артериовенозная аневризма (артериовенозная мальформация) представляет собой врожденную аномалию развития мозговых сосудов, при которой происходит непосредственный сброс артериальной крови в веноз-

ную систему, минуя капиллярное русло, через артериовенозный шунт в виде клубка тонкостенных сосудов с несколькими расширенными дренирующими венами.

Клиническая картина АВМ делится на два периода: *догеморрагический* и *геморрагический*. Первый характеризуется наличием картины объемного образования (при большой мальформации, сдавливающей мозг) или ТИА 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.

Диагностика. Подходы к диагностике и лечению сходны с таковыми при артериальной аневризме.

Сложной и редкой патологией являются АВМ спинного мозга, которые диагностируются с помощью МРТ (приложение 1, рисунок 49) и спинальной ангиографии.

Необходимо отметить большую сложность операции при АВМ, так как требуется клипировать все приносящие и отводящие сосуды, что не всегда технически возможно.

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

Процедура выполняется под общим наркозом. После прокола бедренной артерии мягкий микрокатетер проводится в питающий сосуд и далее в сосуды узла АВМ, с последующей инъекцией эмболизирующего материала под рентгенологическим контролем. При этом используется катетер Sonic с отделяющимся наконечником, который дает возможность проводить длительную (до 2–3 ч) инъекцию и нетравматично удалять катетер после окончания процедуры.

30.5. Каротидно-кавернозные соустья

Каротидно-кавернозное (сонно-пещеристое) 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.

Патогенез. В патогенезе заболевания важную роль играет недоразвитие в пещеристой части внутренней сонной артерии мышечного слоя и эластического каркаса. Стенка артерии здесь оказывается наиболее тонкой

и непрочной. Нарушение ее целостности возникает чаще в месте отрыва отходящей от нее ветви в полости пещеристого синуса или в месте прикрепления к артерии соединительнотканного тяжа, удерживающего артерию. Артериальная кровь под большим давлением устремляется в пещеристый синус и дальше против тока венозной крови во впадающие в синус вены.

Чем больше размеры соустья, тем больше крови поступает в синус и соответственно меньше в мозговые артерии. Нарушается венозный отток с застоем в глазнице и головном мозге. Синус при этом заметно растягивается и увеличивается в размере, сдавливаются проходящие через него черепные нервы (III, IV, VI) и первая ветвь V (тройничного) нерва. Такая патогенетическая цепочка формирует яркую клиническую картину.

Клиническая картина каротидно-кавернозного соустья проявляется следующими симптомами: пульсирующей головной болью; мучительным 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.

Лечение. 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. Таким образом, соустье выключается из кровообращения при сохранении проходимости сосуда.

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

Основной причиной развития **окклюзионных поражений сосудов головного мозга** является атеросклероз (около 80 %), меньшую часть (до 20 %) составляет извитость внутренних сонных и позвоночных артерий. Редко встречается спонтанная диссекция внутренней сонной артерии, экстравазальная компрессия позвоночных или сонных артерий, неспецифический аорто-артериит.

Сонные артерии поражаются атеросклерозом в двух третях случаев, позвоночно-подключичный сегмент — в одной трети. Возможно множественное вовлечение сосудов всех источников кровоснабжения головного мозга.

Заболевание имеет стадийность. *Компенсированная стадия* сосудисто-мозговой недостаточности (по классификации Научного центра сердечно-сосудистой хирургии, 1989 г.) протекает асимптомно или с началь-

ными проявлениями сосудисто-мозговой недостаточности. *Стадия относительной компенсации* часто проявляется ТИА, малым инсультом или дисциркуляторной энцефалопатией 1–2-й степени. *Стадия декомпенсации* протекает как завершённый инфаркт мозга или дисциркуляторная энцефалопатия 3 степени.

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

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

Лечение. Алгоритм назначения хирургического лечения окклюзионных процессов в сонных и позвоночных артериях включает лечебные показания (устранение участка окклюзии после состоявшегося инфаркта мозга с целью реваскуляризации) и *профилактические* показания (выполнение операции в малосимптомной стадии заболевания с целью предупреждения развития неврологического дефицита).

Виды возможных реконструктивных операций:

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

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

Клиническая картина характеризуется односторонней головной или шейной болью, синдромом Горнера на стороне поражения и очаговой мозговой симптоматикой (триада симптомов).

Патогномоничным симптомом считается наличие двойного просвета (истинного и ложного) сонной артерии, что визуализируется при УЗИ. Верифицируют диагноз при церебральной ангиографии.

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

Хирургическим методом лечения является эндоваскулярная ангиопластика.

СЛОВАРЬ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ ТЕРМИНОВ

- Абазия** — неспособность ходить из-за расстройства равновесия тела.
- Абсанс** — генерализованный бессудорожный эпилептический приступ с выключением сознания длительностью несколько секунд без падения пациента.
- Агевзия** — отсутствие вкусовых ощущений.
- Агнозия** — нарушение узнавания зрительных образов, звуков, запахов при сохранении чувствительности и сознания.
- Аграфия** — невозможность письма при сохранении двигательной функции в руках.
- Адиadoхокинез** — нарушение правильности чередования противоположных движений в суставах конечностей.
- Акалькулия** — нарушение функции счета.
- Акромегалия** — увеличение размеров лицевого скелета, кистей, стоп при гиперпродукции соматотропного гормона.
- Алалия** — отсутствие речи у детей до трех лет в связи с поражением несформированных речевых зон (в доречевой период).
- Алексия** — расстройство чтения из-за неузнавания букв и слов.
- Аллохейрия** — восприятие болевого или тактильного раздражения на симметричном участке противоположной воздействию конечностей и тела.
- Амавроз** — полная потеря зрения.
- Амблиопия** — снижение остроты зрения.
- Амнезия** — утрата памяти.
- Аналгезия** — утрата болевой чувствительности.
- Анестезия** — полная утрата различных видов чувствительности.
- Анизокория** — разница в размерах зрачков.
- Анозогнозия** — отсутствие осознания своего физического дефекта.
- Аносмия** — отсутствие обоняния.
- Апраксия** — утрата навыков сложных целенаправленных действий, выработанных в процессе индивидуального опыта.
- Арефлексия** — отсутствие рефлекса.
- Астения** — состояние нервной и психической слабости.
- Астереогноз** — неспособность узнавать предмет на ощупь
- Астериксис** — неспособность поддерживать фиксированную позу.
- Атаксия** — нарушение координации движений.
- Аура** — комплекс преходящих неврологических симптомов перед приступом мигрени или эпилептическим приступом.
- Аутопагнозия** — нарушение ориентировки в собственном теле.
- Афазия** — расстройство понимания или продукции речи в связи с поражением головного мозга при сохранности артикуляционного аппарата.
- Афония** — отсутствие звучного голоса при сохранении шепотной речи.

Брадикардия — частота сердечных сокращений менее 60 в минуту.

Брадипноэ — частота дыхательных движений менее 12 в минуту.

Галлюцинация — ложное восприятие несуществующего реально объекта.

Гематома — вид кровоизлияния (обычно в сгустках) с объемным воздействием на окружающие ткани.

Гематомиелия — кровоизлияние в спинной мозг.

Гематоррахис — кровоизлияние в оболочки спинного мозга

Гемианестезия — потеря чувствительности на одной половине тела.

Гемианопсия — выпадение половины полей зрения.

Гемипарез — слабость мышц на одной половине тела.

Гиперакузия — усиленное восприятие звуков.

Гиперестезия — повышенная чувствительность к различным раздражителям.

Гиперкинез — насильственное непроизвольное движение.

Гипестезия — пониженная чувствительность.

Деменция — приобретенное слабоумие.

Дизартрия — расстройство членораздельной речи.

Диплопия — двоение в глазах.

Дисметрия — несоразмерность движения.

Дисфагия — затруднение глотания.

Иррадиация — распространение болевого ощущения за пределы пораженного органа.

Катаплексия — внезапная утрата мышечного тонуса.

Каузалгия — приступообразные боли жгучего характера в зоне иннервации пораженного нерва, чаще срединного и седалищного.

Клонус — быстрые сокращения мышцы.

Кома — бессознательное состояние (неразбудимость).

Конфабуляция — выдумка (фантазия) с целью компенсировать амнезию.

Копролалия — непреодолимое желание выкрикивать бранные слова.

Крампи — локальная болезненная судорога мышц.

Мегалография — крупный неровный почерк.

Мидриаз — расширение зрачка.

Миоз — сужение зрачка.

Нарколепсия — приступ непреодолимой сонливости в любое время суток и в любом месте.

Невралгия — болевой синдром вследствие поражения периферического (чаще тройничного) нерва.

Невроз — психогенно обусловленное заболевание нервной системы без органического поражения головного мозга при сохранении критичности к своим переживаниям.

Нистагм — непроизвольное ритмическое подергивание глазных яблок (вверх, вниз, ротаторно).

Обморок — кратковременная потеря сознания вследствие внезапного преходящего снижения мозгового кровотока.

Офтальмоплегия — нарушение функции глазодвигательных мышц (нарушение движения глазных яблок вверх–вниз, латерально, медиально).

Паралич (плегия) — полное отсутствие мышечной силы.

Параплегия — паралич обеих конечностей (верхних или нижних).

Парез — снижение мышечной силы конечностей и двигательных черепных нервов.

Пароксизмальный — приступообразный.

Парестезия — неприятное ощущение онемения, покалывания или «ползания мурашек», возникающее спонтанно без сенсорной стимуляции извне.

Полидипсия — патологическая жажда.

Поллакиурия — частое мочеиспускание (более 6 раз в сутки).

Праксис — способность к выполнению целенаправленных двигательных актов.

Прозопалгия — лицевая боль.

Прозопарез — слабость мимических мышц.

Пропульсия — склонность к падению вперед.

Псевдомелия — ощущение наличия лишней конечности.

Птоз — опущение верхнего века.

Ретропульсия — склонность к падению назад.

Рефлекс — реакция организма на раздражение.

Рецептор — специализированное нервное окончание, воспринимающее раздражение.

Ригидность — тугоподвижность.

Скотома — островковый дефект поля зрения.

Спазм — непроизвольное мышечное сокращение.

Страбизм — косоглазие (расходящееся, сходящееся).

Судорога — непроизвольное прерывистое мышечное сокращение с видимым эффектом перемещения части тела.

Тахипноэ — учащение дыхательных движений более 20 раз в минуту.

Тонус — напряжение.

Тортиколис — кривошея.

Тризм — тонический спазм жевательной мускулатуры.

Фасцикуляции — быстрые ритмические сокращения отдельных мышечных пучков.

Фибрилляции — спонтанно возникающие сокращения отдельных мышечных волокон.

Фобия — навязчивый страх.

Экзофтальм — чрезмерное выстояние глазного яблока из орбиты.

Энофтальм — западение глазного яблока в орбите.

Энурез ночной — непроизвольное мочеиспускание во время сна.

Эхолалия — механическое повторение услышанного.

Иллюстрированный материал к разделам

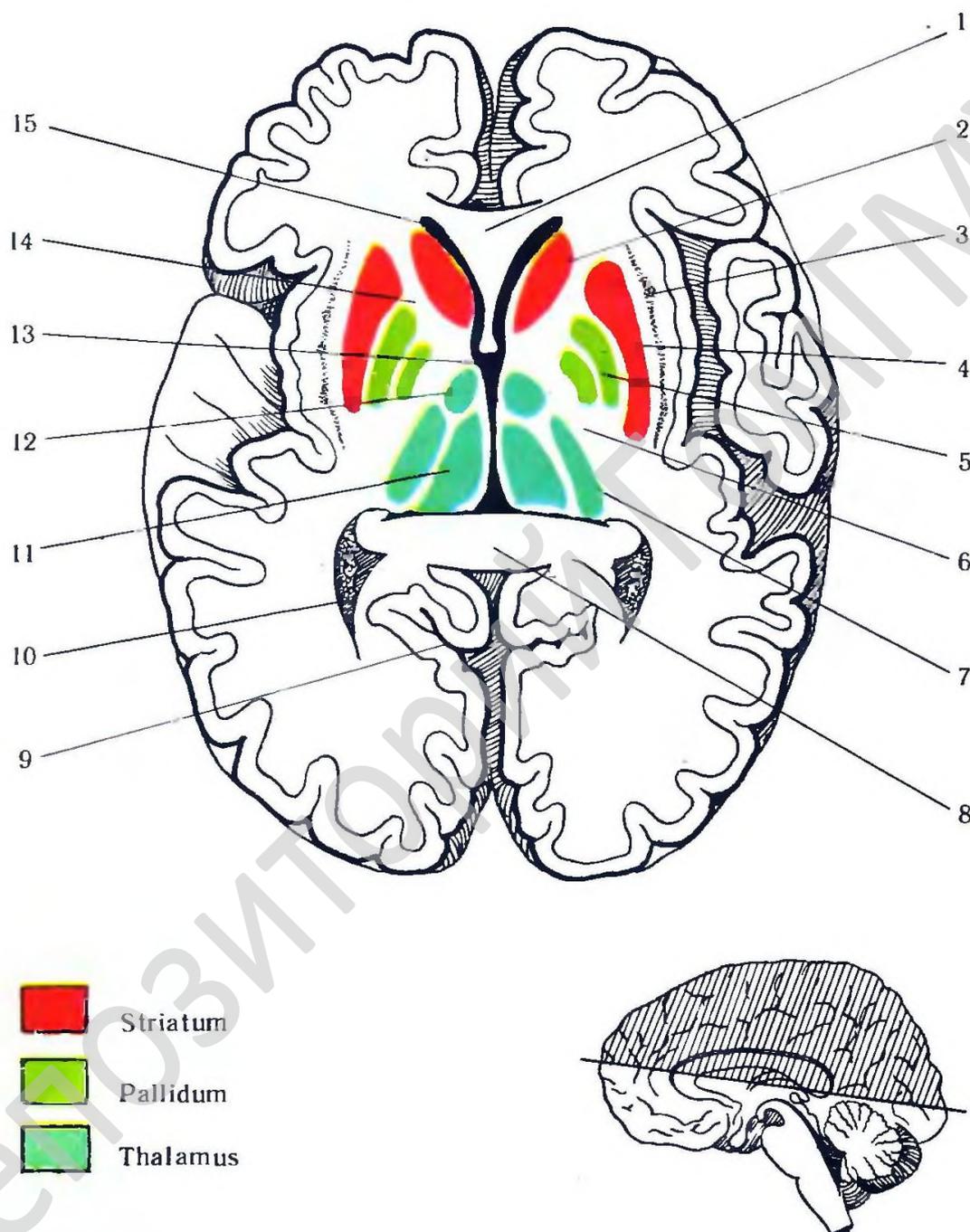


Рисунок 1 — Подкорковые узлы на горизонтальном разрезе мозга на уровне передней спайки:

1 — колено мозолистого тела; 2 — головка хвостатого ядра; 3 — ограда;
 4 — покрышка; 5 — бледный шар; 6 и 14 — внутренняя капсула; 7 — боковое ядро зрительного бугра; 8 — валик мозолистого тела; 9 — шпорная борозда; 10 — задний рог бокового желудочка; 11 — медиальное ядро зрительного бугра; 12 — переднее ядро зрительного бугра; 13 — 3-й желудочек; 15 — передний рог бокового желудочка

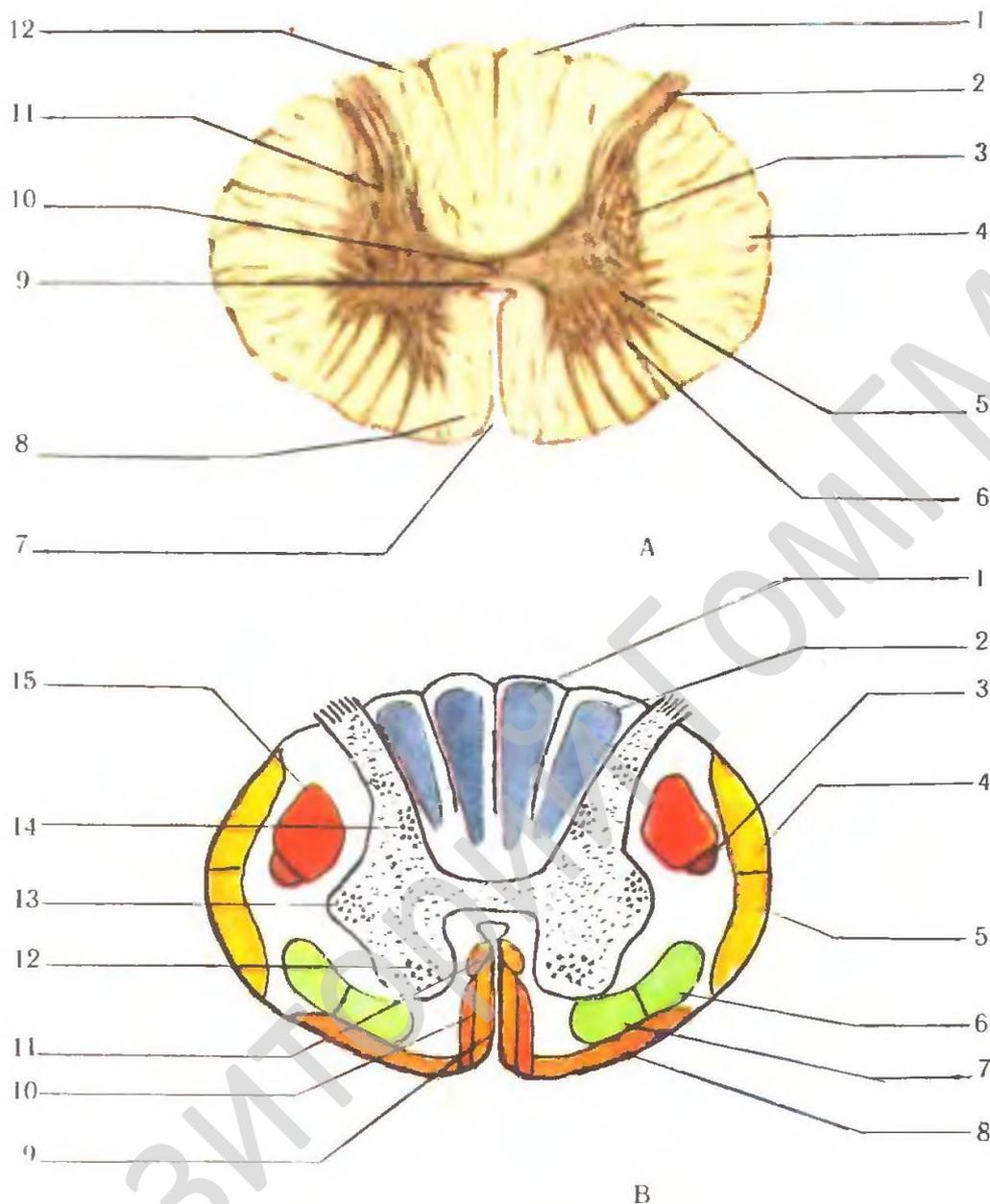


Рисунок 3 — Поперечный разрез и проводящие пути спинного мозга:

- А — поперечный разрез (верхнегрудной отдел): 1 — нежный пучок Голля; 2 — задний корешок; 3 — боковой рог; 4 — боковой канатик; 5 — передний рог; 6 — передний корешок; 7 — передняя срединная щель; 8 — передний канатик; 9 — белая спайка; 10 — центральный канал; 11 — задний рог; 12 — клиновидный пучок Бурдаха. В — проводящие пути спинного мозга на поперечном разрезе: 1 — нежный пучок Голля; 2 — клиновидный пучок Бурдаха; 3 — руброспинальный путь; 4 — задний спинномозжечковый путь (Флексига); 5 — передний спинномозжечковый путь (Говерса); 6 — спиноталамический путь (латеральный); 7 — спиноталамический путь (передний); 8 — вестибулоспинальный путь; 9 — покрывшечно-спинальный путь; 10 — передний кортико-спинальный (пирамидный) путь; 11 — задний продольный пучок; 12 — двигательные клетки переднего рога; 13 — клетки бокового рога; 14 — клетки столба Кларка; 15 — кортико-спинальный (пирамидный) латеральный путь

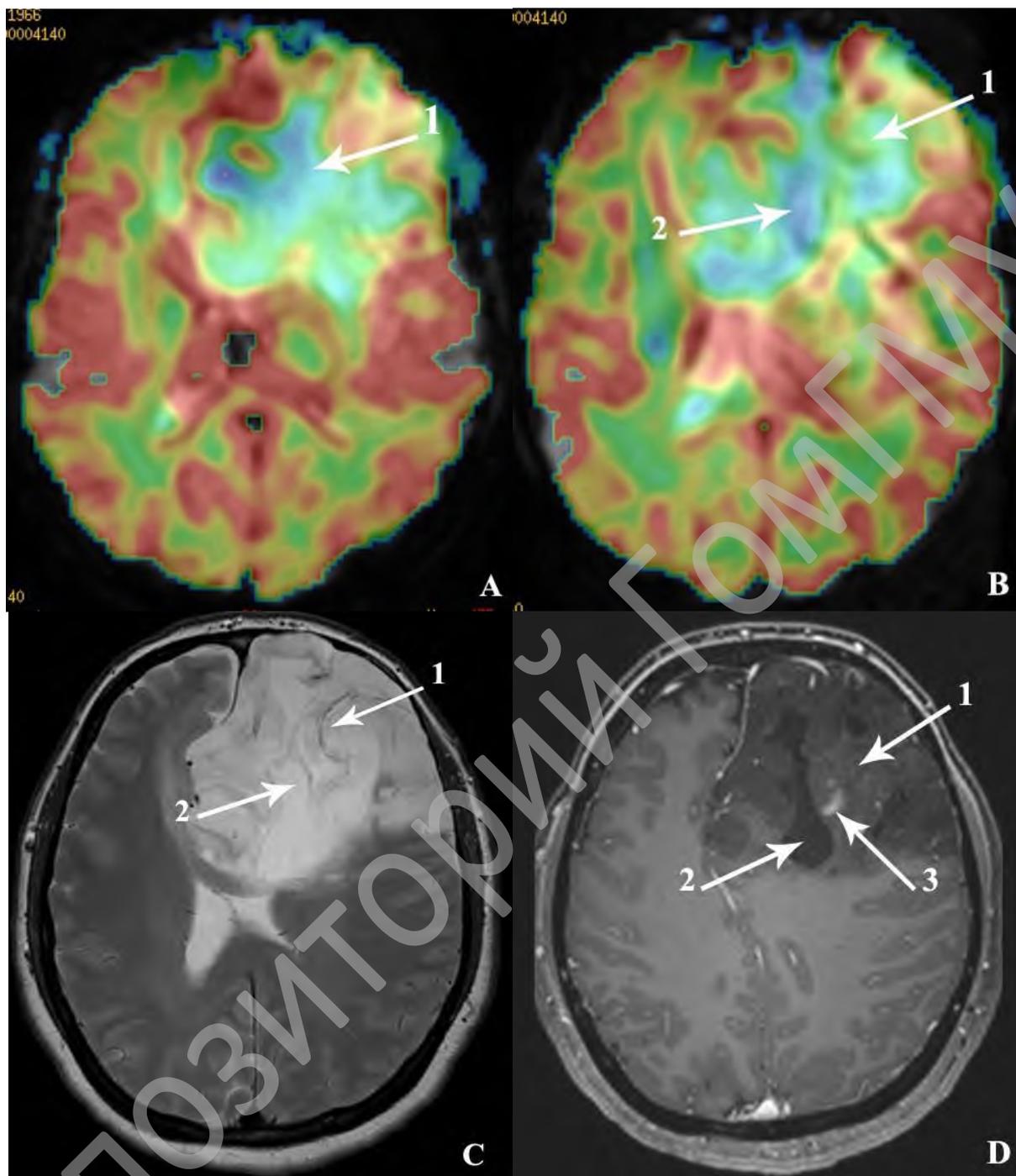


Рисунок 4 — Сравнительная визуализация продолженного роста олигодендроглиомы левой лобной доли:

А, В — ПЭТ; С — МРТ в режиме Т₂; D — МРТ с контрастированием (1 — опухоль; 2 — послеоперационная киста внутри опухоли; 3 — накопление контраста в опухоли)

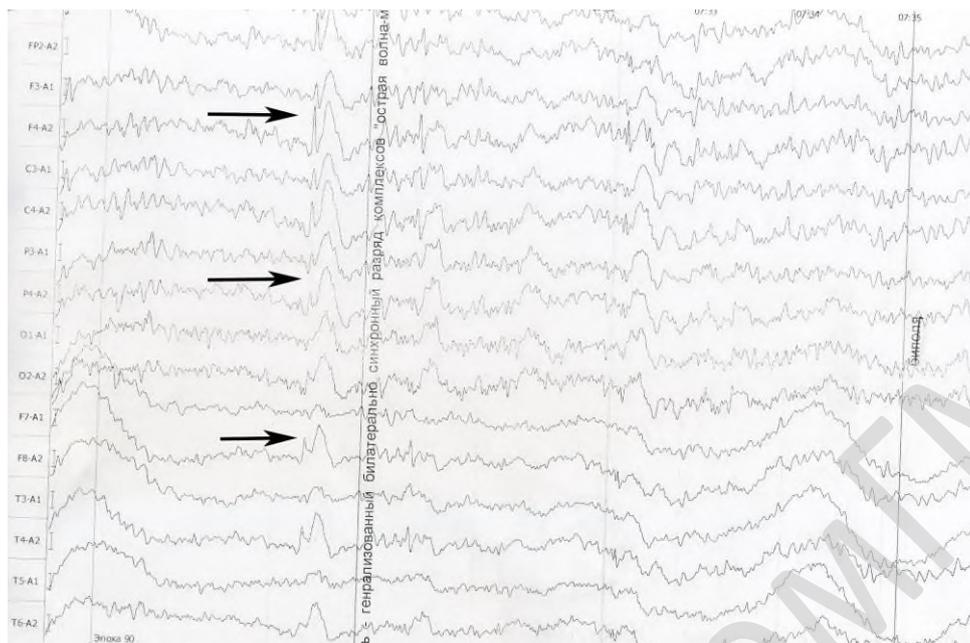


Рисунок 5 — Генерализованный билатерально синхронный разряд комплексов «острая волна — медленная волна» (стрелки)

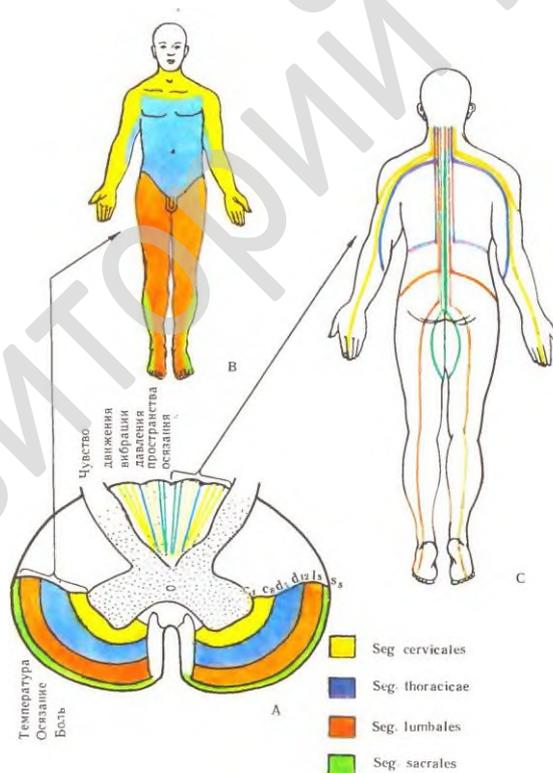


Рисунок 6 — Соматотопическое расположение чувствительных путей в спинном мозге:

А — поперечный разрез спинного мозга; В — распределение поверхностных видов чувствительности на туловище и конечностях (вид спереди);

С — распределение глубокой чувствительности в канатиках спинного мозга на туловище и конечностях (вид сзади)

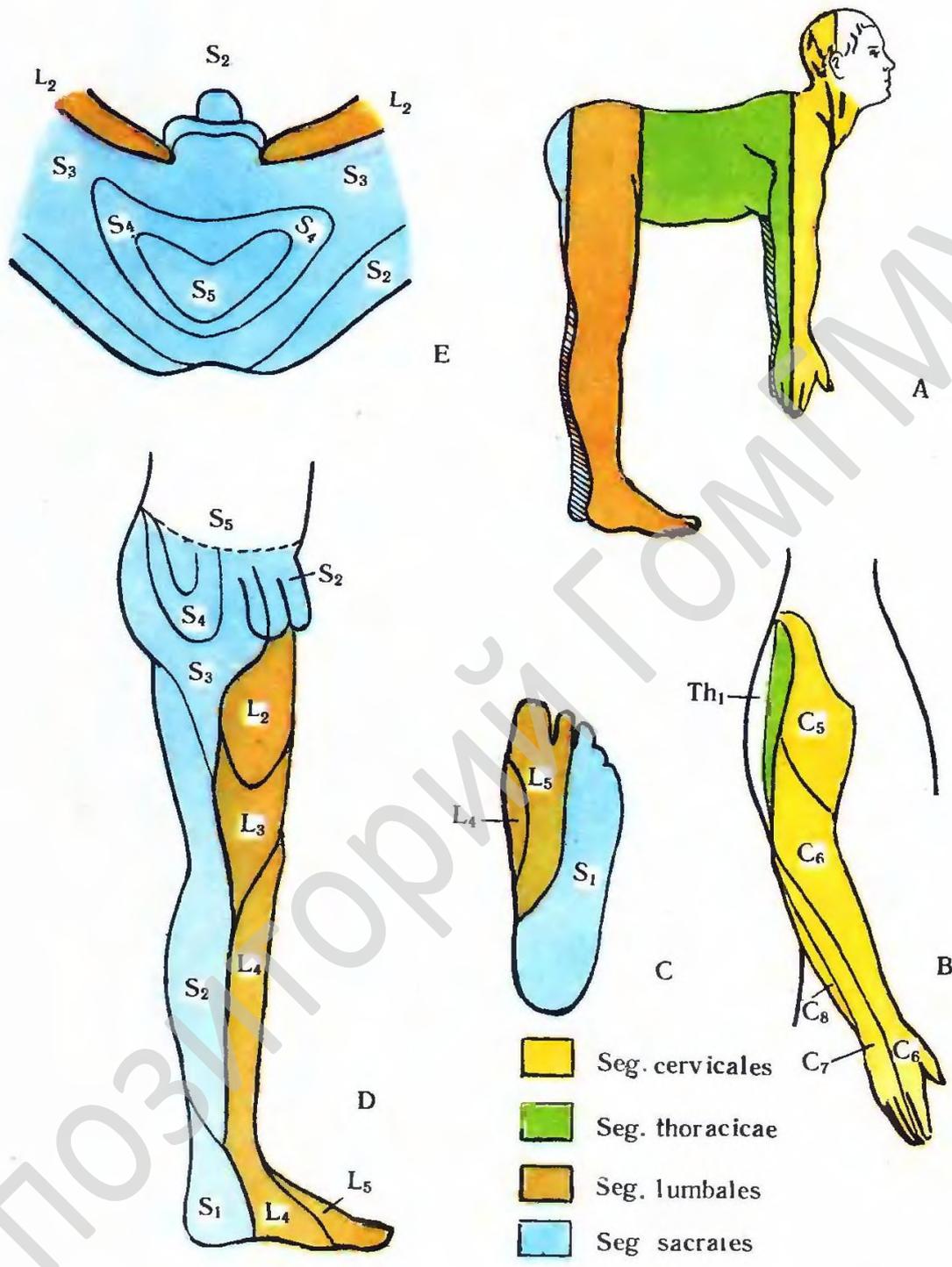


Рисунок 7 — Распределение кожной чувствительности соответственно сегментам спинного мозга:

А — туловище и конечности; В — наружная поверхность руки;
 С — подошвенная поверхность стопы; D — внутренняя поверхность ноги;
 Е — промежность

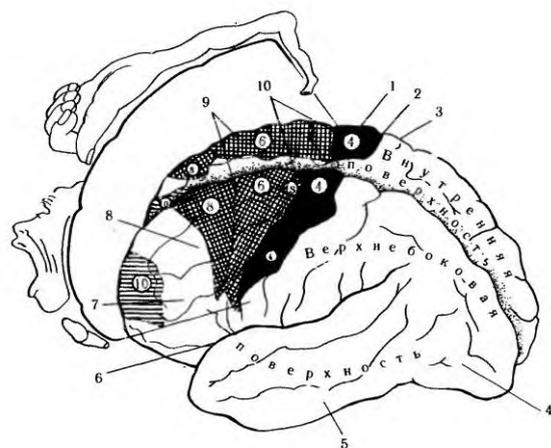


Рисунок 8 — Проекционные двигательные зоны коры головного мозга:

- 1 — прецентральная извилина; 2 — центральная борозда; 3 — постцентральная извилина;
 4 — затылочная доля; 5 — височная доля; 6 — силвиева борозда;
 7 — нижняя лобная извилина; 8 — средняя лобная извилина;
 9 — верхняя лобная извилина; 10 — прецентральная борозда

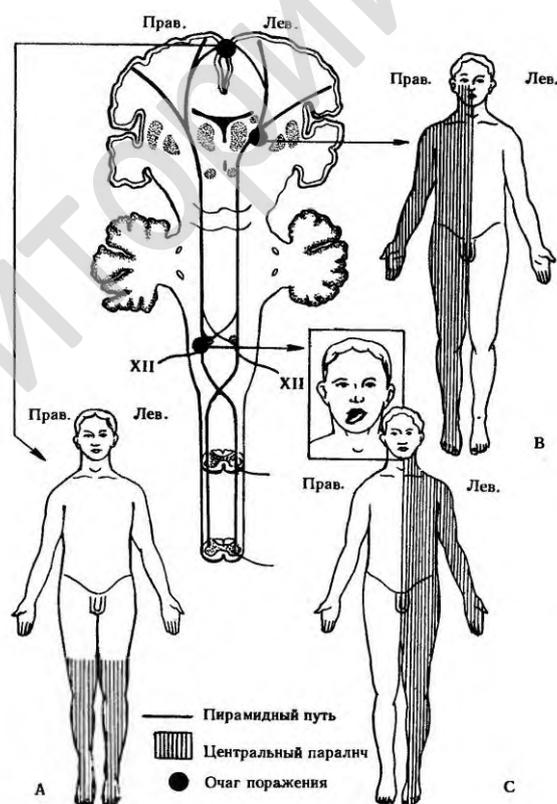


Рисунок 9 — Поражение центрального двигательного нейрона в головном мозге:

- А — в верхних отделах прецентральных извилин; В — во внутренней капсуле;
 С — в стволе головного мозга



Рисунок 10 — Поражение левого глазодвигательного нерва:

- A — птоз слева; B — расходящееся косоглазие слева;
- C — неподвижность левого глазного яблока при взгляде вверх;
- D — неподвижность левого глазного яблока при взгляде вправо

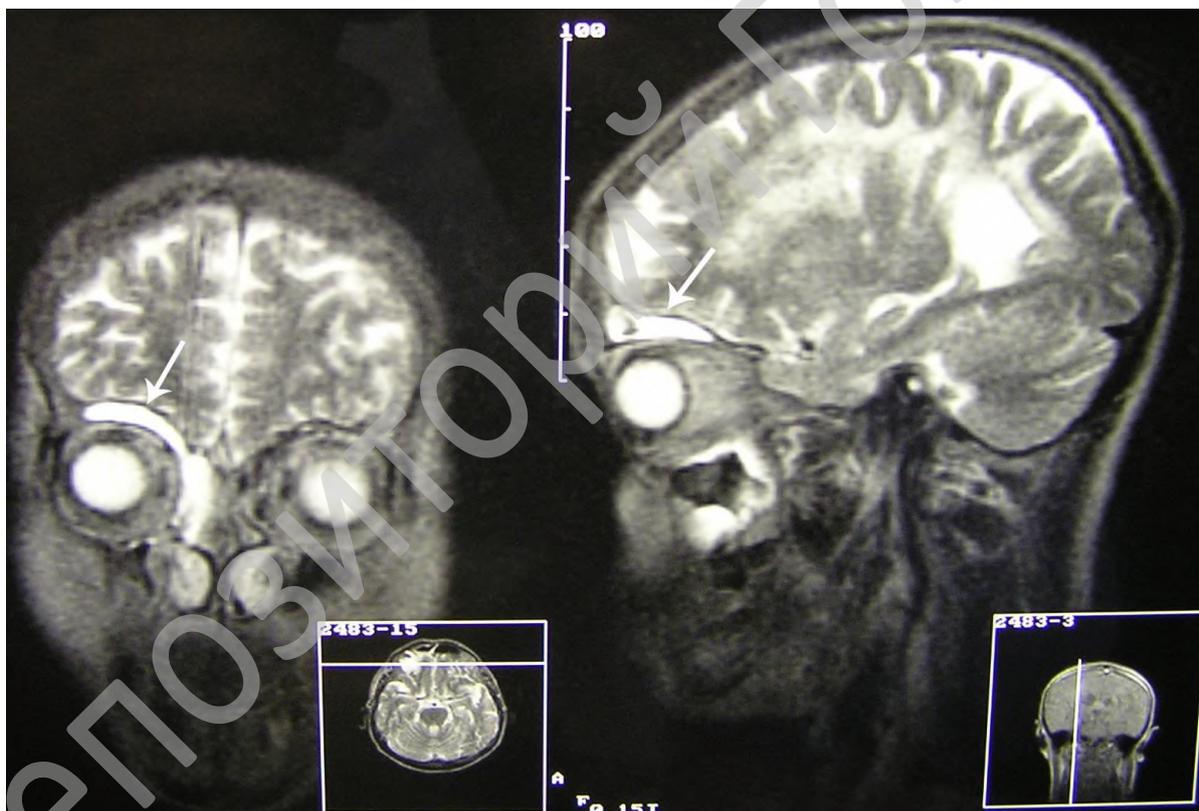


Рисунок 11 — Параорбитальный абсцесс справа, вызывающий птоз

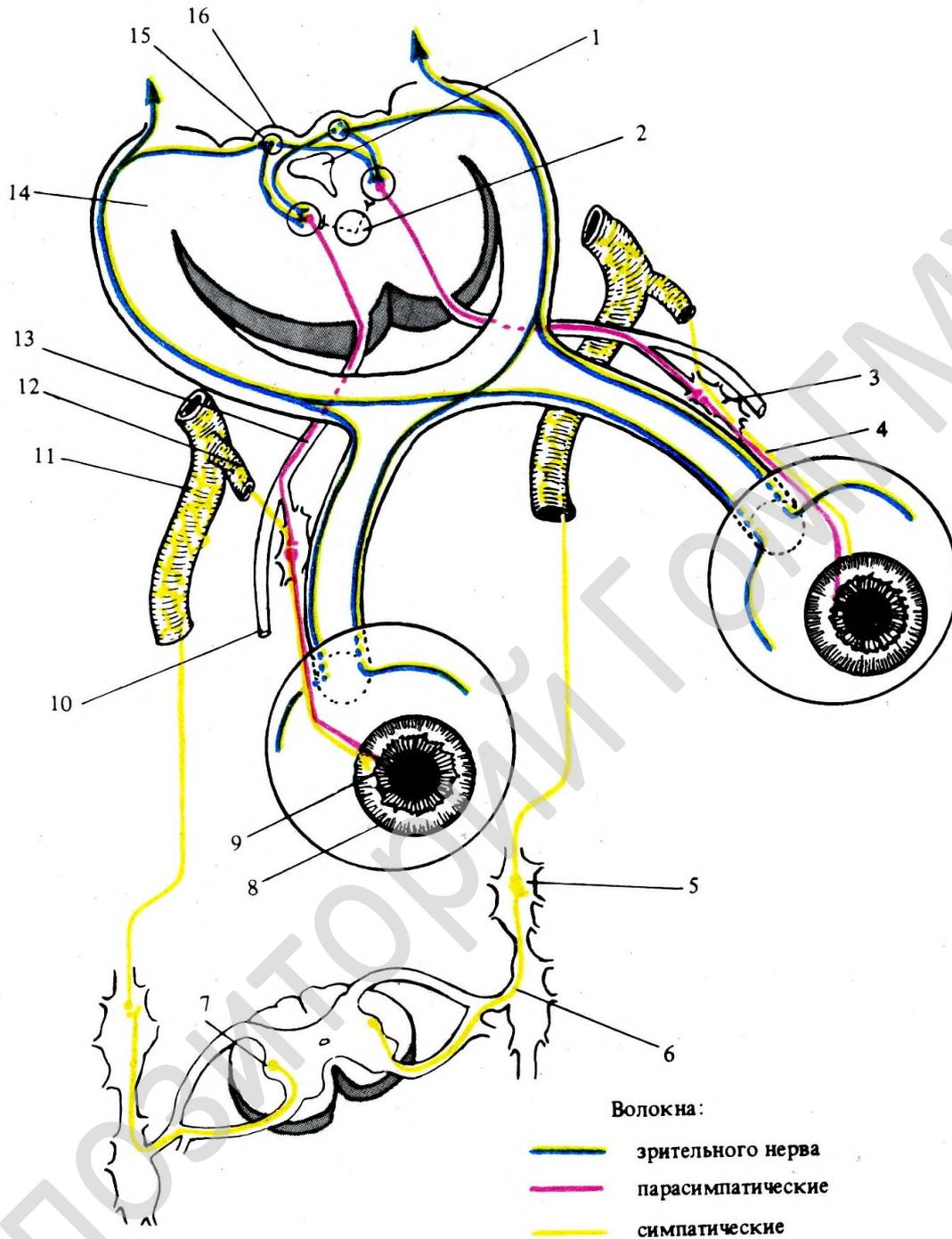


Рисунок 12 — Симпатическая и парасимпатическая иннервация зрачков:

- 1 — водопровод среднего мозга; 2 — непарное ядро Перлеа; 3 — ресничный узел;
 4 — постганглионарные симпатические волокна; 5 — верхний шейный узел;
 6 — преганглионарные симпатические волокна; 7 — цилиоспинальный центр в боковых рогах спинного мозга (С_{VIII}–Т_{II}); 8 — дилататор зрачка; 9 — сфинктер зрачка;
 10 — глазодвигательный нерв; 11 — внутренняя сонная артерия; 12 — глазная артерия;
 13 — длинные ресничные ветви в составе глазодвигательного нерва; 14 — латеральное коленчатое тело; 15 — мелкоклеточное ядро Якубовича — Эдингера — Вестфаля;
 16 — верхнее двуххолмие

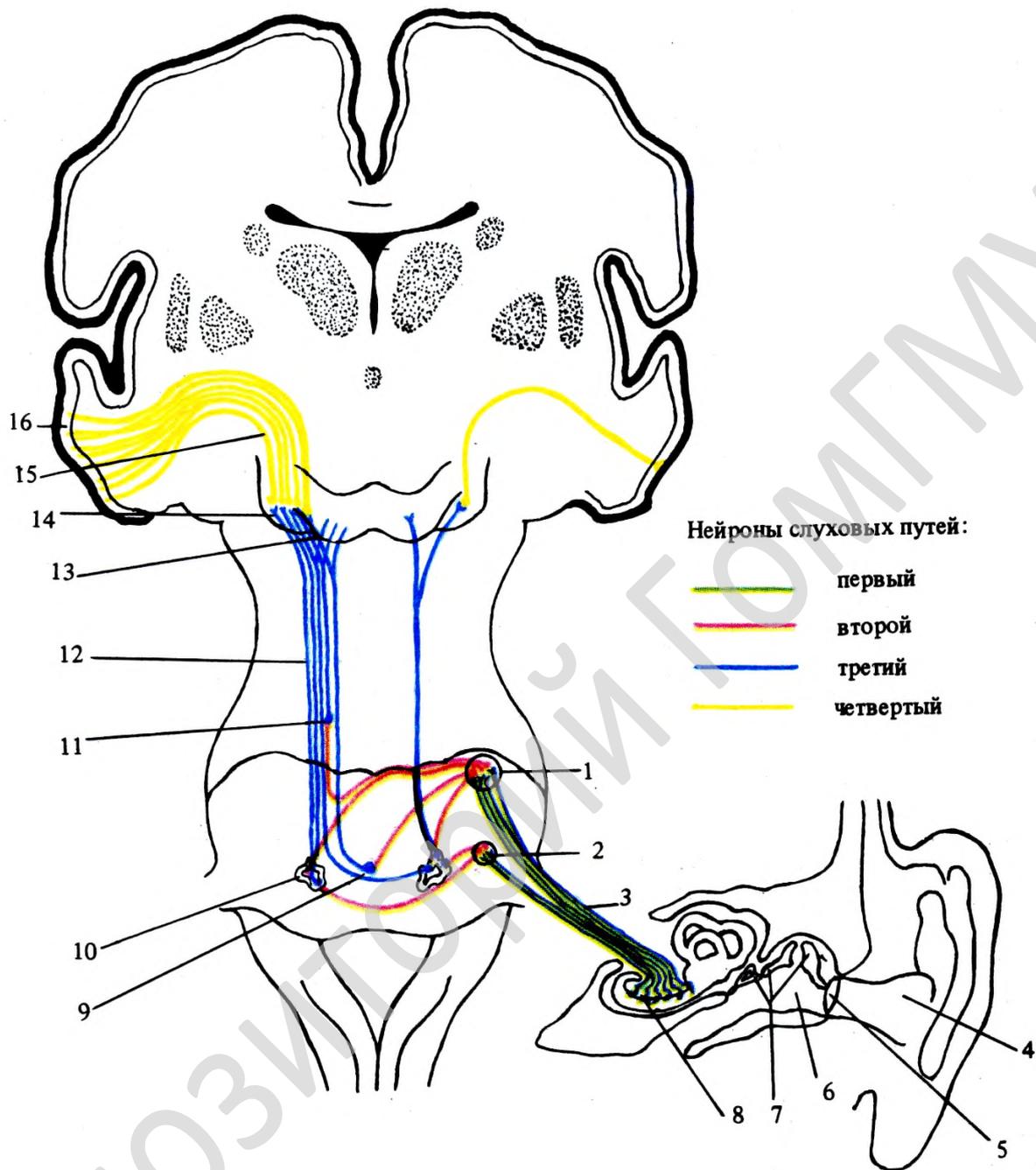


Рисунок 13 — Связи слухового анализатора:

- 1 — дорсальное слуховое ядро; 2 — вентральное слуховое ядро; 3 — слуховой нерв;
 4 — наружный слуховой проход; 5 — барабанная перепонка; 6 — барабанная полость;
 7 — слуховые косточки; 8 — кортиев орган; 9 — ядра трапециевидного тела;
 10 — верхняя олива контрлатеральной стороны; 11 — ядро латеральной петли;
 12 — латеральная петля; 13 — задние бугры четверохолмия;
 14 — медиальное коленчатое тело; 15 — слуховой путь в головном мозге;
 16 — корковая проекция слуховых путей

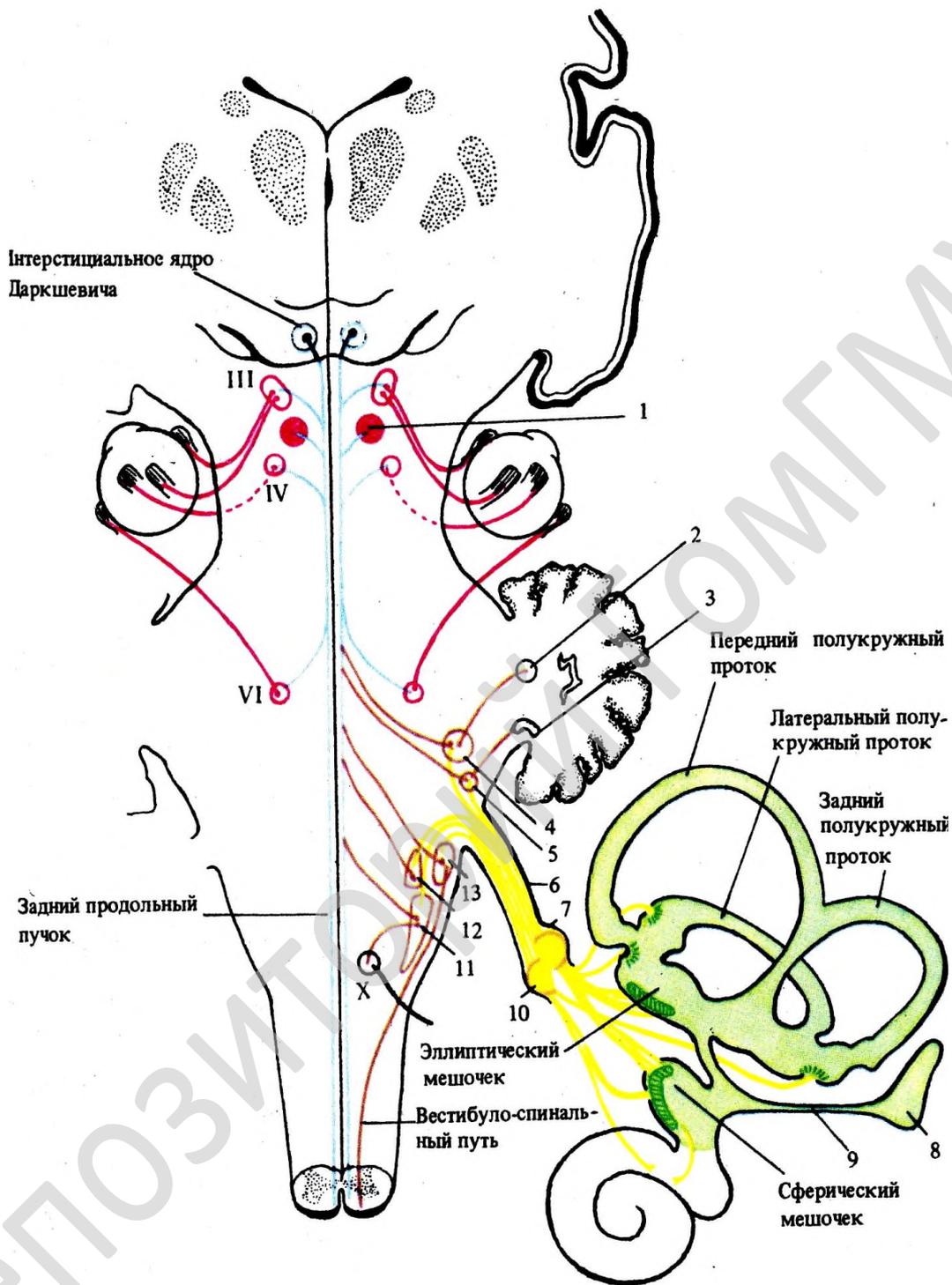


Рисунок 14 — Система связей вестибулярного анализатора:

- 1 — красное ядро; 2 — ядро покрышки; 3 — клочок; 4 — ядро Бехтерева;
- 5 — ядро Левандовского; 6 — вестибулярный нерв; 7 — верхний вестибулярный узел;
- 8 —эндолимфатический мешочек; 9 — эндолимфатический проток;
- 10 — нижний вестибулярный узел; 11 — триангуляционное ядро Швальбе;
- 12 — ядро Дейтерса; 13 — ядро Роллера

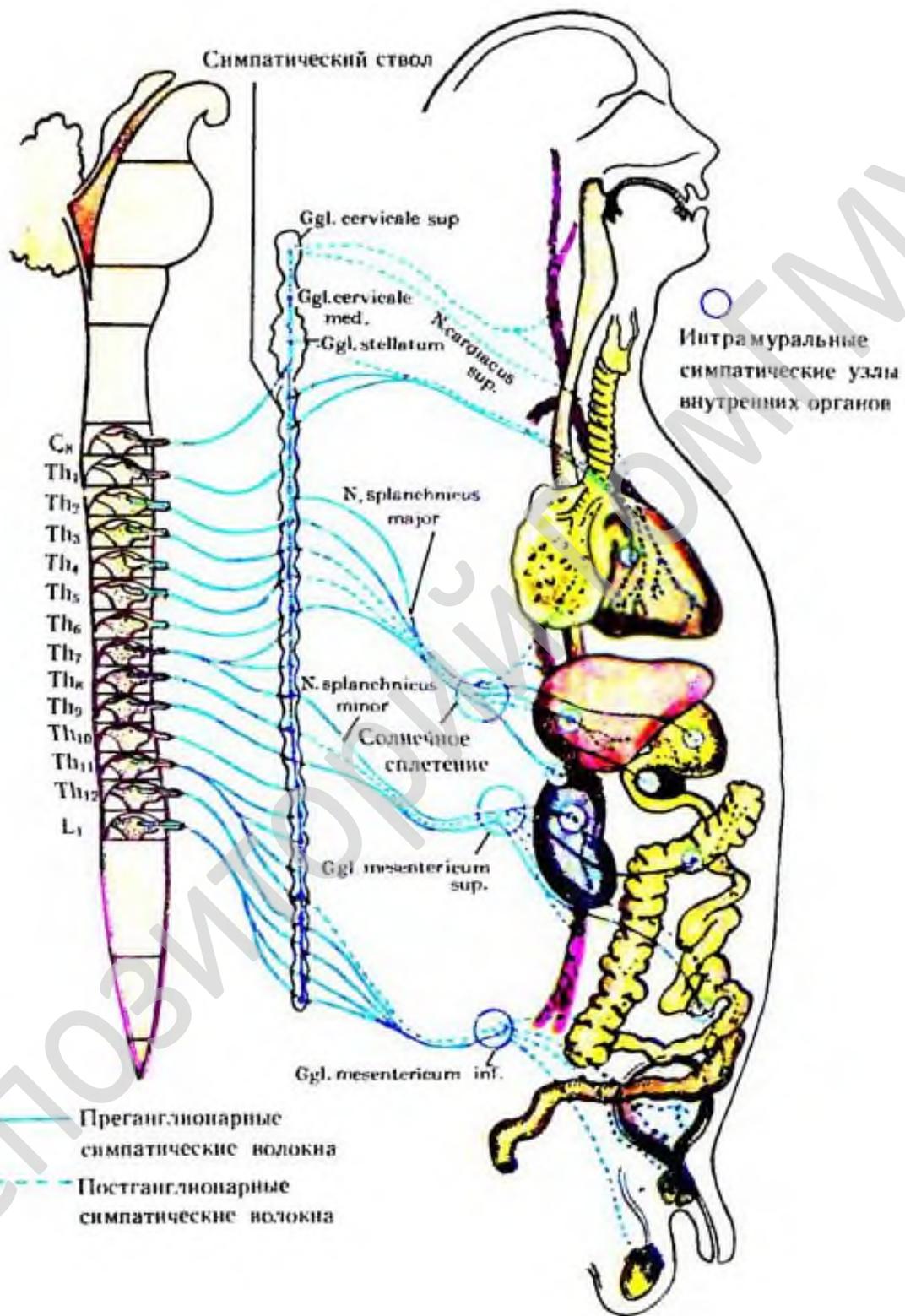


Рисунок 15 — Симпатическая иннервация

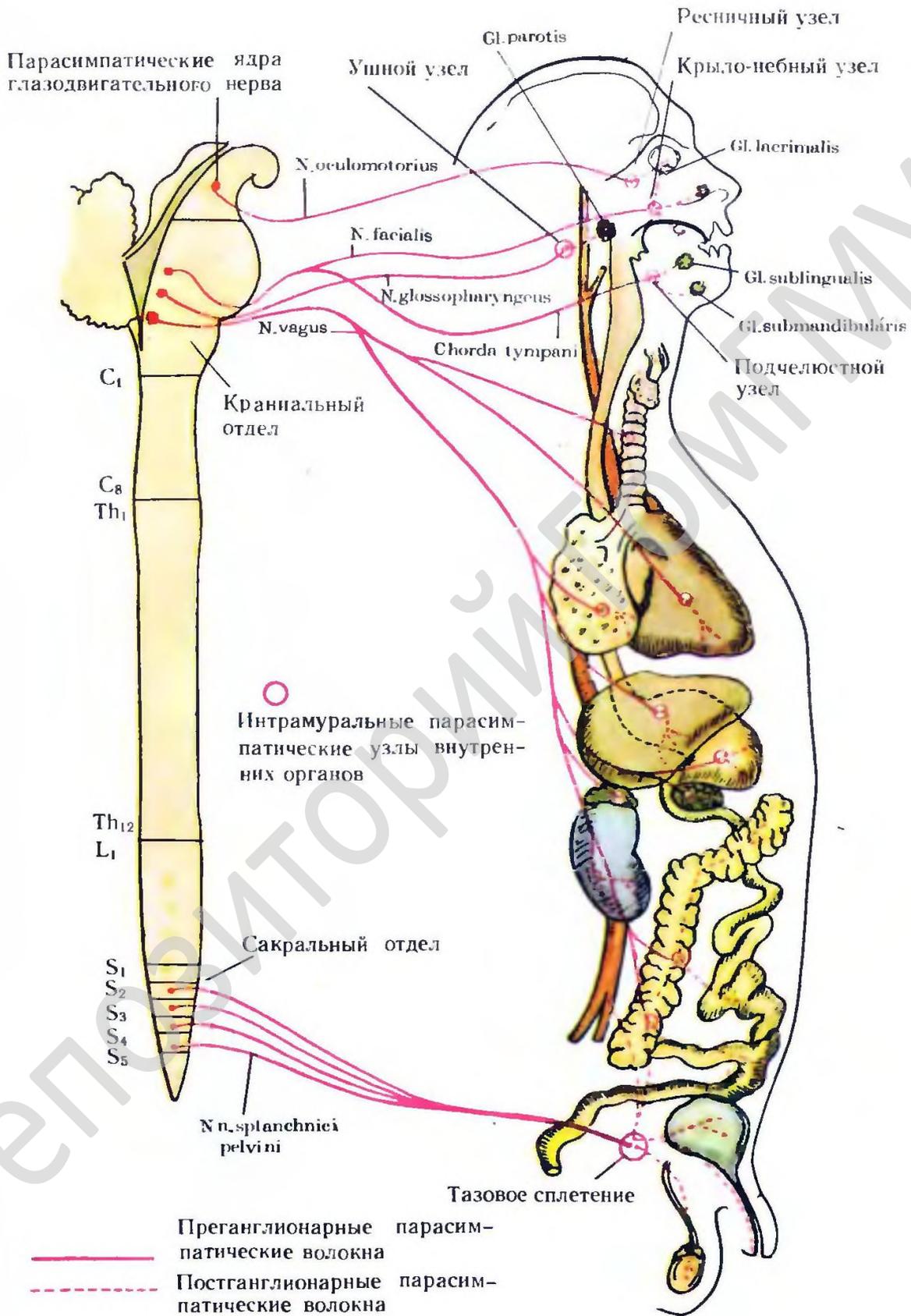


Рисунок 16 — Парасимпатическая иннервация

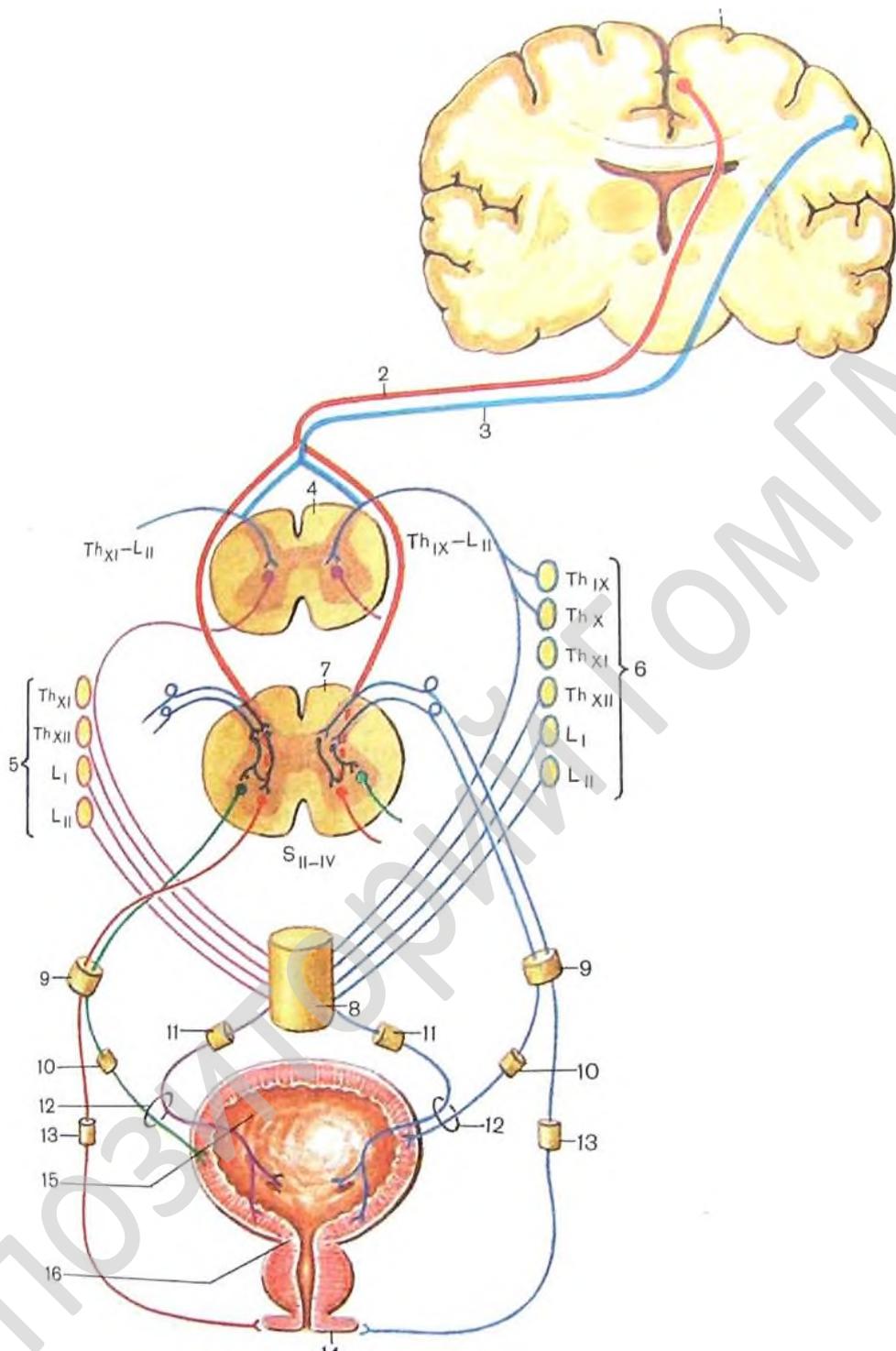


Рисунок 17 — Иннервация мочевого пузыря

(по Е. И. Гусеву, А. Н. Коновалову, Г. С. Бурду, 2000 г.):

- 1 — кора большого мозга; 2 — пути произвольного контроля мочевого пузыря;
- 3 — чувствительные волокна; 4–7 — поперечный срез спинного мозга;
- 5 и 6 — симпатические цепочки ; 8 — крестцовый узел; 9 — половое сплетение;
- 10 — тазовые нервы; 11 — подчревный нерв; 12 — нижнее подчревное сплетение;
- 13 — половой нерв; 14 — наружный сфинктер мочевого пузыря;
- 15 — детрузор; 16 — внутренний сфинктер

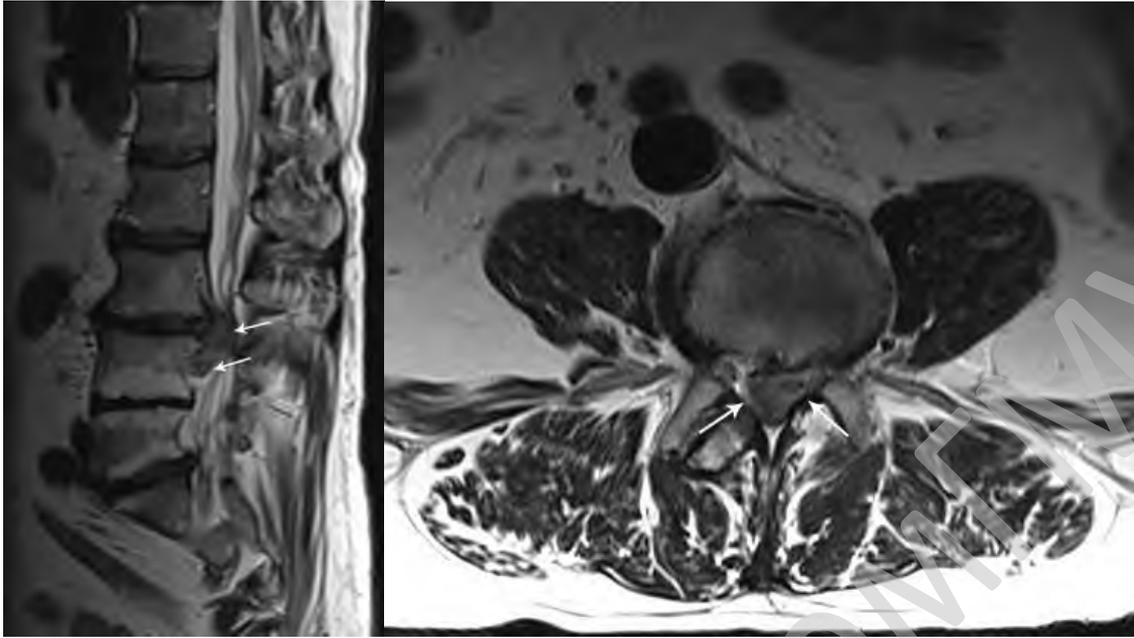


Рисунок 18 — Срединная грыжа межпозвонкового диска L4/L5



Рисунок 19 — Костная мозоль верхней трети малоберцовой кости, вызвавшая невропатию малоберцового нерва

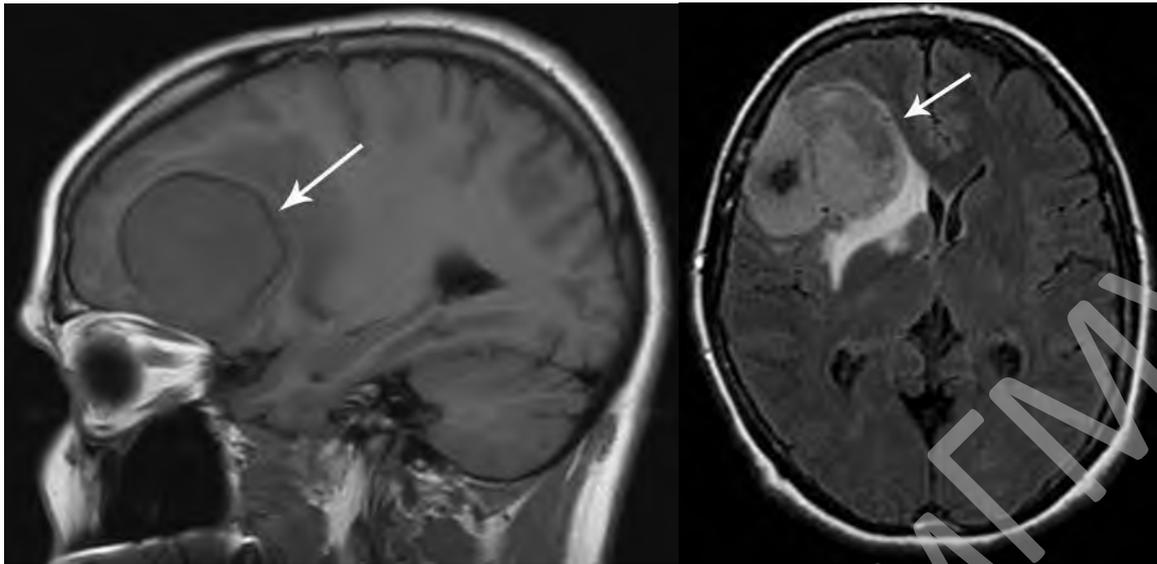


Рисунок 20 — Менингиома большого крыла основной кости справа

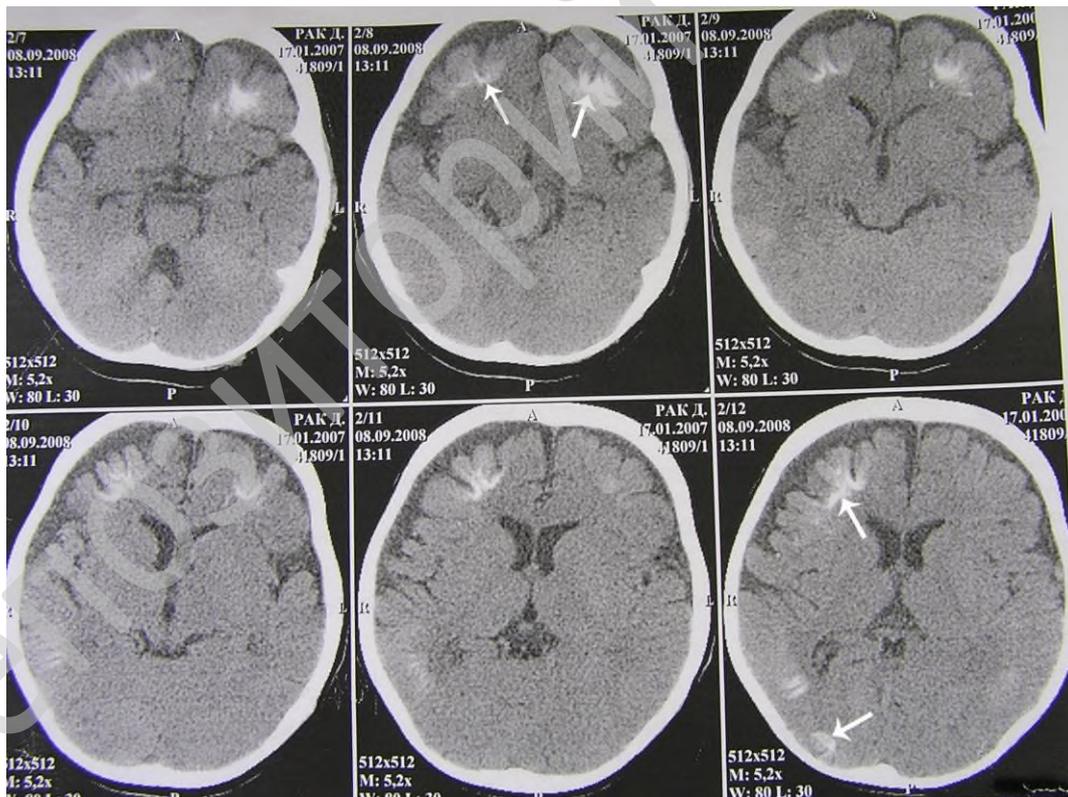
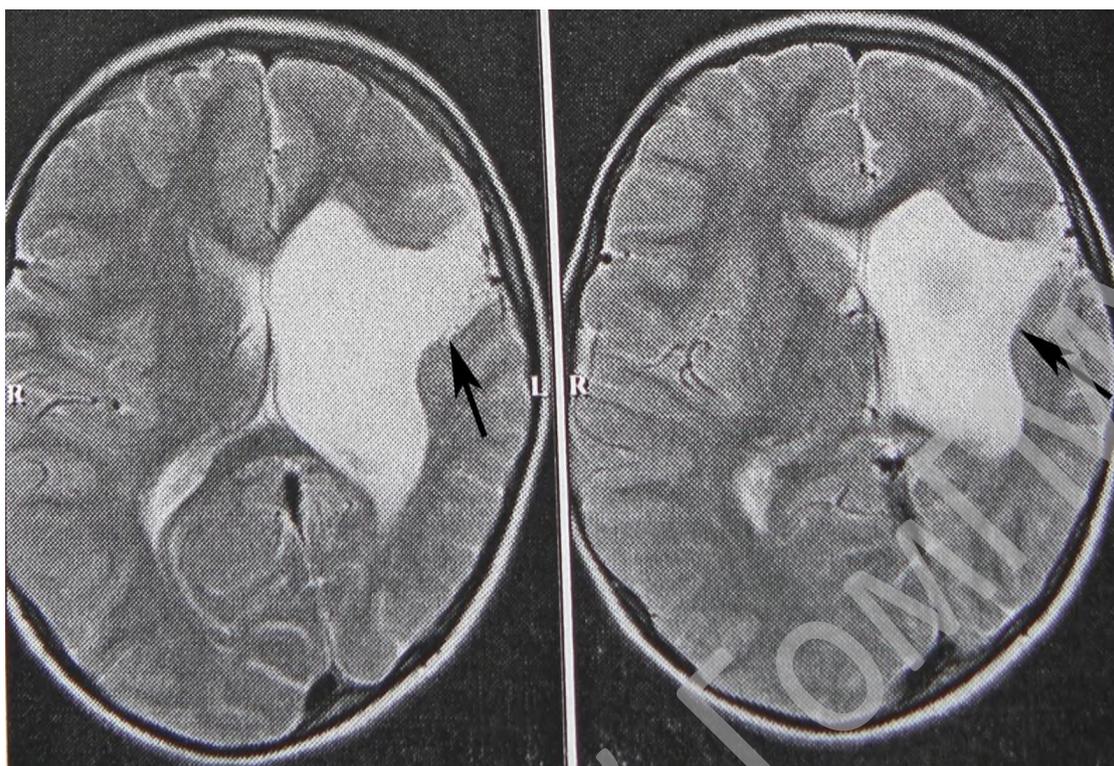
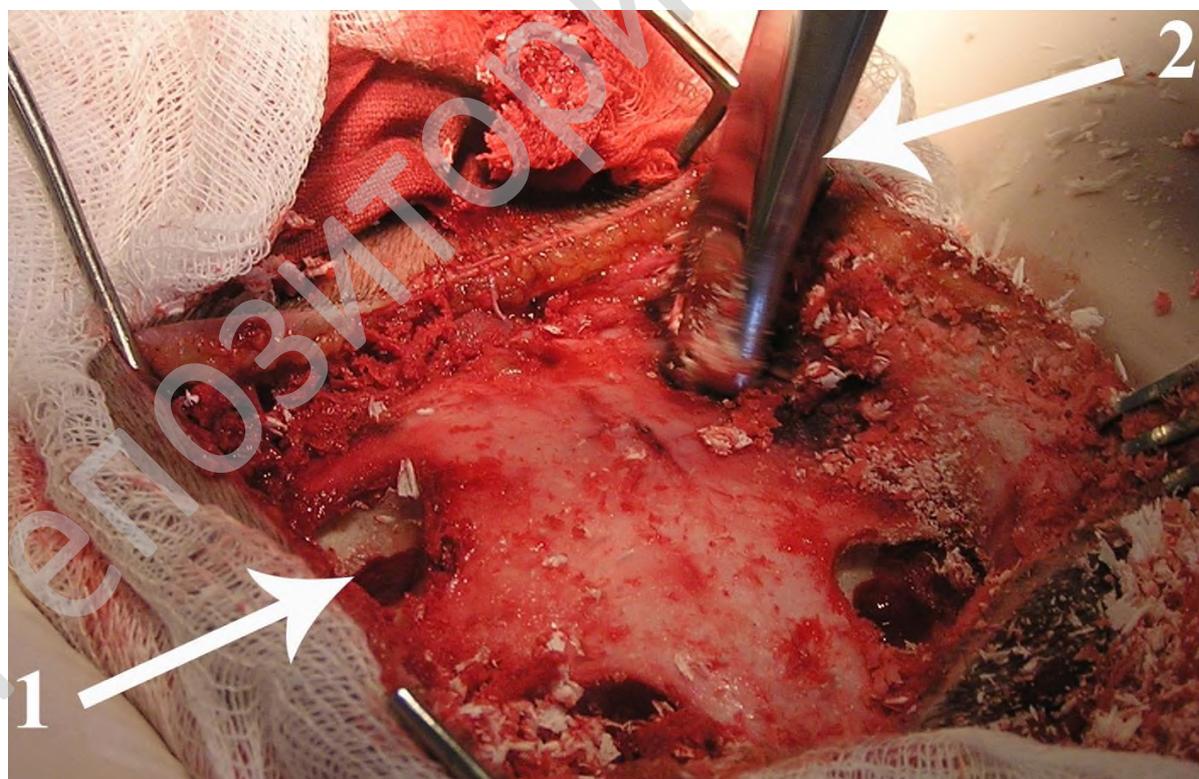


Рисунок 21 — Кальцинаты при болезни Штурге — Вебера



**Рисунок 22 — Порэнцефалическая киста (указана стрелкой)
у ребенка с эпилепсиями**



**Рисунок 23 — Наложение фрезевых отверстий:
1 — готовое фрезевое отверстие; 2 — фреза**

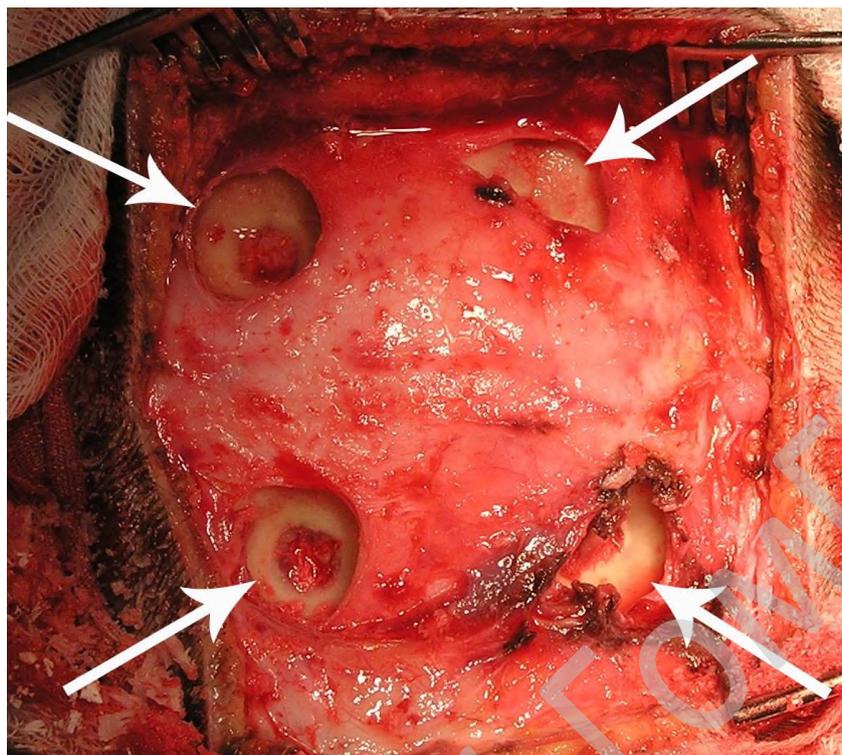


Рисунок 24 — Фрезевые отверстия

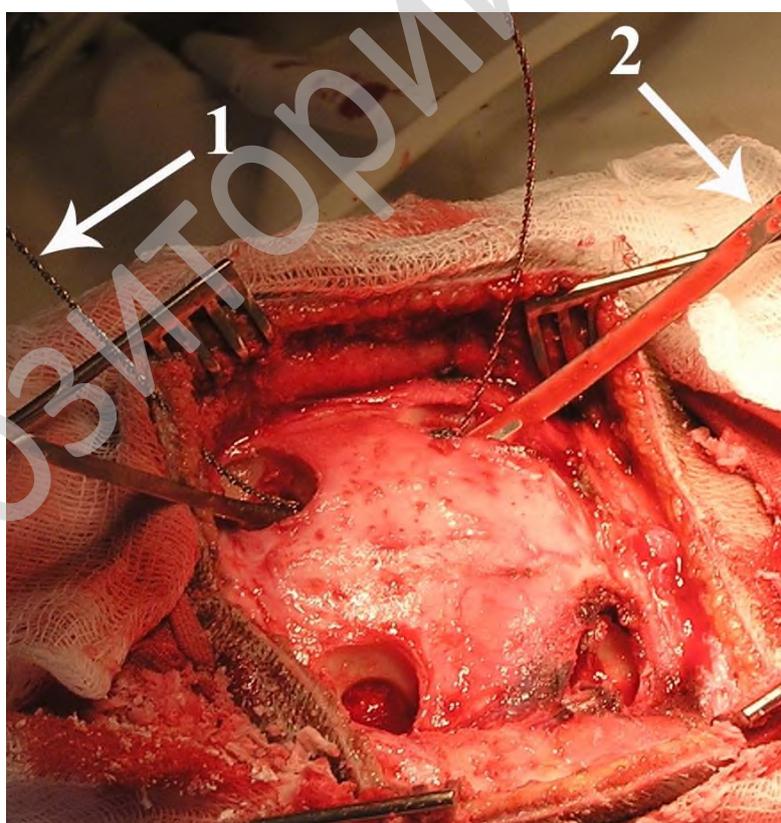


Рисунок 25 — Применение пилы Джили:
1 — пила Джили; 2 — проводник Поленова

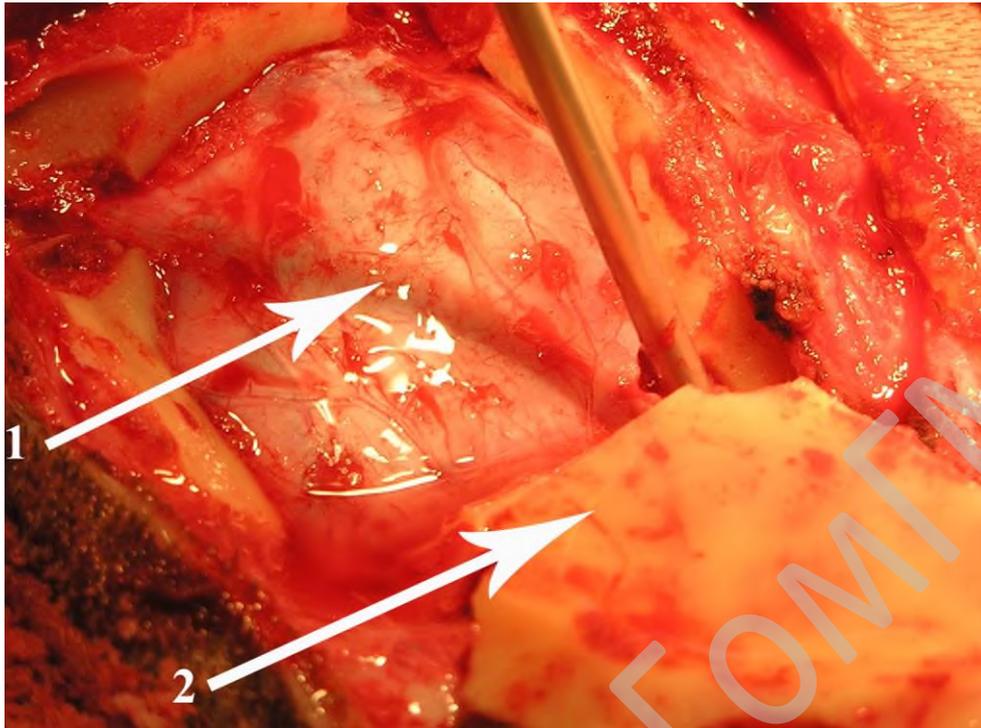


Рисунок 26 — Отведение костного лоскута на надкостничной ножке:
1 — твердая мозговая оболочка; 2 — костный лоскут

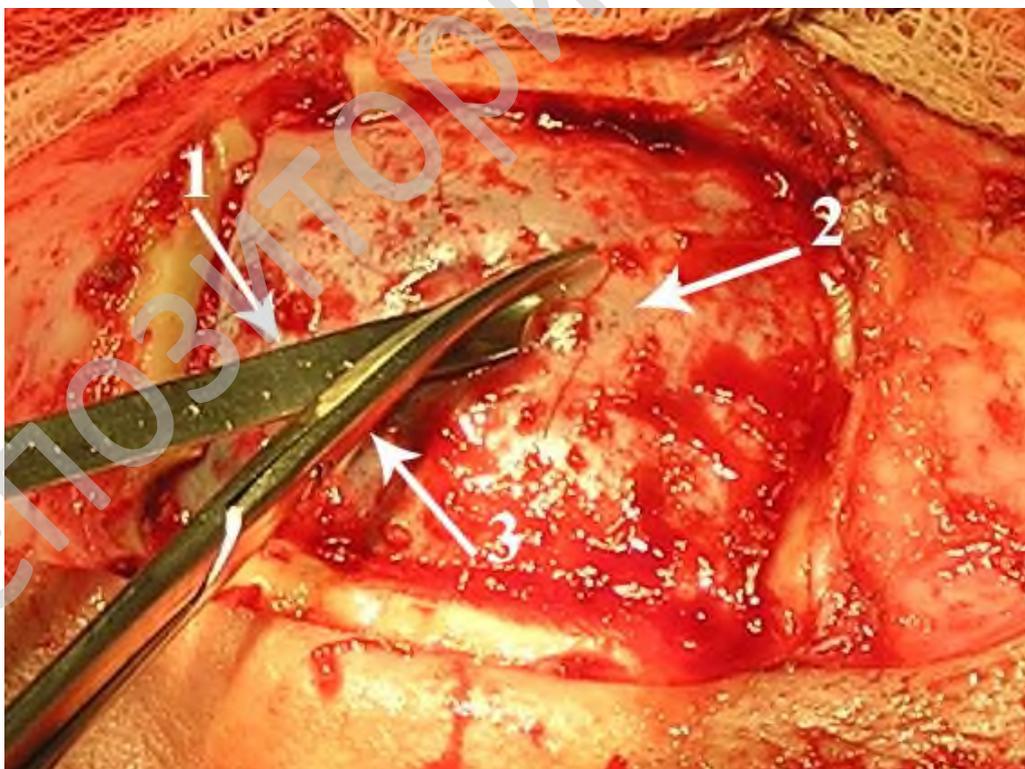


Рисунок 27 — Рассечение твердой мозговой оболочки:
1 — шпатель; 2 — твердая мозговая оболочка; 3 — ножницы

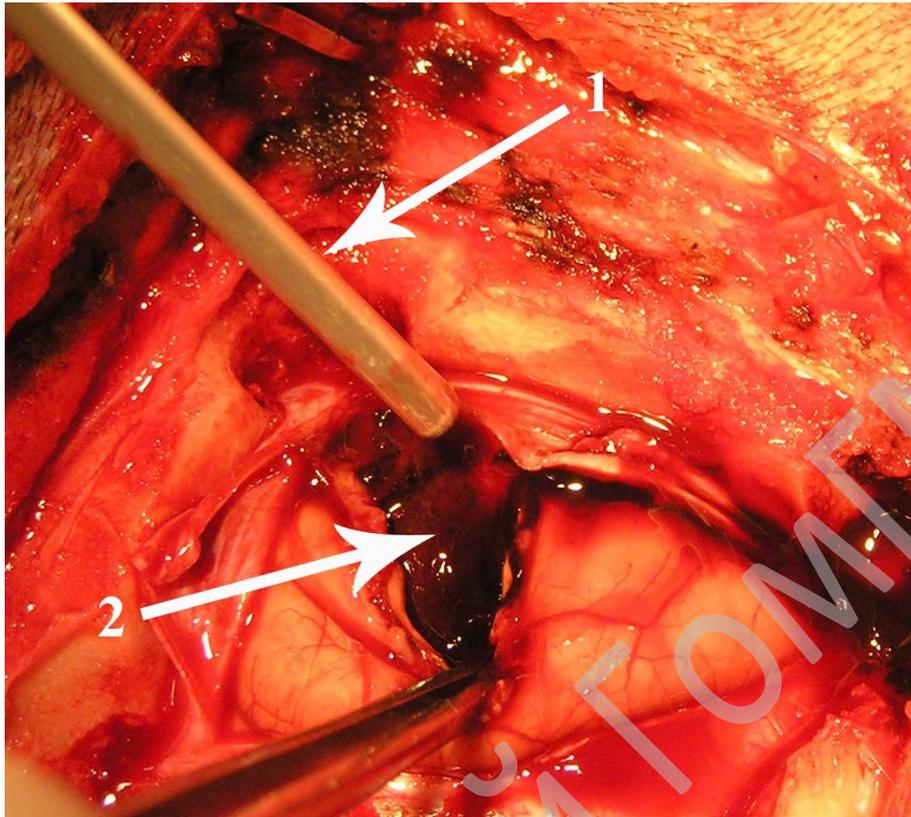


Рисунок 28 — Начальный этап удаления метастаза меланомы:
1 — аспиратор; 2 — опухоль

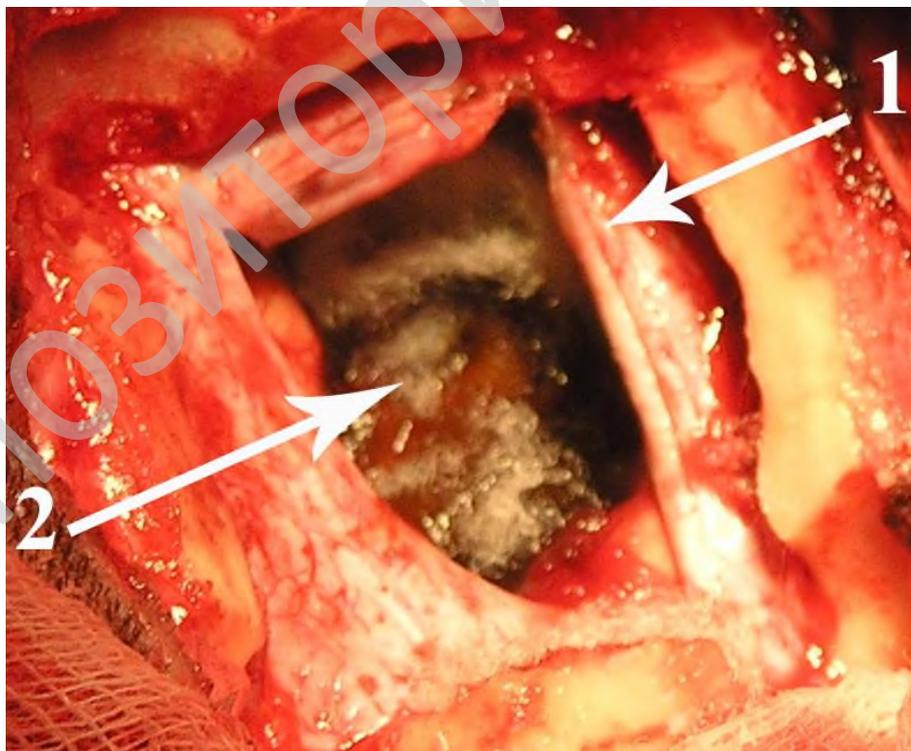


Рисунок 29 — Использование оксидированной целлюлозы (Сурджигель) в ложе опухоли для гемостаза:
1 — край твердой мозговой оболочки; 2 — Сурджигель

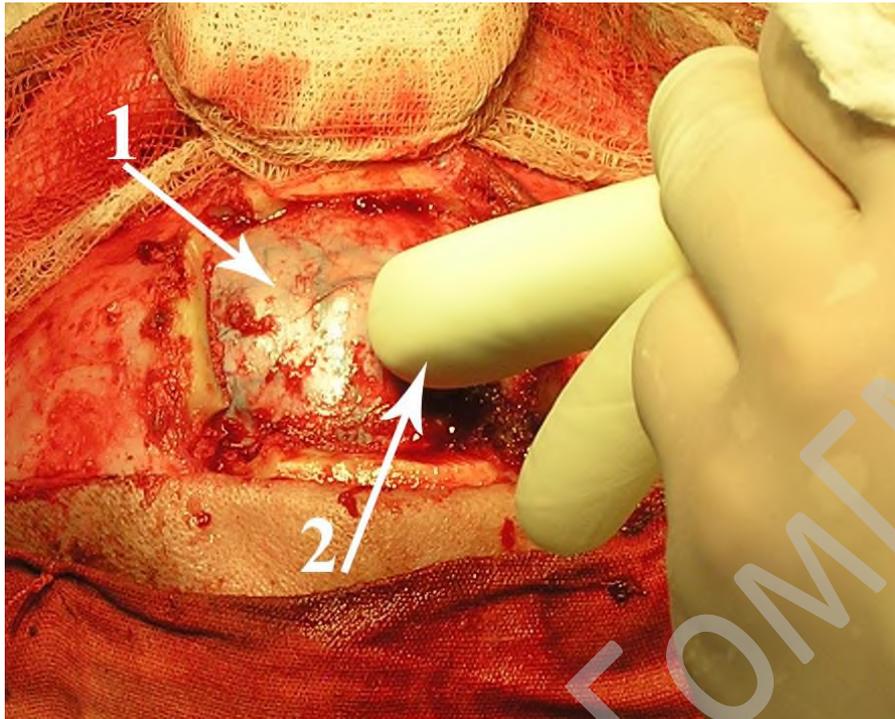


Рисунок 30 — Фиксация костного лоскута за надкостницу:
1 — иглодержатель; 2 — пинцет; 3 — шов надкостницы

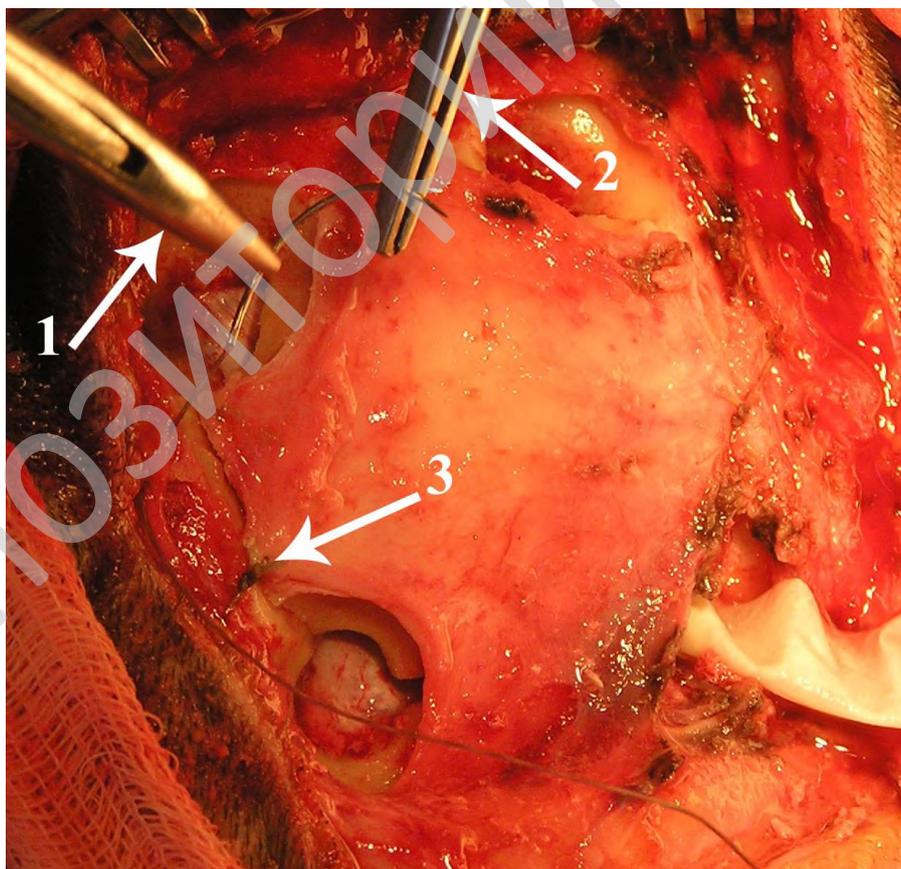


Рисунок 31 — Интраоперационное УЗИ:
1 — твердая мозговая оболочка; 2 — ультразвуковой датчик

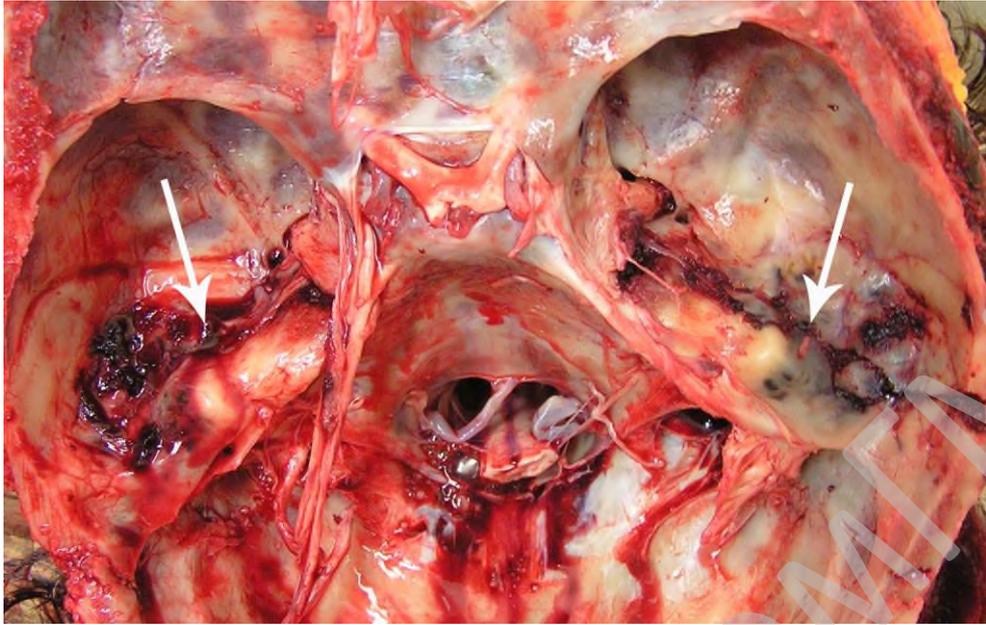


Рисунок 32 — Переломы обеих пирамид височных костей

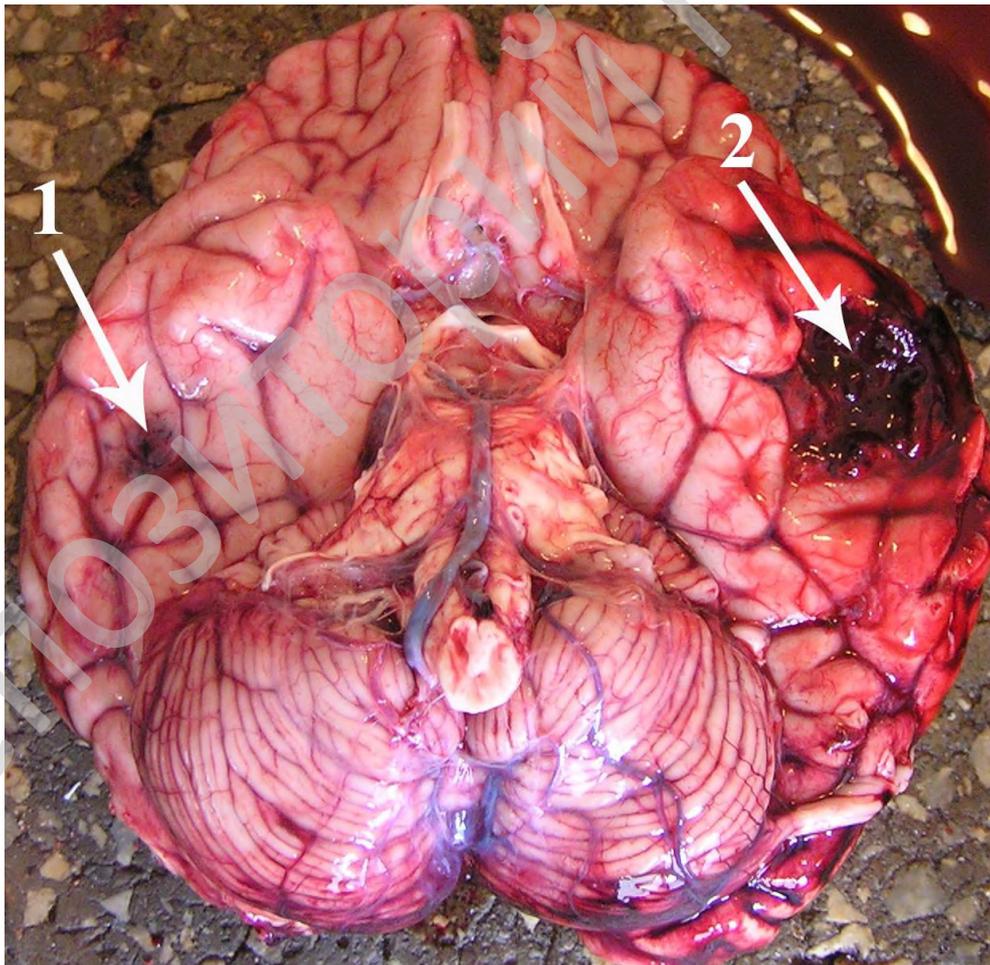
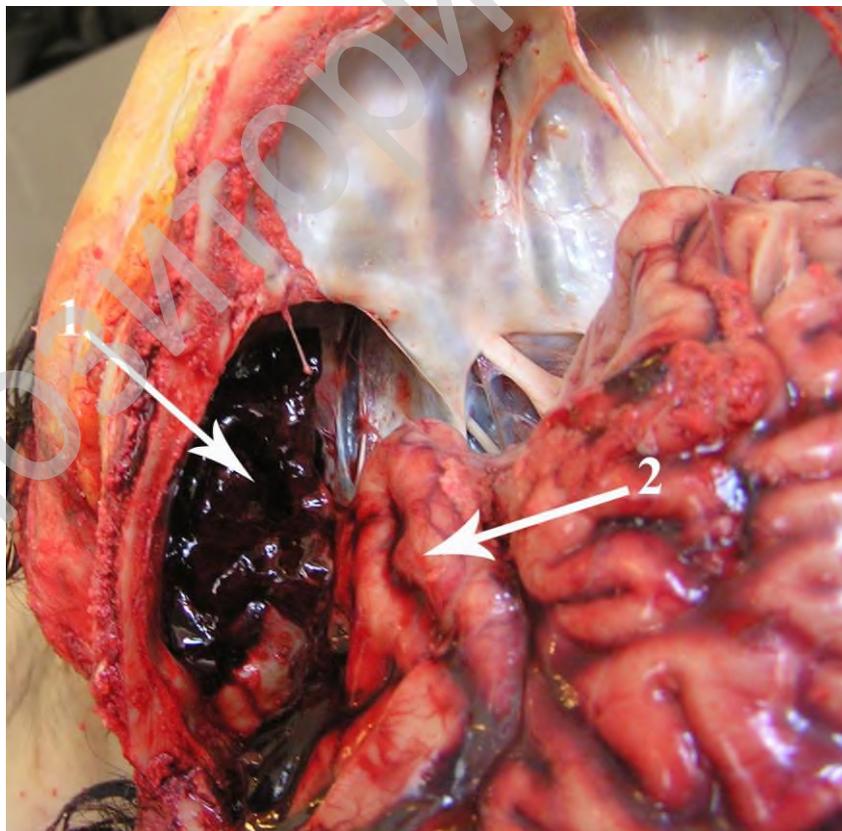


Рисунок 33 — Ушиб головного мозга тяжелой степени:
1 — кровоизлияние в кору правой височной доли; 2 — внутримозговая гематома базальных отделов левой височной доли



Рисунок 34 — Травматическое субарахноидальное кровоизлияние



**Рисунок 35 — Субдуральная гематома над левой височной долей:
1 — гематома; 2 — полюс височной доли**

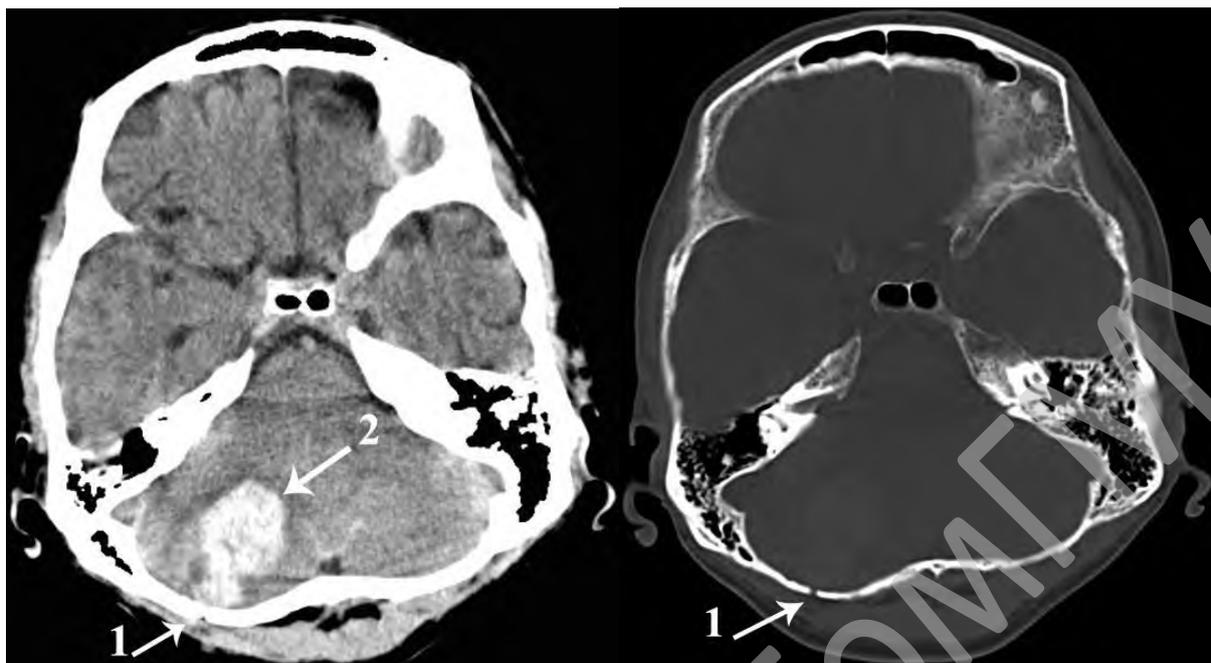
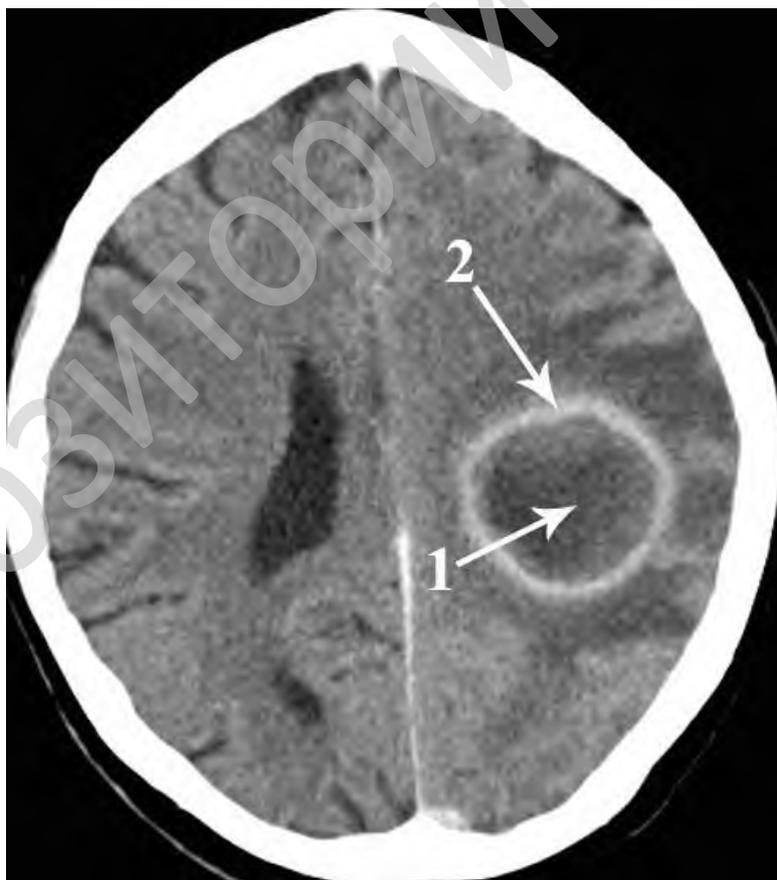


Рисунок 36 — КТ при линейном переломе затылочной кости (1) с травматической внутримозговой гематомой правого полушария мозжечка (2)



**Рисунок 37 — Абсцесс левой теменной доли:
1 — полость абсцесса; 2 — капсула абсцесса**

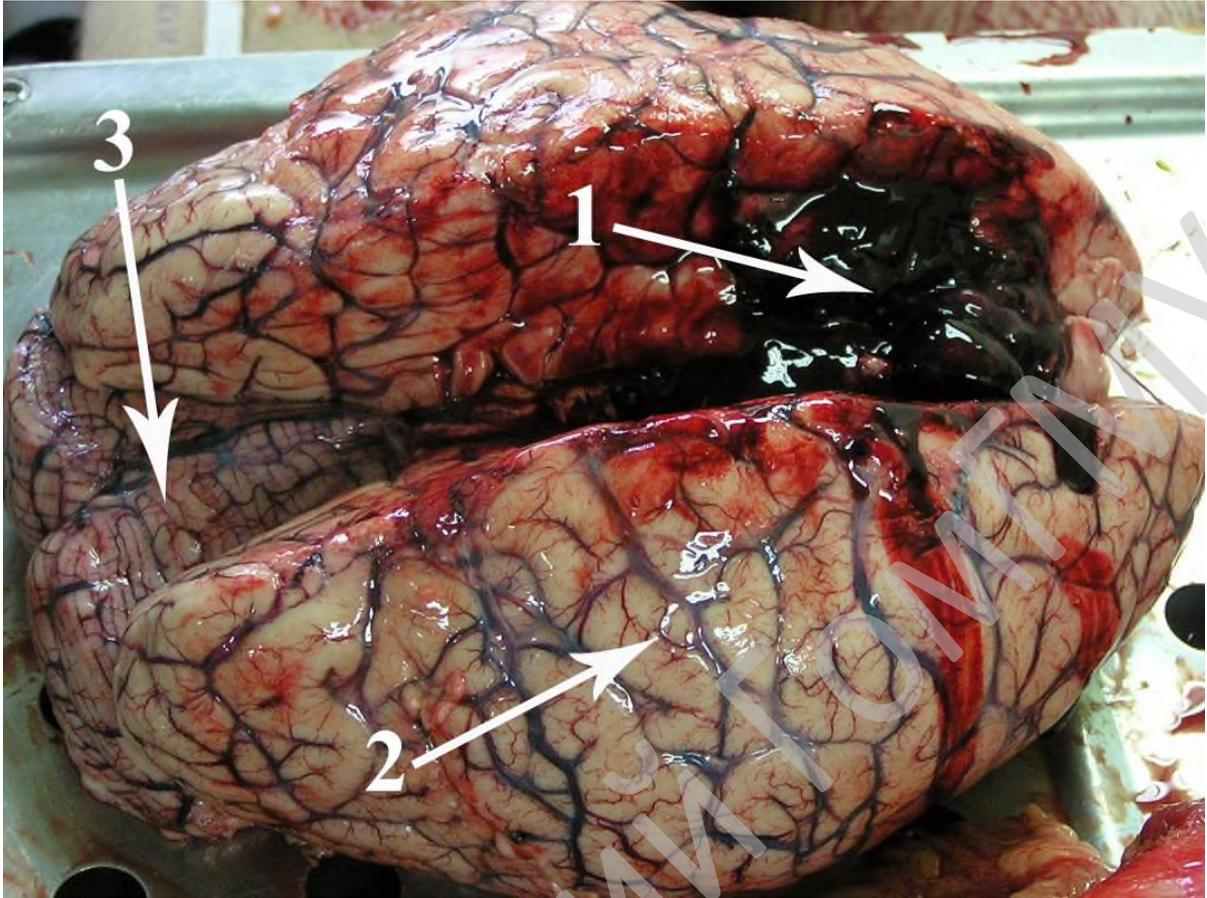


Рисунок 38 — Кровоизлияние в глиобластоме мозолистого тела:
 1 — гематома в межполушарной щели; 2 — отек правого полушария головного мозга;
 3 — мозжечок

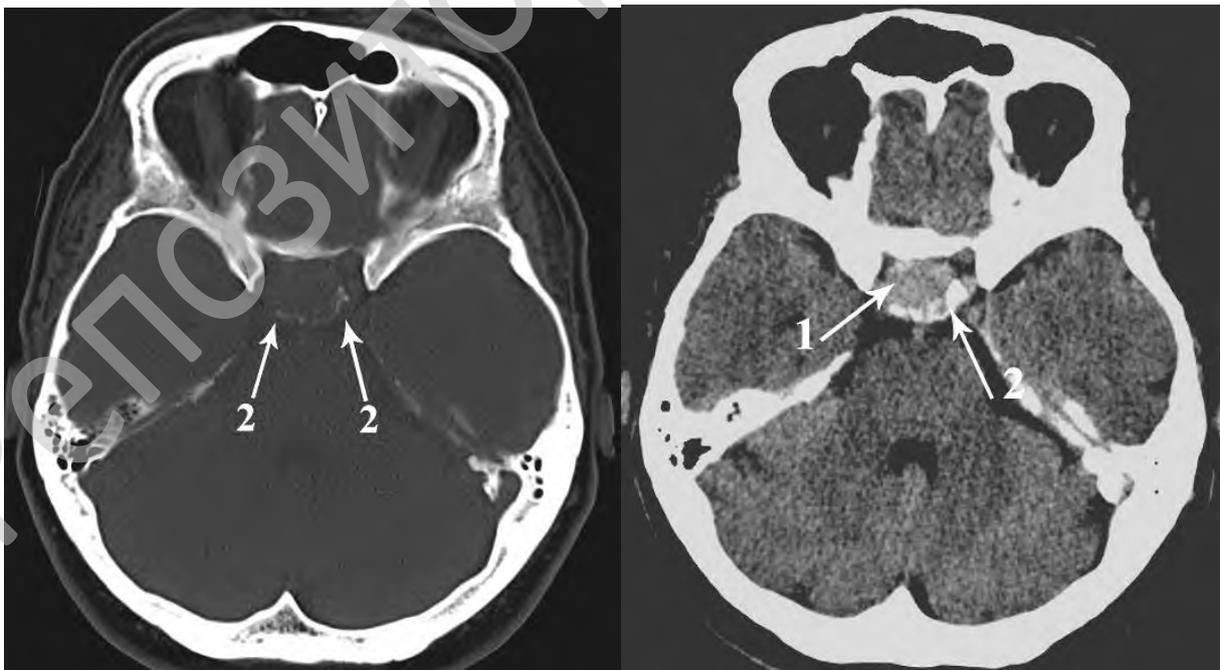


Рисунок 39 — Порозность и источение спинки турецкого седла при соматотропиноме:
 1 — аденома гипофиза; 2 — спинка турецкого седла

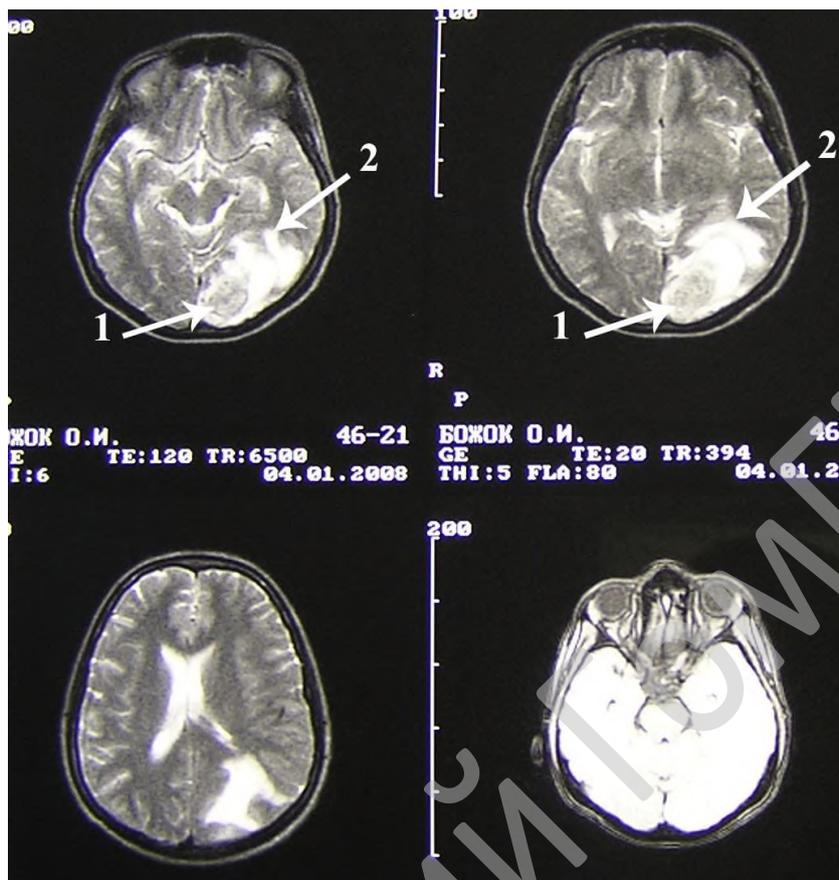


Рисунок 40 — МРТ метастаза меланомы кожи в левую затылочную долю головного мозга:
1 — метастаз; 2 — прилегающий отек

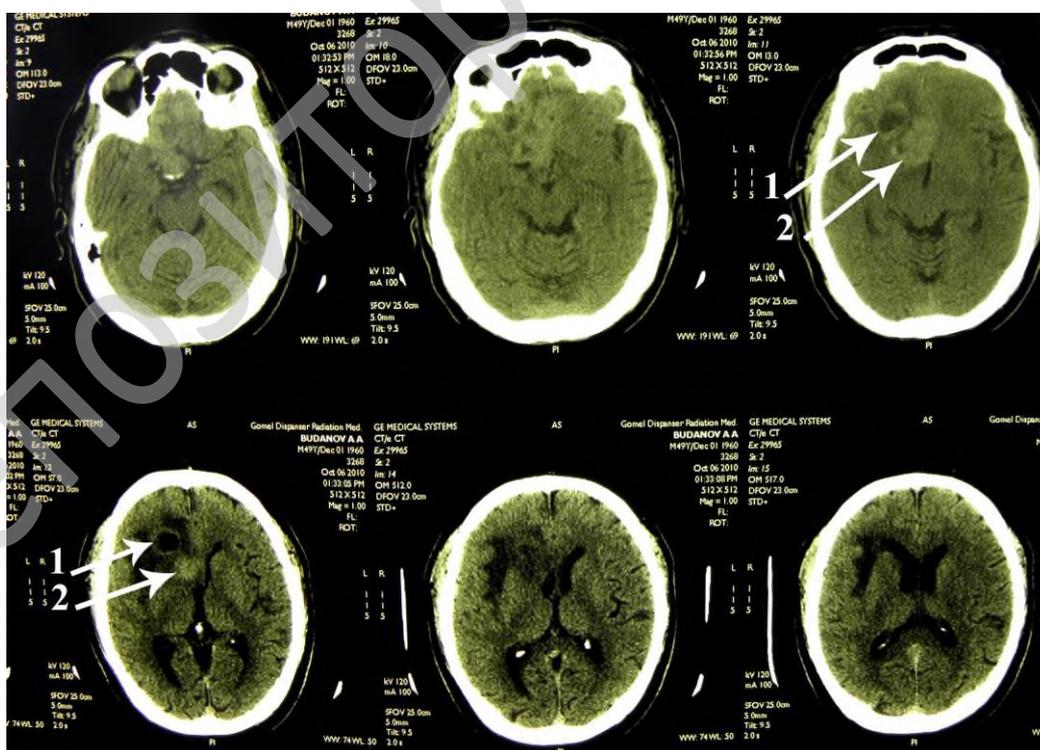


Рисунок 41 — КТ кистозной глиобластомы колена мозолистого тела:
1 — опухолевая киста; 2 — солидная часть опухоли

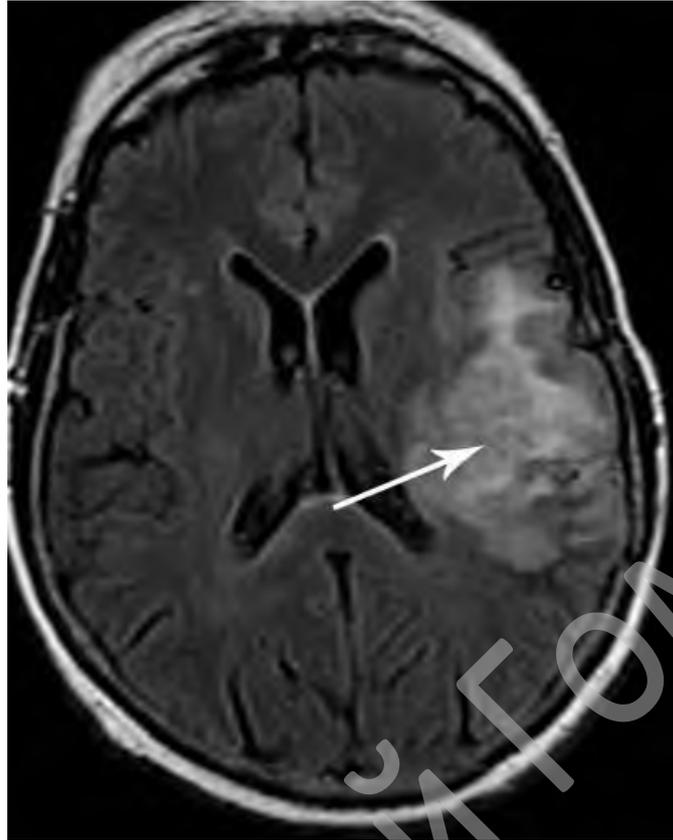


Рисунок 42 — Астроцитома G2 левой теменно-височной области

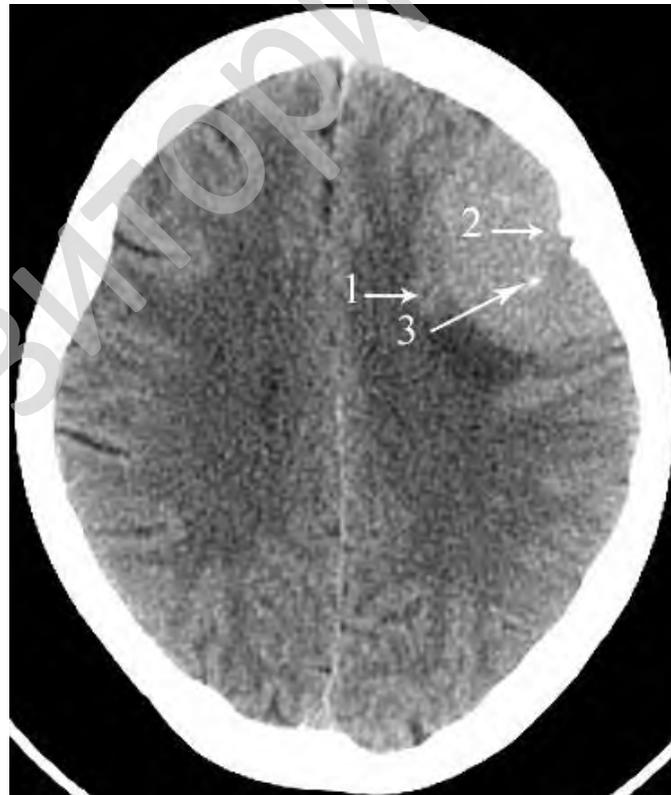


Рисунок 43 — Конвексительная менингиома:
1 — перитуморозный отек; 2 — гиперостоз внутренней пластинки черепа;
3 — кальцинаты в опухоли

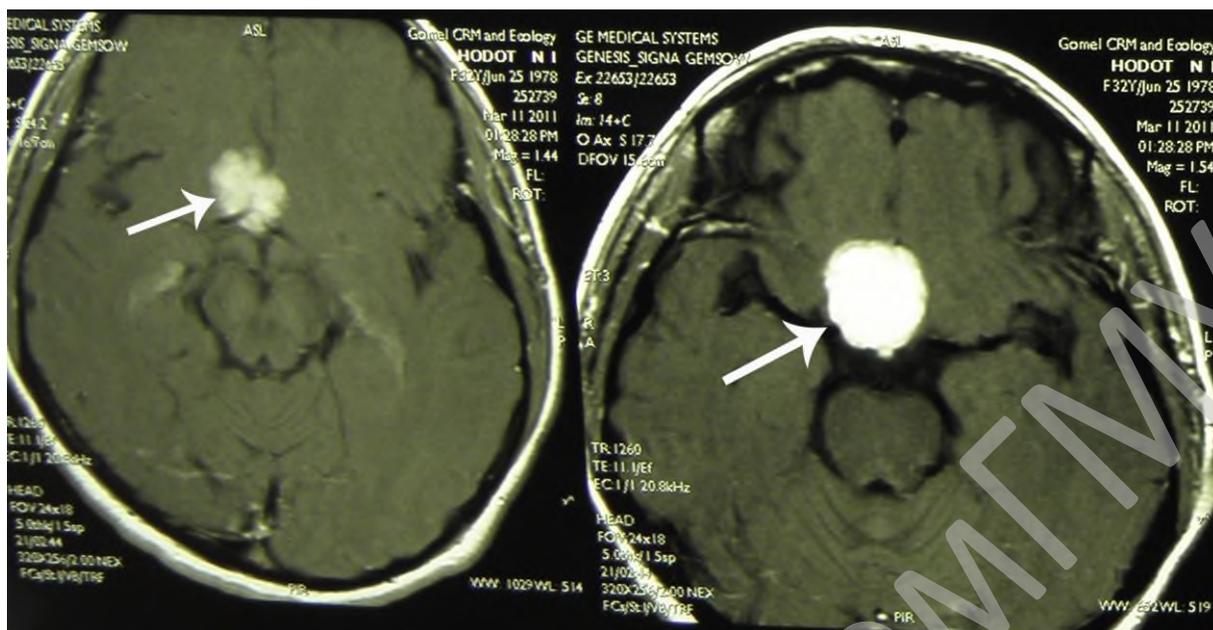


Рисунок 44 — Менингиома бугорка турецкого седла



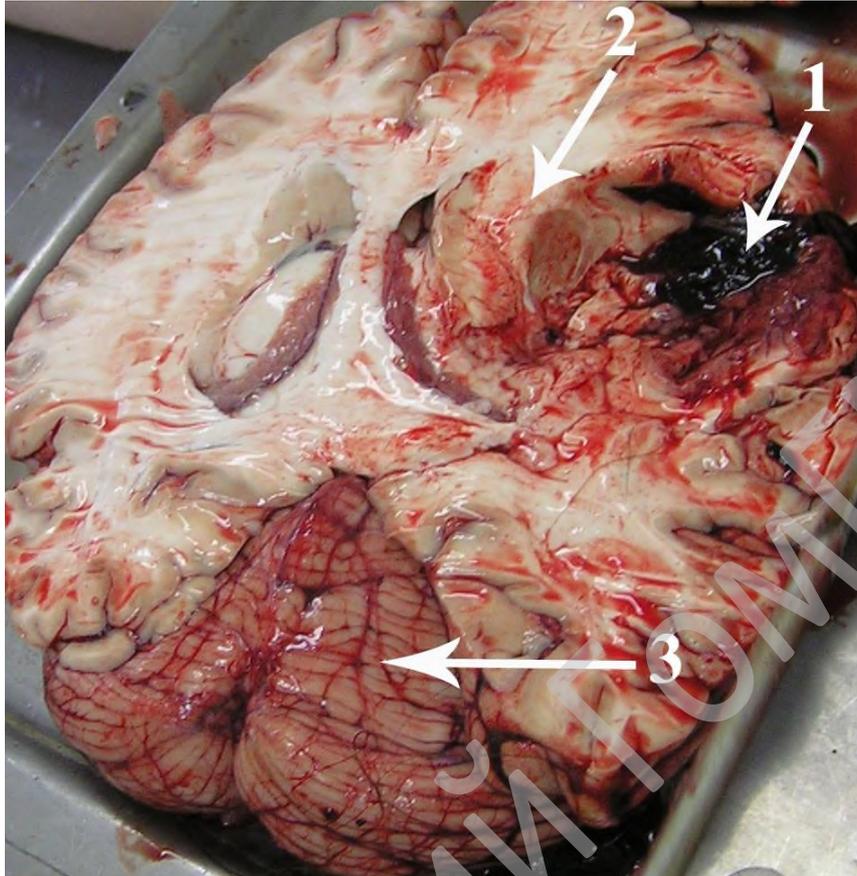
Рисунок 45 — Лимфосаркома в позвоночном канале на уровне Т11



Рисунок 46 — Метастаз низкодифференцированного рака



Рисунок 47 — Мешотчатая аневризма задней соединительной артерии



**Рисунок 48 — Внутримозговая гематома правой височной доли, возникшая при разрыве мешотчатой аневризмы:
1 — гематома; 2 — подкорковые ядра; 3 — мозжечок**



Рисунок 49 — АВМ грудного отдела спинного мозга

Шкала повреждений функциональных систем при рассеянном склерозе (по Дж. Куртцке, 1983)

Система	Тип поражения
Симптомы поражения пирамидного пути	<ol style="list-style-type: none"> 1. Патологические пирамидные рефлексы без снижения силы 2. Незначительное снижение мышечной силы 3. Незначительный или умеренный геми- или парапарез (слабость, но расцениваемая как повышенная утомляемость при сохранении основных функций после небольшого отдыха), тяжелый монопарез (значительная утрата функции) 4. Отчетливый геми- или парапарез (с нарушением функции), умеренный тетрапарез (функция значительно восстанавливается после короткого отдыха) 5. Параплегия, гемиплегия или отчетливый тетрапарез 6. Тетраплегия
Нарушения координации	<ol style="list-style-type: none"> 1. Неврологические симптомы без нарушения функции 2. Незначительная атаксия (функции практически не страдают, но интенционный тремор или мимопопадание отчетливо выявляются в пробах) 3. Умеренная атаксия туловища или конечностей (тремор и дисметрия затрудняют движения) 4. Выраженная атаксия во всех конечностях (выполнение направленных движений сильно затруднено) 5. Невозможность выполнения направленных движений из-за атаксии
Нарушения черепных нервов (кроме II пары)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Симптомы без нарушения функций 2. Умеренно выраженный нистагм или другие незначительные нарушения 3. Выраженный нистагм, отчетливые симптомы вовлечения глазодвигательных или лицевого нервов, умеренные симптомы поражения других черепных нервов 4. Выраженная дизартрия или другие выраженные нарушения 5. Невозможность глотать или говорить
Нарушения чувствительности	<ol style="list-style-type: none"> 1. Снижение вибрационной и мышечно-суставной чувствительности на одной-двух конечностях 2. Некоторое снижение тактильной, болевой чувствительности или чувства давления и/или умеренное снижение вибрационной чувствительности на одной или двух конечностях, или только снижение мышечно-суставного чувства на трех или четырех конечностях 3. Отчетливое снижение тактильной, болевой чувствительности или чувства давления и/или потеря вибрационной чувствительности на одной или двух конечностях, или незначительное снижение тактильной, болевой и/или умеренное снижение всей проприоцептивной чувствительности на трех или четырех конечностях

Окончание таблицы

Система	Тип поражения
	<p>4. Значительное снижение тактильной, болевой чувствительности или потеря проприоцептивной (или в комбинации) на одной или двух конечностях, или умеренное снижение тактильной, болевой чувствительности и/ или выраженные нарушения проприоцепции на более чем двух конечностях</p> <p>5. Потеря чувствительности на одной или двух конечностях или умеренное снижение тактильной или болевой, и/или потеря проприоцепции на всем теле ниже головы</p> <p>6. Потеря всех видов чувствительности ниже головы</p>
Нарушения функций тазовых органов	<p>1. Незначительные нарушения мочеиспускания (императивные позывы или задержки)</p> <p>2. Умеренно выраженные задержки, императивные позывы, запоры или редкие эпизоды недержания</p> <p>3. Частые эпизоды недержания мочи</p> <p>4. Необходимость в постоянной катетеризации и постоянных дополнительных мероприятий для эвакуации кишечника</p> <p>5. Полное недержание мочи</p> <p>6. Полное недержание мочи и кала</p>
Поражения зрительного нерва	<p>1. Скотома, острота зрения лучше, чем 0,6</p> <p>2. Худший глаз со скотомой с максимальной остротой зрения от 0,6 до 0,4</p> <p>3. Худший глаз с большой скотомой или умеренное сужение полей зрения, но при максимальной остроте зрения от 0,4 до 0,2</p> <p>4. Худший глаз со значительным сужением полей зрения и максимальной остротой зрения от 0,2 до 0,1 или симптомы из раздела 3 плюс максимальная острота зрения лучшего глаза 0,4 или меньше</p> <p>5. Худший глаз с максимальной остротой зрения ниже 0,1 или симптомы из раздела 4 плюс острота зрения лучшего глаза 0,4 и меньше</p> <p>6. Симптомы из раздела 5 плюс острота зрения лучшего глаза 0,4 и меньше</p> <p>Примечание: учитывается острота зрения с коррекцией</p>
Изменения интеллекта	<p>1. Снижение памяти (не влияет на работоспособность)</p> <p>2. Незначительное снижение интеллекта</p> <p>3. Умеренное снижение интеллекта</p> <p>4. Заметное снижение интеллекта</p> <p>5. Деменция</p>

Критерии Мак Дональда для рассеянного склероза (2010)

Клиническая картина	Дополнительные данные
Два или более обострения; объективные клинические данные о наличии двух или более очагов	Не требуются
Два или более обострения; объективные клинические данные о наличии одного очага и обоснованные анамнестические данные о предыдущем обострении	Не требуются
Два или более обострения; объективные клинические данные о наличии одного очага	Диссеминация в пространстве, подтвержденная: <ul style="list-style-type: none"> • наличием при МРТ одного или более T2-гиперинтенсивных очагов, расположенных как минимум в двух из четырех характерных для рассеянного склероза зонах (околочортикально, перивентрикулярно, субтенториально, в спинном мозге) или • ожидаемым следующим клиническим обострением с другой локализацией очага
Одно обострение; объективные клинические данные о наличии двух или более очагов	Диссеминация во времени, подтвержденная: <ul style="list-style-type: none"> • одновременным выявлением при МРТ как накапливающих, так и ненакапливающих контраст бессимптомных очагов или • наличием на последующей МРТ нового T2-гиперинтенсивного очага и/или очага, накапливающего контраст, по сравнению с предыдущей МРТ, независимо от срока проведения базового сканирования или • ожидание второго клиническое обострение
Одно обострение; объективные клинические данные о наличии одного очага (клинически изолированный синдром)	Диссеминация во времени и в пространстве: <ol style="list-style-type: none"> 1. В пространстве: <ul style="list-style-type: none"> • наличие одного или более T2-гиперинтенсивного очага, расположенного как минимум в двух из четырех характерных для рассеянного склероза зонах (околочортикально, перивентрикулярно, субтенториально, в спинном мозге) или • ожидание второго клинического обострения, вовлекающего другую часть ЦНС

Окончание таблицы

Клиническая картина	Дополнительные данные
	<p>2. Во времени:</p> <ul style="list-style-type: none"> • одновременное выявление при МРТ как накапливающих, так и неаккупирующих контраст бессимптомных очагов <p>или</p> <ul style="list-style-type: none"> • наличие на последующей МРТ нового Т2-гиперинтенсивного очага и/или очага, накапливающего контраст, по сравнению с предыдущей МРТ, независимо от срока проведения базового сканирования <p>или</p> <ul style="list-style-type: none"> • ожидание второго клинического обострения
<p>Постепенное прогрессирование неврологической симптоматики, напоминающей рассеянный склероз</p>	<p>Прогрессирование заболевания в течение 1 года (ретроспективно или проспективно) и наличие как минимум двух из трех следующих критериев:</p> <ul style="list-style-type: none"> • один или более Т2-гиперинтенсивный очаг, расположенный в типичной зоне (околокортикально, перивентрикулярно или субтенториально) • два или более Т2-гиперинтенсивных очага в спинном мозге • позитивный ликвор (характерные изменения ликвора с наличием олигоклональных электрофоретических групп IgG и/или повышенный индекс IgG)

Шкала оценки тяжести инсульта Национальных институтов здоровья США (NIHSS — National Institutes of Health Stroke Scale)

Уровень сознания:

- 0 — в сознании, активно реагирует;
- 1 — сомноленция, но можно разбудить при минимальном раздражении, выполняет команды, отвечает на вопросы;
- 2 — сопор, требуется повторная стимуляция для поддержания активности, если заторможен требуется сильная и болезненная стимуляция для проведения нестереотипных движений;
- 3 — кома, реагирует только рефлексорными действиями или не реагирует на раздражители.

Уровень сознания — ответы на вопросы.

Спросить у пациента, какой сейчас месяц и его возраст. Записать первый ответ. Если афазия или сопор — оценка 2. Если эндотрахеальная трубка, травма, сильная дизартрия, языковой барьер — 1:

- 0 — правильный ответ на оба вопроса;
- 1 — правильный ответ на один вопрос;
- 2 — не даны правильные ответы.

Уровень сознания — выполнение команд.

Пациента просят открыть и закрыть глаза, сжать и разжать непарализованную руку. Засчитывается только первая попытка:

- 0 — правильно выполнены обе команды;
- 1 — правильно выполнена одна команда;
- 2 — ни одна команда не выполнена правильно.

Движения глазных яблок.

Проверяются только горизонтальные движения глаз:

- 0 — норма;
- 1 — частичный паралич взора;
- 2 — тоническое отведение глаз или полный паралич взора, не преодолеваемый вызыванием окулоцефалических рефлексов.

Исследование полей зрения:

- 0 — норма;
- 1 — частичная гемианопсия;
- 2 — полная гемианопсия;
- 3 — слепота.

Парез лицевой мускулатуры:

- 0 — норма;
- 1 — минимальный паралич (асимметрия);
- 2 — частичный паралич — полный или почти полный паралич нижней группы мышц;
- 3 — полный паралич (отсутствие движений в верхней и нижней группах мышц).

Движения в верхних конечностях.

Руки поднимаются под углом 45° в положении лежа, под углом 90° в положении сидя. Если пациент не понимает задание, врач должен поместить руки в требуемое положение сам. Баллы записываются отдельно для правой и левой конечностей:

- 0 — конечности удерживаются в течение 10 с;
- 1 — конечности удерживаются менее 10 с;
- 2 — конечности не поднимаются или не сохраняют заданное положение, но производят некоторое сопротивление силе тяжести;
- 3 — конечности падают без сопротивления силе тяжести;
- 4 — нет активных движений.

Движения в нижних конечностях.

В положении лежа поднять паретичную ногу на 5 с под углом 30°. Баллы записываются отдельно для правой и левой конечностей:

- 0 — ноги удерживаются в течение 5 с;
- 1 — конечности удерживаются менее 5 с;
- 2 — конечности не поднимаются или не сохраняют поднятое положение, но производят некоторое сопротивление силе тяжести;
- 3 — конечности падают без сопротивления силе тяжести;
- 4 — нет активных движений.

Атаксия конечностей.

Пальценосовая и пяточноколенная пробы проводятся с двух сторон, атаксия засчитывается в том случае, если она не обусловлена парезом:

- 0 — отсутствует;
- 1 — в одной конечности;
- 2 — в двух конечностях.

Чувствительность.

Учитывается только расстройство по гемитипу:

- 0 — норма;
- 1 — легкие или средние нарушения;
- 2 — значительное или полное нарушение чувствительности.

Речь.

Пациента просят описать картинку, назвать предмет, прочитать предложение:

- 0 — нет афазии;
- 1 — легкая афазия;
- 2 — выраженная афазия;
- 3 — полная афазия.

Дизартрия:

- 0 — нормальная артикуляция;
- 1 — легкая или средняя дизартрия, не выговаривает некоторые слова;
- 2 — выраженная дизартрия.

Игнорирование (отрешенность):

- 0 — без отклонений;
- 1 — игнорирование двухсторонней последовательной стимуляции одним из сенсорных раздражителей (зрительным, тактильным, пространственным, личностным);
- 2 — выраженное игнорирование двух и более типов раздражителей.

Классификация опухолей центральной нервной системы по ВОЗ (4-й пересмотр, 2007)

1.1. Опухоли нейроэпителиальной ткани

Астроцитарные опухоли

- | | | | |
|----|---------|---|---------------|
| 1. | 19421/1 | Пилоцитарная астроцитома | WHO grade I |
| | 9425/3 | Пиломиксоидная астроцитома | WHO grade II |
| 2. | 9384/1 | Субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома | WHO grade I |
| 3. | 9424/3 | Плеоморфная ксантоастроцитома | WHO grade II |
| 4. | 9400/3 | Диффузная астроцитома | WHO grade II |
| | 9420/3 | Фибриллярная астроцитома | |
| | 9411/3 | Гемистотическая астроцитома | |
| | 9410/3 | Протоплазматическая астроцитома | |
| 5. | 9401/3 | Анапластическая астроцитома | WHO grade III |
| 6. | 9440/3 | Глиобластома | WHO grade IV |
| | 9441/3 | Гигантоклеточная глиобластома | WHO grade IV |
| | 9442/3 | Глиосаркома | WHO grade IV |
| 7. | 9381/3 | Глиоматоз мозга | |

Олигодендроглиальные опухоли

- | | | | |
|----|--------|-----------------------------------|---------------|
| 8. | 9450/3 | Олигодендроглиома | WHO grade II |
| 9. | 9451/3 | Анапластическая олигодендроглиома | WHO grade III |

Олигоастроцитарные опухоли

- | | | | |
|-----|--------|----------------------------------|---------------|
| 10. | 9382/3 | Олигоастроцитома | WHO grade II |
| 11. | 9382/3 | Анапластическая олигоастроцитома | WHO grade III |

Эпендимальные опухоли

- | | | | |
|-----|--------|-----------------------------|---------------|
| 12. | 9383/1 | Субэпендимома | WHO grade I |
| 13. | 9394/1 | Миксопапиллярная эпендимома | WHO grade I |
| 14. | 9391/3 | Эпендимома | WHO grade II |
| | 9391/3 | Целюлярная | |
| | 9393/3 | Папиллярная | |
| | 9391/3 | Светлоклеточная | |
| | 9391/3 | Таницитарная | |
| 15. | 9392/3 | Анапластическая эпендимома | WHO grade III |

Опухоли хориоидного сплетения

- | | | | |
|-----|--------|---|---------------|
| 16. | 9390/0 | Папиллома хориоидного сплетения | WHO grade I |
| 17. | 9390/1 | Атипическая папиллома хориоидного сплетения | WHO grade II |
| 18. | 9390/3 | Карцинома хориоидного сплетения | WHO grade III |

Другие нейроэпителиальные опухоли

- | | | | |
|-----|--------|--------------------------------------|--------------|
| 19. | 9430/3 | Астробластома | WHO grade I |
| 20. | 9444/1 | Хордоидная глиома третьего желудочка | WHO grade II |
| 21. | 9431/1 | Ангиоцентрическая глиома | WHO grade I |

Нейрональные и смешанные нейронально-глиальные опухоли

- | | | | |
|-----|--------|--|--|
| 22. | 9493/0 | Диспластическая ганглиоцитома мозжечка Лермитта — Дюкло (Lhermitte — Duclos) | |
|-----|--------|--|--|

23.	9412/1	Десмопластическая инфантильная астроцитома / ганглиоглиома	WHO grade I
24.	9413/0	Дизэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль	WHO grade I
25.	9492/0	Гангиоцитома	WHO grade I
26.	9505/1	Ганглиоглиома	WHO grade I
27.	9505/3	Анапластическая ганглиоглиома	WHO grade III
28.	9506/1	Центральная нейроцитома	WHO grade II
29.	9506/1	Экстравентрикулярная нейроцитома	WHO grade II
30.	9506/1	Мозжечковая липонейроцитома	WHO grade II
31.	9509/1	Папиллярная глионейрональная опухоль	WHO grade I
32.	9509/1	Розеткоформирующая глионейрональная опухоль четвертого желудочка	WHO grade I
33.	8680/1	Параганглиома	WHO grade I
Опухоли пинеальной области			
34.	9361/1	Пинеоцитома	WHO grade I
35.	9362/3	Опухоль пинеальной паренхимы (Parenchymal) с промежуточной дифференциацией	WHO grade II, III
36.	9362/3	Пинеобластома	WHO grade IV
37.	9395/3	Папиллярная опухоль пинеальной области	WHO grade II, III
Эмбриональные опухоли			
38.	9470/3	Медуллобластома	WHO grade IV
	9471/3	Десмопластическая/узловая медуллобластома	
	9471/3	Медуллобластома с выраженной узловатостью	WHO grade IV
	9474/3	Анапластическая медуллобластома	WHO grade IV
	9474/3	Крупноклеточная медуллобластома	
39.	9473/3	ЦНС примитивная нейроэктодермальная опухоль	WHO grade IV
	9500/3	ЦНС нейробластома	
	9490/3	ЦНС ганглионейробластома	
	9501/3	Медуллоэпителиома	
	9392/3	Эпендимобластома	
40.	9508/3	Атипическая тератоидная/рабдоидная опухоль	WHO grade IV
1.2. Опухоли черепных и спинальных нервов			
41.	9560/0	Шваннома (неврилеммома, невринома)	WHO grade I
	9560/0	Целлюлярная	
	9560/0	Плексиформная	
	9560/0	Меланотическая	
42.	9540/0	Нейрофиброма	WHO grade I
	9550/0	Плексиформная	
43.		Периневрома	WHO grade I, II, III
	9571/0	Периневринома, NOS	
	9571/3	Злокачественная периневринома	
44.		Злокачественная опухоль оболочки периферического нерва (MPNST)	WHO grade II, III, IV
	9540/3	Эпителиоид MPNST	
	9540/3	MPNST с мезенхимальной дифференциацией	
	9540/3	Меланотическая MPNST	
	9540/3	MPNST с железистой дифференциацией	

1.3. Опухоли оболочек

Опухоли из менинготелиальных клеток

45.	9530/0	Менингиома	WHO grade I
	9531/0	Менинготелиальная	
	9532/0	Фиброзная (фибробластическая)	
	9537/0	Переходная (смешанная)	
	9533/0	Псаммоматозная	
	9534/0	Ангиоматозная	
	9530/0	Микрокистозная	
	9530/0	Секреторная	
	9530/0	Богатая лимфоплазматитами	
	9530/0	Метаплазическая	
	9538/1	Хордоидная	
	9538/1	Светлоклеточная	
	9539/1	Атипичная менингиома	WHO grade II
	9538/3	Папиллярная	
	9538/3	Рабдоидная	
	9530/3	Анапластическая (злокачественная) менингиома	WHO grade III

Мезенхимальные опухоли

46.	8850/0	Липома	
47.	8861/0	Ангиолипома	
48.	8880/0	Гибернома	
49.	8850/3	Липосаркома	
50.	8815/0	Солитарная фиброзная опухоль	
51.	8810/3	Фибросаркома	
52.	8830/3	Злокачественная фиброзная гистиоцитома	
53.	8890/0	Лейомиома	
54.	8890/3	Лейомиосаркома	
55.	8900/0	Рабдомиома	
56.	8900/3	Рабдомиосаркома	
57.	9220/0	Хондрома	
58.	9220/3	Хондросаркома	
59.	9180/0	Остеома	
60.	9180/3	Остеосаркома	
61.	9210/0	Остеохондрома	
62.	9120/0	Гемангиома	
63.	9133/1	Эпителиоид гемангиоэндотелиома	
64.	9150/1	Гемангиоперицитома	WHO grade II
65.	9150/3	Анапластическая гемангиоперицитома	WHO grade III
66.	9120/3	Ангиосаркома	
67.	9140/3	Капоши (Kaposi) саркома	
68.	9364/3	Эвинга (Ewing) саркома — PNET	

Первичные меланоклеточные поражения

69.	8728/0	Диффузный меланоцитоз	
70.	8728/1	Меланоцитома	
71.	8720/3	Злокачественная меланома	
72.	8728/3	Оболочечный меланоматоз	

Другие опухоли, относящиеся к оболочкам

73. 9161/1 Гемангиобластома WHO grade I

1.4. Лимфомы и гемопоэтические опухоли

74. 9590/3 Злокачественная лимфома

75. 9731/3 Плазмацитома

76. 9930/3 Гранулоцитарная саркома

1.5. Опухоли из зародышевых клеток

77. 9064/3 Герминома

78. 9070/3 Эмбриональная карцинома

79. 9071/3 Опухоль желточного (Yolk) мешка

80. 9100/3 Хориокарцинома

81. 9080/1 Тератома

9080/0 Зрелая

9080/3 Незрелая

9084/3 Тератома со злокачественной трансформацией

82. 9085/3 Смешанные опухоли из зародышевой клетки

1.6. Опухоли области турецкого седла

83. 9350/1 Краниофарингиома WHO grade I

9351/1 Адамантинomatозная

9352/1 Папиллярная

84. 9582/0 Зернистоклеточная опухоль WHO grade I

85. 9432/1 Питуциты WHO grade I

86. 8991/0 Веретенклеточная онкоцитома аденогипофиза WHO grade I

1.7. Метастатические опухоли

ЛИТЕРАТУРА

Основная

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: в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 2. — 419 с.
3. *Герасимова, М. М.* Нервные болезни / М. М. Герасимова. — Тверь-Москва, 2003. — 512 с.
4. *Яхно, Н. Н.* Общая неврология: учеб. пособие / Н. Н. Яхно, В. А. Парфенов. — М.: Медицинское информационное агентство, 2006. — 199 с.
5. *Яхно, Н. Н.* Частная неврология: учеб. пособие / Н. Н. Яхно, В. А. Парфенов. — М.: Медицинское информационное агентство, 2006. — 186 с.
6. *Петрухин, А. С.* Детская неврология: учебник: в 2 т. / А. С. Петрухин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 1. — 272 с.
7. *Петрухин, А. С.* Детская неврология: учебник: в 2 т. / А. С. Петрухин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 2. — 560 с.

Дополнительная

8. *Болезни нервной системы: руководство для врачей: в 2 т. / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана.* — М.: Медицина, 2001. — Т. 1. — 744 с.
9. *Болезни нервной системы: руководство для врачей: в 2 т. / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана.* — М.: Медицина, 2001. — Т. 2. — 480 с.
10. *Голубев, В. Л.* Неврологические синдромы / В. Л. Голубев, А. М. Вейн. — М.: Эйдос Медиа, 2002. — 831 с.
11. *Дуус, П.* Топический диагноз в неврологии. Анатомия. Физиология. Клиника: пер. с англ. / П. Дуус. — М.: Вазар-ферро, 1995. — 460 с.
12. *Клинические протоколы диагностики и лечения больных с патологией нервной системы // Здоровоохранение.* — 2009. — № 4. — С. 62–74.
13. *Коновалов, А. Н.* Нейротравматология (справочник) / А. Н. Коновалов, Л. Б. Лихтерман, А. А. Потапов. — М.: Феникс, 1999. — 573 с.
14. *Черепные нервы (анатомия, диагностика, лечение и реабилитация): учеб. пособие / В. Я. Латышева [и др.].* — Минск: Беларусь, 2003. — 95 с.
15. *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.
16. *Латышева, В. Я.* Неврологическое обследование новорожденных и грудных детей: учеб.-метод. пособие / В. Я. Латышева, М. В. Олизарович. — Гомель: ГГМУ, 2007. — 55 с.
17. *Неврология. Национальное руководство +CD / под ред. Е. И. Гусевой [и др.].* — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 1040 с.

18. *Скоромец, А. А.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы: руководство для врачей / А. А. Скоромец, Т. А. Скоромец. — СПб.: Политехника, 1996. — 460 с.

19. *Скоромец, А. А.* Неврологический статус и его интерпретация: учеб. руководство для врачей / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А. Скоромец; под ред. М. М. Дьяконова. — М.: МЕДпресс-информ, 2009. — 240 с.

20. *Шток, В. Н.* Фармакотерапия в неврологии: справочник / В. Н. Шток. — М.: Медицина, 1995. — 240 с.

21. Энциклопедия детского невролога / под ред. Г. Г. Шанько. — Минск: Беларус. энцыклапедыя, 1997. — 555 с.

РЕПОЗИТОРИЙ ГОМГМУ

Учебное издание

Латышева Валентина Яковлевна
Дривотинов Борис Владимирович
Олизарович Михаил Владимирович

НЕВРОЛОГИЯ И НЕЙРОХИРУРГИЯ

**Учебник для студентов 4–6 курсов
лечебного, педиатрического, медико-диагностического факультетов медицинских вузов,
клинических ординаторов, аспирантов и начинающих неврологов**

Редактор *Т. М. Кожемякина*
Компьютерная верстка *Ж. И. Цырыкова*

Подписано в печать 16.01.2018.
Формат 60×84¹/₁₆. Бумага офсетная 80 г/м². Гарнитура «Таймс».
Усл. печ. л. 25,58. Уч.-изд. л. 27,96. Тираж 280 экз. Заказ № 38.

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