

ДЕТСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ



Л.О. Бадалян

Медицинская библиотека на DVD почтой

УЧЕБНАЯ ЛИТЕРАТУРА
Для студентов медицинских институтов

Л.О. Бадалян

ДЕТСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Издание третье,
переработанное и дополненное

Допущено Главным управлением
учебных заведений Министерства
здравоохранения СССР в качестве
учебника для студентов
педиатрических факультетов
медицинских институтов



Москва «Медицина» 1984

ББК 57.33

Б 15

УДК 616.8-053.2(075.8)

БАДАЛЯН Л. О. *Детская неврология*. — 3-е изд. — М.: Медицина, 1984, 576 с., ил.

Л. О. БАДАЛЯН — чл.-кор. АМН СССР, зав. кафедрой нервных болезней педиатрического факультета II ММИ им. Н. И. Пирогова.

Третье издание учебника (второе вышло в 1982 г., Ташкент) включает сведения по семиотике поражения нервной системы у детей и основным нозологическим формам неврологических заболеваний детского возраста. В разделе семиотики приведены данные по профилактике нервных болезней, методике исследования нервной системы у детей разного возраста и основным неврологическим симптомокомплексам при поражении головного и спинного мозга, периферической нервной системы. В этот раздел включена новая глава «Функциональная морфология нервной системы», заново написана глава «Специальные методы исследования в детской неврологической клинике». Главы, посвященные основным заболеваниям нервной системы у детей, дополнены современными данными по этиологии, патогенезу, клинике, диагностике и лечению. Учебник иллюстрирован цветными рисунками и схемами.

Учебник написан в соответствии с программой, утвержденной Министерством здравоохранения СССР, и предназначен для студентов педиатрических факультетов медицинских институтов.

Рисунков 129, таблиц 9, схема 1.

Рецензент: *А. М. Коровин*, проф., зав. кафедрой нервных болезней Ленинградского педиатрического медицинского института.

Л. О. БАДАЛЯН ДЕТСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Зав. редакцией *С. Д. Крылов*. Редактор *И. А. Скворцов*.

Художественный редактор *О. А. Четверикова*. Переплет художника *О. А. Четвериковой*.

Технический редактор *С. П. Танцева*. Корректор *В. И. Федорова*

ИБ № 3344

Сдано в набор 08.04.83. Подписано к печати 20.12.83. Т-08727. Формат бумаги 60 × 90¹/₆. Бум. офсетная. Гарн. Таймс. Печать офсетная. Усл. печ. л. 36,0. Усл. кр.-отг. 140,0. Уч.-изд. л. 42,11. Тираж 100 000 (30001—100 000) экз. Заказ № 311. Цена 2 р. 80 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина», Москва Петроверигский пер., 6/8

Ярославский полиграфкомбинат Союзполиграфпрома при Государственном комитете СССР по делам издательств, полиграфии и книжной торговли. 150014, Ярославль, ул. Свободы, 97.

Б $\frac{4124030600-010}{039(01)-84}$ 232-84

© Издательство «Медицина», Москва 1975
© Издательство «Медицина», Москва, 1984 с изменениями

ВВЕДЕНИЕ

Неврология (от греческого *neurōn* — нерв, *logos* — наука) — наука о структуре и функции нервной системы, изучающая закономерности развития нервной системы, методы ее исследования в сравнительно-возрастном аспекте, а также различные неврологические заболевания у детей. Детская неврология — сравнительно молодая дисциплина, однако она занимает важное место в системе клинических дисциплин.

Детская неврология зародилась на стыке невропатологии и педиатрии, основывается на достижениях современной нейрофизиологии, нейроморфологии, психологии и других наук.

Изучение нервной системы у ребенка основывается на данных возрастной эволюции структур и функций мозга. Усложнение форм нервной деятельности идет постепенно, однако каждый возрастной период развития нервной системы является качественно новым этапом становления нервно-психической деятельности. На основе эволюционно закрепленных форм реагирования развиваются усложненные формы адаптационной деятельности, соответствующие условиям социального окружения ребенка.

В каждом возрастном периоде имеются критерии, определяющие границы между нормой и патологией. Многие адекватные раннему периоду развития нервной системы безусловные рефлексы постепенно угасают в связи с развитием высших отделов центральной нервной системы, уступая место более тонким, дифференцированным реакциям.

Задержка обратного развития рефлексов раннего детского возраста свидетельствует о патологии нервной системы, равно как и «возврат» их.

Задачами детской неврологии являются изучение онтогенеза нервной системы ребенка, соответствия развития нервно-психических функций возрасту и выявление причин задержек или искажения развития. Особое значение имеет изучение этиологии, патогенеза и клиники заболеваний нервной системы у детей различных возрастных групп, методов профилактики и лечения заболеваний нервной системы, дифференцированных в зависимости от возраста ребенка. В задачи детской неврологии входит также изучение изменений нервной системы при различных патологических состояниях, роли нервной системы в патогенезе многообразных заболеваний детского возраста.

За последние годы отмечается заметный прогресс в детской неврологии. Получены важные данные по возрастной эволюции мозга, формированию его структур и функций. Активно изучается неврология

раннего детского возраста. В клиническую практику внедряются современные нейрофизиологические методы исследования. Расширились диагностические возможности, более эффективным становится лечение заболеваний нервной системы у детей.

Любой врач-педиатр должен уметь распознать наиболее распространенные заболевания нервной системы у детей — менингиты, энцефалиты, эпилепсию, опухоли головного мозга и др. Знание основ неврологии необходимо для дифференциальной диагностики коматозных состояний, распознавания внутричерепных кровоизлияний при травмах нервной системы и т. п.

Знание детской неврологии расширяет диапазон клинического мышления врача, его диагностические возможности, выбор рациональных методов лечения и профилактики.

Раздел I

СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Глава I

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ МОРФОЛОГИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Основная функция нервной системы — объединение и регулирование различных физиологических процессов в соответствии с меняющимися условиями внешней и внутренней среды. Адаптация (приспособление) к окружающей среде не исключает определенной независимости организма. Чем выше уровень адаптации, тем менее однозначным становится реагирование организма на изменение условий жизни, тем большей свободой действий он располагает. Например, такой физиологический показатель, как постоянство температуры тела, независимо от температуры окружающей среды означает известную автономность по отношению к средовым влияниям. Чем выше уровень адаптации, тем сложнее и разнообразнее становятся реакции организма, дифференцирование анализ средовых воздействий и тем большее значение в регуляции поведения приобретает индивидуальный жизненный опыт.

Нервная клетка. Основной структурно-функциональной единицей нервной системы является нервная клетка — нейрон (рис. 1), в котором различают тело клетки и отростки: дендриты и аксон. Нервный импульс распространяется всегда в одном направлении: по дендритам — к телу клетки, по аксону — от тела клетки (закон динамической поляризации нервной клетки Рамон-и-Кахаля). Таким образом, нейрон — система, имеющая множество «входов» (дендриты) и лишь один «выход» (аксон). Такая закономерность свойственна нервной системе в целом. Количество волокон, несущих импульсы к центру, превосходит число волокон, несущих импульсы к периферии (принцип «воронки», или общего конечного пути).

В функциональном отношении нейроны можно разграничить на афферентные, доставляющие импульсы к центру, эфферентные, несущие информацию от центра к периферии, и вставочные, в которых происходит предварительная промежуточная переработка импульсов и организуются коллатеральные связи.

Особое место занимают так называемые рецепторные нейроны, представленные ложноуниполярными клетками, проводящими возбуждение от рецепторов в центральную нервную систему. Тела этих нейронов находятся вне центральной нервной системы, в так называемых нервных ганглиях, располагающихся по ходу корешков спинальных или черепных чувствительных нервов. В отличие от других нервных клеток рецепторный нейрон имеет два длинных отростка, один из которых является собственно аксоном, а другой — аксоноподобно вытянутым дендритом. Рецепторные нейроны относятся к группе афферентных.

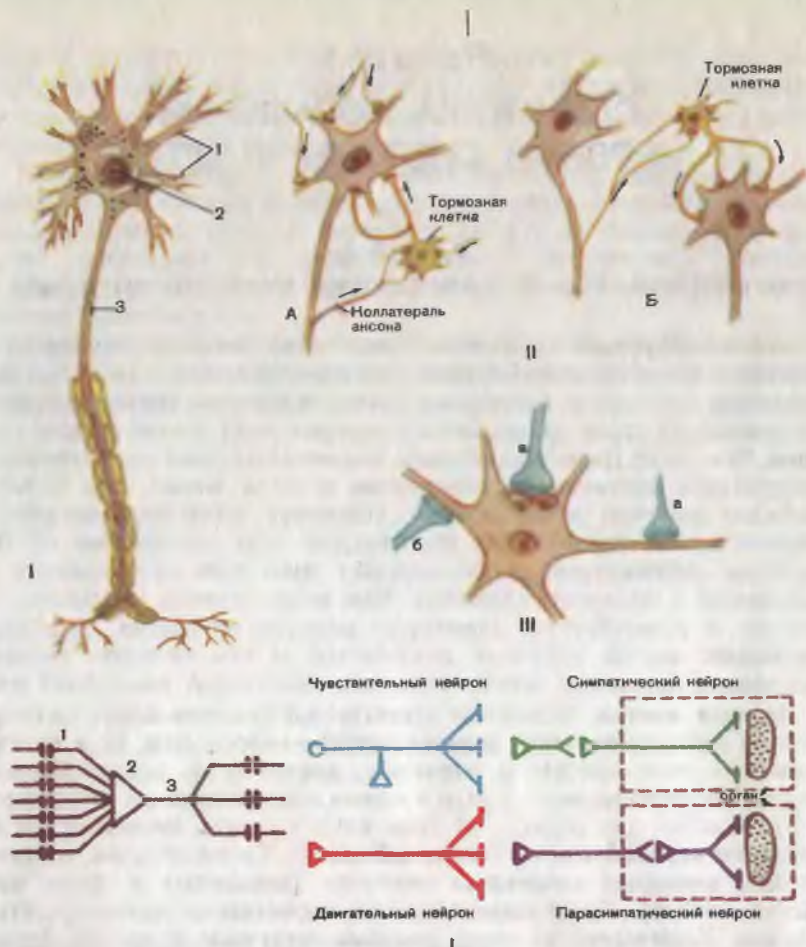


Рис. 1. Анатомо-функциональная структура нейрона.

I — схема строения нейрона: 1 — дендриты; 2 — тело; 3 — аксон. II — механизм торможения нейрона: А — ауто торможение; Б — реципрокное торможение. III — синаптическая связь: а — аксо-аксональная; б — аксо-дендритическая; в — аксо-соматическая.

Эфферентные нейроны, расположенные в центральной нервной системе, посылают импульсы к скелетным мышцам, обеспечивая регуляцию движения. Мотонейроны, непосредственно связанные с мышцами, расположены в передних рогах спинного мозга и двигательных ядрах черепных нервов. Наряду с ними в центральной нервной системе имеются эфферентные клетки, непосредственно не связанные с мышцами, а направляющие свои аксоны к мотонейронам передних рогов спинного мозга. Последние, таким образом, являются «приемщиками» многих нисходящих влияний, обработка совокупности которых обеспечивает дифференцированную регуляцию движений. Все разнообразие нисходящих эфферентных импульсаций в конечном итоге передается мышце аксонами этих мотонейронов.

Вставочные нейроны, или интернейроны, составляют самую

многочисленную группу нервных клеток в центральной нервной системе и значительно различаются как по структуре, так и по выполняемой функции. Принципиально их разграничивают на возбуждающие и тормозящие.

В центральной нервной системе тела нейронов сосредоточены в сером веществе — коре больших полушарий, подкорковых ядрах, ядрах ствола мозжечка, сером веществе спинного мозга.

Иннервацию внутренних органов обеспечивают афферентные и эфферентные нейроны, относящиеся к так называемой вегетативной, или автономной, нервной системе. Афферентная вегетативная клетка, несущая в спинной мозг информацию от interoцепторов внутренних органов, представляет собой, как и другие рецепторные нейроны, ложно униполярную клетку с аксоном и псевдоаксональным дендритом, тело которой расположено в спинальном узле. Эфферентная вегетативная клетка, находящаяся преимущественно в боковых столбах спинного мозга, не связана непосредственно с иннервируемой гладкой мышцей, чем отличается от переднерогового мотонейрона. Аксон эфферентного вегетативного нейрона заканчивается в вегетативном узле. Здесь расположен второй вегетативный эфферентный нейрон, аксон которого иннервирует соответствующий орган. Аксон первого нейрона называют преганглионарным, аксон второго — постганглионарным. Узлы симпатической нервной системы, как правило, расположены вне иннервируемого органа, поэтому постганглионарные волокна достаточно длинные. Узлы парасимпатической нервной системы находятся в самом органе, реже в непосредственной близости от него.

Нервный импульс. Нервная клетка (тело и отростки) покрыта мембраной, избирательно проницаемой для ионов K^+ в покое, а для ионов Na^+ в состоянии возбуждения. Протоплазма нервных клеток по сравнению с внеклеточной жидкостью содержит в 30—50 раз больше ионов K^+ , в 8—10 раз меньше ионов Na^+ и в 50 раз ионов Cl^- . За счет высокой концентрации ионов K^+ в протоплазме нервной клетки по сравнению с внеклеточной жидкостью, избирательной проницаемости мембраны, возникает так называемый мембранный потенциал покоя, величина которого варьирует от 50 до 70 мВ. Величина потенциала покоя определяется соотношением числа положительно заряженных ионов K^+ , проникающих в единицу времени из клетки во внеклеточную жидкость, к числу ионов Na^+ , диффундирующих через мембрану в клетку (что несколько снижает потенциал покоя, вызванный диффузией ионов K^+ из клетки). Чем выше это соотношение, тем больше амплитуда мембранного потенциала покоя.

Относительная стабильность концентрации ионов внутри клетки, несмотря на процесс диффузии, поддерживается благодаря существованию так называемого натрий-калийевого насоса, обеспечивающего «удаление» из протоплазмы проникающих туда ионов Na^+ и нагнетание в нее ионов K^+ , вследствие чего поддерживается ионная асимметрия. Энергетическое обеспечение работы насоса осуществляется при расщеплении макроэргических фосфорных соединений, в частности аденозинтрифосфата (АТФ), под воздействием фермента АТФазы. Ингибция этого фермента приводит к «параличу» насоса.

При воздействии электрического тока на нервное волокно возникает быстрое колебание величины мембранного потенциала, соответствующее образованию потенциала действия. При этом проницаемость мембраны для ионов Na^+ резко повышается и становится в 20 раз больше, чем проницаемость для ионов K^+ : поток ионов Na^+ внутрь клетки значительно преобладает над обратным потоком ионов K^+ . В связи с этим возникает реверсия потенциала мембраны, соответствующая восходящей части кривой потенциала действия — фазе деполяризации. Затем проницаемость мембраны для ионов Na^+ понижается, а для ионов K^+ повышается. В итоге происходит реполяризация мембраны с появлением положительного потенциала на наружной ее поверхности и отрицательного — на внутренней поверхности.

При возникновении потенциала действия (фазы деполяризации и реполяризации) протоплазма нервной клетки обогащается ионами Na^+ и теряет ионы K^+ . При повторных стимуляциях потеря ионов K^+ могла бы быть значительной, но этого не происходит вследствие действия натрий-калиевого насоса, активность которого зависит от концентрации ионов Na^+ в протоплазме. Благодаря натрий-калиевому насосу восстанавливается нормальная ионная асимметрия между вне- и внутриклеточной жидкостью.

Амплитуда потенциала действия варьирует от 80 до 110 мВ. Потенциал действия нейронов возникает при деполяризации мембраны до критического уровня, который не одинаков в различных участках клетки. Чем меньше необходимая степень деполяризации, тем выше возбудимость мембраны. При раздражении аксона достаточна деполяризация на 5–10 мВ, при раздражении клетки необходима деполяризация на 20–34 мВ.

При возникновении потенциала действия в определенном участке нервного волокна между этим и соседним участком появляются разность потенциалов и электрический ток. Под влиянием электрического тока мембрана соседнего (невозбужденного) участка деполяризуется, повышается натриевая проницаемость и за счет последующей ионной диффузии потенциал действия как бы смещается на новый участок мембраны; возникает распространение возбуждения. После прохождения возбуждения мембрана нервного волокна вновь восстанавливает нормальную ионную асимметрию, положительный заряд на наружной и отрицательный на внутренней поверхности.

Скорость проведения возбуждения (или импульса) определяется величиной омического сопротивления окружающей волокно среды, а также сопротивлением аксоплазмы на единицу длины, которая тем меньше, чем больше диаметр волокна. Скорость выше в волокнах большего диаметра, но при одном и том же диаметре скорость зависит от величины так называемого фактора надежности — отношения амплитуды потенциала действия к порогу деиннервации. При повышении фактора надежности скорость проведения импульса увеличивается.

Аксоны многих нервных клеток покрыты миелиновой оболочкой, которая прерывается через каждые 2–3 мм, оставляя узкий участок неприкрытой миелином мембраны аксона (перехват Ранвье). Скорость

проведения импульса в миелинизированных волокнах значительно выше, чем в немиелинизированных, и составляет до 120 м/с. Такая высокая скорость обеспечивается за счет особого по сравнению с немиелинизированными волокнами способа распространения возбуждения: не последовательно по ходу мембраны аксона, а сальтаторно с одного перехвата Ранвье на другой.

Нервные волокна в центральной и периферической нервной системе тесно прилегают друг к другу, выполняя вместе с тем различные функции и передавая импульсы в разном направлении к разным структурам нервной системы. В связи с этим они должны быть изолированы друг от друга. Эта изоляция обеспечивается как миелиновыми оболочками, так и нейроглией, которой принадлежит важная роль в обеспечении нормального функционирования нервных клеток. Клетки нейроглии не только осуществляют изоляцию нейронов друг от друга, но и выполняют механическую опорную функцию и оказывают регулирующее влияние на ионный состав и метаболизм нервных клеток.

Межнейронные связи и нервно-мышечная передача. Функциональная общность нервной системы обеспечивается благодаря наличию тесной связи между отдельными элементами. У низших беспозвоночных животных имеется протоплазматическая непрерывность между отростками нервных клеток. На более поздних стадиях филогенеза и прежде всего у человека связь между нервными клетками осуществляется специальными образованиями — синапсами. Синапс состоит из трех основных элементов: пресинаптической мембраны, синаптической щели и постсинаптической мембраны. Пресинаптическая мембрана представляет собой нейросекреторный аппарат, в котором синтезируется и выделяется медиатор, оказывающий тормозящее или возбуждающее действие на постсинаптическую мембрану иннервируемой клетки. Постсинаптическая мембрана обладает избирательной чувствительностью к химическому агенту — медиатору и практически нечувствительна к раздражителю электрическим током. Наличие синапсов определяет одностороннее проведение нервного импульса (обратная передача возбуждения с постсинаптической на пресинаптическую мембрану невозможна), поскольку в нервных волокнах возбуждение может распространяться в обе стороны от стимула. Вместе с тем в синапсе замедляется скорость проведения. Длительность синаптической задержки варьирует в значительных пределах в зависимости от функционального назначения синапса и составляет 0,2–0,5 мс в межнейронных и нервно-мышечных синапсах, тогда как в нервных окончаниях гладкой мускулатуры достигает 5–10 мс.

Терминали аксона, разветвляясь, могут оканчиваться на аксоне, дендритах или на теле следующей нервной клетки. В зависимости от этого различают аксо-аксональные, аксодендритические и аксосоматические межнейронные синапсы. Кроме того, имеются нервно-мышечные синапсы, обеспечивающие связь аксона мотонейрона с волокном скелетной мышцы или аксона эфферентной вегетативной клетки с волокнами гладкой мышцы.

Нервный центр. Функциональная система. Существование поли-

синаптической нервной сети создает возможность формирования сложных структур, способных относительно автономно регулировать те или иные функции. Комплекс нейронов, участвующих в регуляции какой-либо функции, обозначается как нервный центр. Понятие «нервный центр» применимо больше в физиологическом смысле, поскольку объединение нейронов в единую функциональную группу нередко распространяется на нервные клетки, расположенные в различных и далеко отстоящих друг от друга отделах нервной системы. Хотя в неврологии и употребляются такие термины, как «корковый центр иннервации зрения», «дыхательный центр продолговатого мозга», «спинальный центр мочеиспускания», следует иметь в виду, что регуляция названных функций осуществляется при одновременном участии многих отделов нервной системы. Собственно в этом и заключается смысл ее интегративной деятельности.

На ранних этапах эмбриогенеза между различными отделами нервной системы формируются четко дифференцированные, «жесткие» связи, создающие основу для жизненно необходимых врожденных реакций. Набор этих реакций обеспечивает первичную адаптацию после рождения (например, пищевые, дыхательные, защитные реакции). Совокупность нейронных групп, обеспечивающих ту или иную реакцию либо комплекс реакций, носит название функциональной системы.

Понятие «функциональная система», предложенное акад. П. К. Анохиным, позволяет объяснить некоторые закономерности становления нервно-психических функций в онтогенезе. Важное значение имеет тот факт, что отдельные компоненты функциональной системы формируются примерно в одно и то же время, хотя могут принадлежать к филогенетически разным уровням. Вследствие этого в процессе эмбрионального развития наряду с общей последовательностью образования различных отделов нервной системы (по принципу: сначала эволюционно более древние, а затем более молодые) наблюдаются и отклонения от этой последовательности.

Функциональные системы, имеющие первостепенное жизненное значение, формируются в первую очередь. Поскольку в функциональную систему объединяются разные в эволюционном плане уровни, то в пределах одного и того же уровня можно наблюдать разные степени созревания отдельных элементов в зависимости от их вовлеченности в функциональную систему.

Принцип системогенеза важен для понимания не только особенностей развития нервной системы, но и тех нарушений, которые могут возникнуть в эмбриональном периоде. Чем в более раннем периоде внутриутробного развития отмечалось действие вредностей, тем грубее и диффузнее нарушения, тем на большее число органов и систем они распространяются.

Благодаря взаимодействию центральных и периферических отделов нервной системы осуществляются регуляция отдельных физиологических функций, поддержание параметров внутренней среды на определенном уровне, выработка «решений» для реализации определенных программ действия в соответствии с ситуацией и потребностями организма.

Рефлекторный принцип функционирования нервной системы. Основу

деятельности нервной системы составляет рефлекторный принцип. В рефлекторной дуге различают афферентную часть (прием информации), центральную (переработка информации) и эфферентную часть (организация ответа).

Для приема информации, ее обработки и регламентации силы и качества ответа необходимо наличие рецепторов, систем, обеспечивающих анализ информации и выработку решения, а также исполнительных центров. Для контроля за деятельностью исполнительных центров нужна информация о том, как выполняются приказы, насколько соответствует полученный результат запланированному, запрограммированному. Этот процесс контроля осуществляется при помощи «обратной» связи исполнительного аппарата с программирующим центром. В итоге формируется кольцевая структура: датчик первичной информации (рецептор) — анализирующий и программирующий центры — исполнительный аппарат — датчик информации к центру. Принципа кольцевой регуляции в нейрофизиологии является одним из существеннейших дополнений рефлекторного принципа. Введение понятия обратной связи позволило установить, каким образом осуществляется саморегуляция в живых системах.

Поддержание какого-либо физиологического параметра на определенном уровне — активный, динамичный процесс, который осуществляется при помощи системы положительной и отрицательной обратной связи. Положительная обратная связь способствует усилению эфферентных влияний, отрицательная обратная связь приводит к ослаблению этих влияний. Если значение параметра опускается ниже заданного уровня, то в действие вступает положительная обратная связь, усиливаются эфферентные влияния и повышается значение параметра. Если это значение превышает заданный уровень, то по системе отрицательной обратной связи поступают сигналы, приводящие к ослаблению эфферентных влияний. В итоге при автоматическом регулировании все время происходит колебание значений параметра около заданного уровня. Чем меньше размах этих колебаний, тем более совершенно регулирование. Нарушение регуляторного механизма приводит к увеличению амплитуды колебаний. Свидетельством подобных расстройств являются тремор, дрожание конечностей, неустойчивость артериального давления.

ФИЛОГЕНЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сложные морфологические и функциональные особенности нервной системы возникли в результате длительной эволюции. На начальных этапах филогенеза нервная система представлена в виде синцития. Раздражение свободно распространяется по нервным клеткам, без особой дифференциации. В последующем отмечается образование узловых системы, появляются отдельные относительно самостоятельные узлы, цепочка узлов с сегментарным распределением. При этом нервные аппараты отдельных сегментов могут функционировать самостоятельно.

У позвоночных наряду с сегментарной организацией нервной системы в оральном отделе развиваются важные образования, подчиняющие себе деятельность нижележащих отделов. Эта закономер-

ность особенно проявляется у млекопитающих. В процессе филогенеза идет постепенная надстройка высших этажей центральной нервной системы, их постепенное усложнение. У позвоночных появляются большие полушария, хорошо развитые у высших позвоночных и представляющие основную массу головного мозга у человека. И. П. Павлов указывал: «Чем совершеннее нервная система животного, тем она централизованнее, тем высший ее отдел является все в большей степени распорядителем и распределителем всей деятельности организма, несмотря на то, что это вовсе ярко и открыто не выступает. Может казаться, что многие функции у высших животных идут совершенно вне влияния больших полушарий, а на самом деле это не так. Этот высший отдел держит в своем ведении все явления, происходящие в теле».

Филогенез нервной системы можно представить как путь от простейшей рефлекторной дуги к многосинаптическим рефлекторным системам, обеспечивающим наиболее дифференцированные формы реагирования. Эволюционный подход в нейрофизиологии позволил более ясно представить смысл развития нервной системы. Любая живая ткань обладает свойством раздражимости, способностью так или иначе реагировать на внешние воздействия. 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 качественно новому уровню интеграции организма.

По сравнению с гуморальной регуляцией, эволюционно более древней, нервная регуляция отличается рядом преимуществ: быстротой проведения раздражения и более «прицельным» характером поведения. 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 может распространяться в любом направлении. Хотя при такой структуре невозможна тонкая координация реакций, все же обеспечивается участие всего организма в той или иной реакции. Накопление возбуждения в такой нервной сети уже создает предпосылки «памяти», т. е. реагирование на данный раздражитель может зависеть от предшествующих раздражителей, от краткой «предыстории» организма.

Дальнейшее усложнение нервной системы заключается во все большей специализации нервных клеток, в появлении афферентных и эфферентных систем. Формирование рецепторов означало дифференцированное восприятие сигналов, настройку на определенные раздражители. Специализация нервных клеток сопровождалась появлением синапсов, обеспечивающих одностороннее проведение нервных импульсов. Вероятно, на этом этапе возникают примитивные кольцевые структуры регуляции отдельных функций.

При формировании автономных нервных ганглиев становится отчетливым сегментарный принцип иннервации; каждый нервный узел соответствует определенному сегменту тела. На уровне отдельного сег-

мента осуществляется весьма четкая регуляция. Благодаря ганглиозной нервной системе становятся возможными сложные формы реагирования: в ганглиях «заложены» разнообразные программы действия. Однако сегменты связаны между собой недостаточно и еще не выражено координирующее влияние какого-либо одного центра. Подобные сложные автоматизмы широко представлены в мире насекомых.

В ходе дальнейшей эволюции развитие нервной системы шло по пути постепенной цефализации, т. е. преобладания головных отделов, что привело к формированию головного мозга, коры больших полушарий как наивысшего отдела центральной нервной системы.

Наибольшей сложности нервной система достигает у млекопитающих, у которых значительно развиты кора больших полушарий, мозолистое тело, соединяющее оба полушария, формируется пирамидная система, имеющая значение для иннервации тонких произвольных движений.

Для нервной системы человека характерно дальнейшее развитие коры больших полушарий, особенно лобных долей. Поверхность коры у человека занимает $1\frac{1}{2}$ всей поверхности мозга, причем более 20% приходится на лобные доли. Пирамидная система у человека также достигает наивысшего развития.

КРАТКИЕ СВЕДЕНИЯ ПО АНАТОМИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нервная система человека условно разделяется на центральную и периферическую. К центральной нервной системе относятся головной мозг и спинной мозг. Черепные и спинномозговые нервы вместе с комплексом нервных узлов и нервных сплетений составляют периферическую нервную систему.

На основании функционально-морфологических особенностей выделяют также так называемую автономную, или вегетативную, нервную систему. Вегетативная нервная система представлена определенными центрами в головном и спинном мозге и отличается своеобразием в распределении строения своего периферического отдела (вегетативных нервных волокон, узлов и сплетений).

В центральной нервной системе различают серое и белое вещество. Серое вещество — скопление тел нейронов, белое вещество — отростки нейронов, покрытых миелиновой оболочкой. В головном мозге серое вещество представлено в коре головного мозга, в коре мозжечка и в ядрах подкорковых узлов и ствола головного мозга. В спинном мозге серое вещество концентрируется в середине его, белое — на периферии.

Усложнение форм поведения тесно связано с усложнением структуры и функций нервной системы. Это усложнение касается прежде всего головного мозга, который в процессе эволюции достиг высокого совершенства. В головном мозге человека различают высший отдел — новый мозг (неоэнцефалон), включающий основную массу коры больших полушарий; старый мозг (палеоэнцефалон), состоящий из различных по филогенетическому «возрасту» отделов обонятельного мозга; подкорковые ядра, входящие в состав стриопаллидарной системы; ствол мозга, в котором выделяют межзатылочный, средний мозг, мост мозга

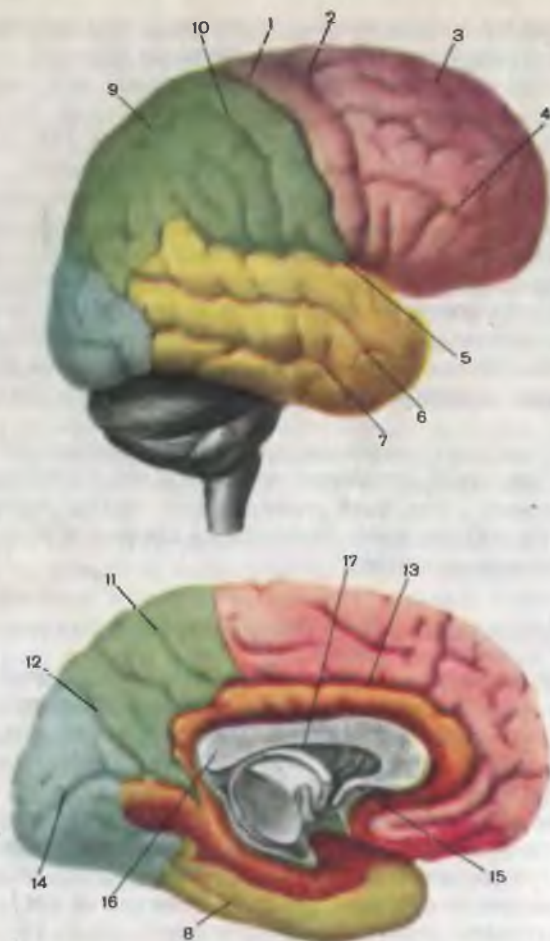


Рис. 2. Борозды и извилины головного мозга.

Цветовые обозначения: розовый — лобная доля, зеленый — теменная доля, желтый — височная доля, синий — затылочная доля, оранжевый — обонятельный мозг.

Борозды: 1 — центральная; 2 — прецентральная; 3 — верхняя лобная; 4 — нижняя лобная; 5 — латеральная; 6 — верхняя височная; 7 — нижняя височная; 8 — ободочная; 9 — внутритеменная; 10 — постцентральная; 11 — краевая часть поясной; 12 — теменно-затылочная; 13 — поясная; 14 — шнорная; 15 — передняя спайка; 16 — мозолистое тело; 17 — свод.

(варолиев мост) и продолговатый мозг. В неврологии к стволу мозга относят также мозжечок.

Большие полушария головного мозга. Большие полушария разделены по средней линии глубокой вертикальной щелью, в глубине которой правое и левое полушария соединены большой спайкой — мозолистым телом. В каждом полушарии различают лобную, теменную, височную, затылочную доли и островок (рис. 2).

Доли мозговых полушарий отделяются друг от друга глубокими бороздами. Наиболее важны три глубокие борозды: центральная (ро-



Рис. 2, продолжение.

Извилины: 18 — верхняя лобная; 19 — средняя лобная; 20 — нижняя лобная; 21 — треугольная часть; 22 — покрышечная часть; 23 — постцентральная; 24 — прецентральная; 25 — верхняя теменная доля; 26 — нижняя теменная доля; 27 — надкраевая; 28 — угловая; 29 — верхняя височная; 30 — средняя височная; 31 — нижняя височная; 32 — парацентральная доля; 33 — клин; 34 — язычная; 35 — извилины гиппокампа; 36 — медиальная затылочно-височная; 37 — латеральная затылочно-височная; 38 — поясная; 39 — зрительный бугор.

ландова), отделяющая лобную долю от теменной; латеральная (Сильвиева), отделяющая височную долю от лобной и теменной, и теменно-затылочная, проходящая по внутренней поверхности полушария и отделяющая теменную долю от затылочной. Более мелкие борозды отделяют друг от друга мозговые извилины. Наличие борозд и мозговых извилин значительно увеличивает общую поверхность головного мозга. Общая поверхность площади коры полушарий составляет 2500 см^2 , причем $\frac{2}{3}$ поверхности находится в глубине борозд, а $\frac{1}{3}$ — на видимой поверхности полушарий.

Лобная доля отделяется от теменной центральной бороздой, от височной — латеральной (сильвиевой) бороздой. На наружной поверхности лобной доли различают четыре извилины: вертикальную (прецентральную) и три горизонтальные (верхнюю, среднюю и нижнюю).

Вертикальная извилина заключена между центральной и прецентральной бороздами. Верхняя лобная извилина расположена выше верхней лобной борозды, средняя лобная извилина — между верхней и нижней лобными бороздами, нижняя — между нижней лобной и сильвиевой бороздами. На нижней (базальной) поверхности лобных долей различают прямую и орбитальную извилины, которые образованы обонятельной и орбитальными бороздами. Прямая извилина залегает между внутренним краем полушария и обонятельной бороздой. В глубине обонятельной борозды лежат обонятельная луковица и обонятельный тракт.

Лобная доля человека составляет 25—28% площади коры. Средняя масса лобной доли 450 г. В извилинах лобной доли сконцентрировано несколько функционально важных центров. Функция лобных долей связана с организацией произвольных движений, двигательных механизмов речи, регуляцией сложных форм поведения, процессов мышления.

Теменная доля отделена от лобной центральной бороздой, от височной — сильвиевой бороздой, от затылочной — воображаемой линией от верхнего края теменно-затылочной борозды до нижнего края полушария.

В теменной доле на наружной поверхности различают вертикальную постцентральную извилину и две горизонтальные дольки — верхнетеменную и нижнетеменную.

Постцентральная извилина ограничена центральной и постцентральной бороздами, верхняя теменная долька расположена кверху от горизонтальной внутритеменной борозды, а нижняя — книзу от внутритеменной борозды. Часть нижней теменной дольки, расположенную над задним отделом сильвиевой борозды, называют надкраевой (супрамаргинальной) извилиной, а часть, окружающую восходящий отросток верхней височной борозды, — угловой (ангулярной) извилиной.

Функция теменной доли в основном связана с восприятием и анализом чувствительных раздражений, пространственной ориентации, регуляцией целенаправленных движений.

Височная доля отделена от лобной и теменной долей сильвиевой бороздой. На наружной поверхности височной доли различают верхнюю, среднюю и нижнюю височные извилины. Верхняя височная извилина располагается между сильвиевой и верхней височной бороздами, средняя — между верхней и нижней височными бороздами, нижняя — книзу от нижней височной борозды. На нижней базальной поверхности височной доли находится латеральная затылочно-височная извилина, граничащая с нижней височной извилиной, а более медиально — извилина гиппокампа.

Функция височной доли связана с восприятием слуховых, вкусовых, обонятельных ощущений, анализом и синтезом речевых звуков, механизмами памяти.

В глубине сальвиевой борозды расположена так называемая закрытая долька, или островок. Островок прикрыт участками лобной, теменной и височной долей, которые составляют покрывку, или *operculum*. От примыкающих соседних отделов островок отделен круговой бороздой островка. Поверхность островка разделена на две части (переднюю и заднюю) продольной центральной бороздой островка. Функция островка связана с восприятием вкуса.

Затылочная доля занимает задние отделы полушарий. На наружной поверхности затылочная доля не имеет четких границ, отделяющих ее от теменной и височной долей. На внутренней поверхности полушария теменную долю от затылочной отграничивает теменно-затылочная борозда. Борозды и извилины наружной поверхности затылочной доли непостоянны и имеют переменную топографию. Внутреннюю поверхность затылочной доли разделяет шпорная борозда на клин (треугольной формы долька затылочной доли) и язычную извилину. Функция затылочной доли связана с восприятием и переработкой зрительной информации.

На медиальной поверхности полушарий над мозолистым телом находится поясная извилина, которая перешейком позади мозолистого тела переходит в парагиппокампову извилину. Поясная извилина вместе с парагиппокамповой извилиной составляет сводчатую извилину. На медиальной поверхности полушарий расположены участки коры, входящие в комплекс образований, относящихся к двум тесно связанным между собой функциональным системам — обонятельному мозгу и лимбической системе.

Обонятельный мозг состоит из двух отделов — периферического и центрального. Периферический отдел представлен обонятельным нервом, обонятельными луковицами, первичными обонятельными центрами. Центральный отдел включает извилину гиппокампа, зубчатую и сводчатую извилины (рис. 3).

Периферический отдел обонятельного анализатора связан с корковыми областями обоих полушарий.

Обонятельный мозг является одной из важнейших составных частей лимбической системы, объединяющей, кроме того, подкорковые структуры — хвостатое ядро, скорлупу, миндалевидное тело, таламус, гипоталамус, а также многочисленные пути, связывающие эти образования между собой. Лимбическая система находится в тесной функциональной связи с ретикулярной формацией ствола мозга, составляет так называемый лимбико-ретикулярный комплекс.

Архитектоника коры больших полушарий. Учение о структурных особенностях строения коры называется архитектурой, об особенностях строения нервных волокон — миеоархитектоникой.

Клетки коры больших полушарий менее специализированы, чем нейроны других отделов мозга, тем не менее определенные их группы анатомически и физиологически связаны с теми или иными специализированными отделами мозга. Микроскопическое строение коры головного мозга неодинаково в разных ее отделах.

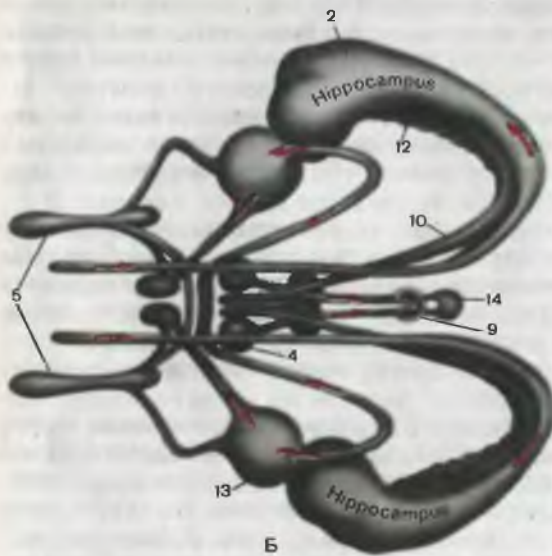
В коре больших полушарий предполагают наличие 10—13 млрд. нервных клеток и 100—130 млрд. клеток нейроглии. Для коры характерна

Рис. 3. Схема лимбической системы.

А — вид сбоку; Б — вид сверху:
 1 — надмозолистная полоска; 2 — ножка гиппокампа; 3 — медиальный пучок переднего мозга; 4 — переднее ядро зрительного бугра; 5 — обонятельная луковица; 6 — прозрачная перегородка; 7 — интердункулярное ядро; 8 — мамиллярные тела; 9 — поводок; 10 — свод; 11 — краевой пучок; 12 — зубчатая извилина; 13 — миндалевидное ядро; 14 — эпифиз.



А



Б



шестислойность ее структуры: первый слой — зональный, второй — наружный зернистый, третий — пирамидный, четвертый — внутренний зернистый, пятый — слой больших пирамидных клеток, шестой — полиморфный. Наряду с этим в некоторых участках коры имеются отклонения от шестислойного типа строения. Эти отклонения группируют в два варианта: при первом отсутствуют наружный и внутренний зернистые слои за счет распространения в них пирамидных клеток, при втором, напротив, клетки-зерна вытесняют пирамидные клетки из третьего и пятого слоев. Крупные клетки III, V и VI слоев составляют большинство нервных клеток коры (до 8 млрд.) (рис. 4).

Морфологические различия коры позволили выделить отдельные корковые цитоархитектонические поля. Имеется несколько вариантов классификаций корковых полей. Большинство исследователей в настоящее время выделяет около 50 цитоархитектонических полей. Микроскопическое строение коры довольно сложное. Установлено, что области коры, обеспечивающие регуляцию неодинаковых функций, как правило, имеют и различия в морфологии: морфологическая неоднородность и функциональная неоднородность коры больших полушарий тесно связаны между собой.

Бродман описал 52 цитоархитектонических поля в 11 областях коры больших полушарий: постцентральная область (поля 1, 2, 3, 43), прецентральная область (поля 4, 6), лобная область (поля 8—12, 44—47), островок (поля 13—16), теменная область (поля 5, 7, 39, 40), височная область (поля 20—22, 36—38, 41, 42, 52), затылочная область (поля 17—19), поясная область (поля 23—25, 31—33), ретроспленальная область (поля 26, 29, 30), область гиппокампа (поля 27, 28, 34, 35, 48) и обонятельная область (поле 51), обонятельный бугорок, периамигдаллярная область.

Подкорковые узлы. В толще белого вещества полушария мозга, вблизи от боковых желудочков, располагаются скопления серого вещества, называемые подкорковыми (или базальными) ядрами. К ним относятся хвостатое ядро, чечевицеобразное ядро, ограда и миндалевидное тело (рис. 5). Чечевицеобразное ядро, находящееся несколько кнаружи от хвостатого ядра, разделено на скорлупу и бледный шар. В функциональном отношении хвостатое ядро и скорлупа объединяются в стриатум, а бледный шар вместе с черным веществом и красными ядрами, расположенными в ножках мозга, а также субталамическим ядром — в паллидум. Вместе они представляют очень важное в функциональном отношении образование — стриопаллидарную систему. По морфологическим особенностям и филогенетическому происхождению паллидум является более древним, а стриатум — более молодым образованием. Паллидум содержит большое количество нервных волокон и некоторое количество крупных клеток. Хвостатое ядро и скорлупа включают в себя множество мелких и крупных клеток и небольшое количество нервных волокон. В стриарной системе имеется соматотопическое распределение: в оральных отделах — голова, в средних — руки, в каудальных отделах — туловище и ноги. Между стриарной и паллидарной системами существует тесная связь.

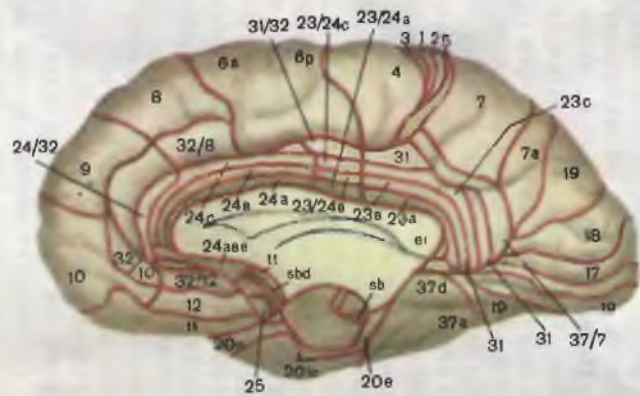
Стриопаллидарная система имеет многочисленные связи; пути, связывающие между собой образования стриопаллидарной системы; пути,



A



B



B

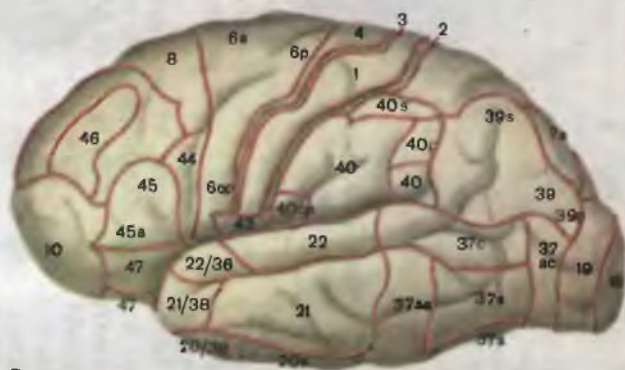


Рис. 4. Схема строения коры больших полушарий головного мозга.

- А. Схема развития клеточек коры больших полушарий.
Б. Схема строения коры больших полушарий головного мозга взрослого человека.
В. Цитохимические полимеры коры больших полушарий головного мозга (по данным Московского института мозга АМН СССР).

связывающие стриопаллидарную систему с конечным двигательным путем и мышцей; взаимные связи с различными отделами экстрапирамидной системы и коры больших полушарий, и, наконец, пути афферентации.

Белое вещество больших полушарий состоит из нервных проводников, которые в соответствии с анатомическими и функциональными особенностями делят на ассоциативные, проекционные и комиссуральные. Ассоциативные волокна объединяют различные участки коры внутри одного полушария. Эти волокна бывают короткие и длинные. Короткие волокна обычно дугообразной формы. Они соединяют соседние извилины. Длинные волокна соединяют отдаленные участки коры.

Проекционные волокна связывают полушария головного мозга с нижележащими отделами мозга — стволом и спинным мозгом. В составе проекционных волокон проходят проводящие пути, несущие афферентную (чувствительную) и эфферентную (двигательную) информацию.

Комиссуральные волокна соединяют топографически идентичные участки правого и левого полушарий. Комиссуральные волокна образуют мозолистое тело, переднюю спайку, спайку свода и заднюю спайку. Основная масса комиссуральных волокон проходит через мозолистое тело, соединяя симметричные участки обоих полушарий головного мозга.

Мозолистое тело — дугообразная тонкая пластинка. Удлиненная средняя часть мозолистого тела кзади переходит в утолщение, а спереди искривляется и дугообразно загибается вниз. Мозолистое тело соединяет филогенетически наиболее молодые участки полушарий и играет важную роль в обмене информацией между ними. От мозолистого тела в белое вещество полушарий мозга отходят нервные волокна. Эти волокна лучеобразно расходятся, направляясь во все доли мозга.

Передняя спайка соединяет обонятельные области правого и левого полушарий. Спайка свода соединяет между собой гиппокамповы извилины правого и левого полушарий.

В заднем отделе III желудочка располагаются задняя мозговая спайка и уздечковая спайка, содержащие волокна, соединяющие структуры промежуточного мозга.

Внутренняя капсула. В глубине полушария, между хвостатым ядром и зрительным бугром с одной стороны и лентикулярным ядром — с другой располагается плотный слой проекционных волокон, имеющий на горизонтальном срезе вид тупого угла, открытого кнаружи. Во внутренней капсуле различают переднюю ножку, заднюю ножку и соединяющее их колено. Все отделы капсулы представлены

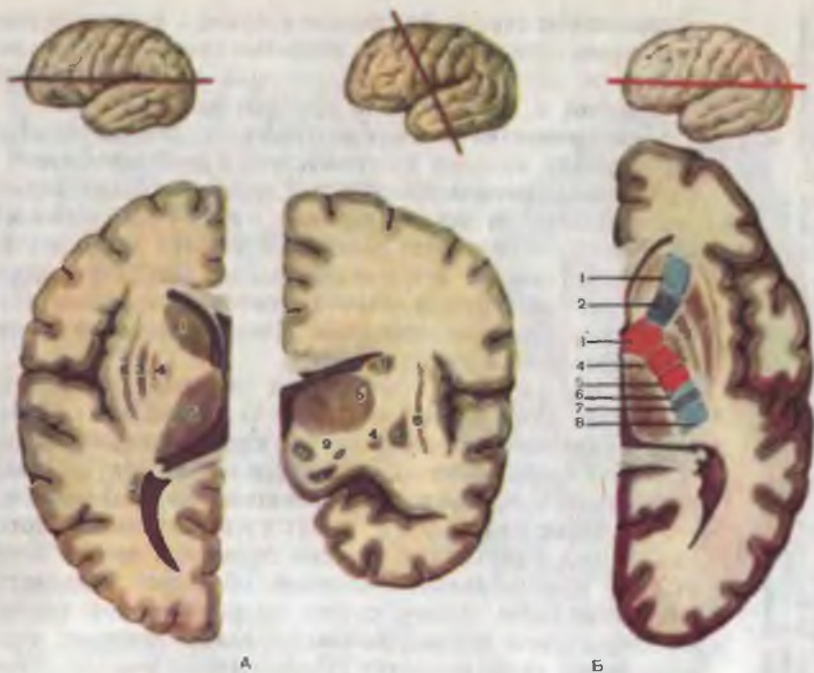


Рис. 5. Стриопаллидарная система.

А. Базальные ядра на фронтальном и горизонтальном разрезах мозга: 1, 2 — головка и хвост хвостатого ядра; 3 — скорлупа; 4 — бледный шар; 5 — таламус; 6 — ограда; 7 — красное ядро; 8 — черное вещество; 9 — субталамическое ядро.

Б. Схема проводящих путей во внутренней капсуле: 1 — корково-таламические волокна; 2 — лобно-мостовой путь; 3 — корково-ядерный путь; 4—5 — корково-спинномозговые волокна; 6 — таламоторковый путь чувствительности; 7 — теменно-височно-затылочно-мостовой пучок; 8 — слуховая и зрительная лучистость.

восходящими и нисходящими волокнами, соединяющими кору больших полушарий с нижележащими отделами головного и спинного мозга. Передняя ножка внутренней капсулы представлена эфферентными волокнами, направляющимися из коры лобной доли к зрительному бугру (корково-таламический путь) и к мозжечку через мост (корково-мостомозжечковый путь). В колене и передних $\frac{2}{3}$ задней ножки проходят нисходящие волокна от передней центральной извилины к передним рогам спинного мозга — корково-спинномозговой путь (в передних $\frac{2}{3}$ задней ножки) и к двигательным ядрам черепных нервов — корково-ядерный путь (коллено внутренней капсулы). В задней трети задней ножки проходят восходящие чувствительные волокна от зрительного бугра к задней центральной извилине (таламоторковый путь), восходящие пути зрительного и слухового анализаторов, направляющихся соответственно в затылочную и височную доли, а также нисходящие эфферентные волокна, идущие от нижних отделов затылочной и височной долей через мост к мозжечку (затылочно-височно-мостомозжечковый путь).

Промежуточный мозг. К промежуточному мозгу относятся следующие образования, расположенные парамедианно вокруг III желудочка:

зрительный бугор — таламус, надбугорье — эпиталамус, забугорье — метаталамус и подбугорье — гипоталамус.

Зрительный бугор. Основная масса серого вещества промежуточного мозга относится к зрительному бугру, расположенному по обе стороны III желудочка. Прослойками белого вещества таламус разделен на ядра, которых к настоящему времени насчитывается до 150. Однако основными являются передние, вендролатеральные, медиальные, задние и внутрипластинчатые ядра. Таламус имеет яйцевидную форму, передний отдел его заострен (передний бугорок), а задний округлен и утолщен (подушка). Снаружи зрительный бугор ограничен внутренней капсулой.

К эпиталамусу относятся поводок и шишковидное тело. Шишковидное тело соединено с мозгом двумя пластинками белого вещества: верхняя переходит в поводки, соединенные между собой спайкой поводков, а нижняя направляется вниз к задней спайке мозга.

Метаталамус представлен двумя образованиями — медиальным и латеральным коленчатými телами.

Таламус и метаталамус является важнейшими афферентными центрами, коллектором восходящих афферентных импульсаций, относящихся к глубокой и поверхностной чувствительности, первичным анализатором зрения, слуха, вкуса.

Зрительный бугор имеет многочисленные афферентные и эфферентные связи с корой, полосатым телом, красным ядром, верхними холмиками, гипоталамической областью, ретикулярной формацией и мозжечком, структурами лимбической системы. Шишковидное тело относится к эндокринной системе, находится в тесных функциональных отношениях с гипофизом (передней долей) и надпочечниками, принимает участие в регуляции развития половых признаков (особенно в детском и пубертатном возрасте), а также в секреции альдостерона корой надпочечников.

Гипоталамус. Книзу от зрительного бугра располагается скопление высокодифференцированных ядер (32 пары), которые составляют гипоталамус. Ядра гипоталамуса разделяют на три группы (переднюю, среднюю и заднюю), каждая из которых имеет свое функциональное значение. К переднему отделу относятся паравентрикулярные, супрахиазмальные ядра, латеральные и медиальные части супраоптических ядер, к среднему отделу — задние отделы супраоптических ядер, ядер центрального серого вещества III желудочка, мамиллоинфундибулярные (передняя часть), паллидоинфундибулярные, интерфорникальные ядра.

Задний отдел состоит из мамиллоинфундибулярных ядер (задняя часть), субталамического ядра (люисова тела), мамиллярного тела. Каждая группа ядер осуществляет регуляцию той или иной функции. Передние отделы гипоталамуса имеют отношение к интеграции преимущественно парасимпатической вегетативной нервной системы, задние — симпатической, средние обеспечивают регуляцию деятельности желез внутренней секреции, обмен веществ (рис. 6).

В настоящее время в подбугорье различают так называемую субталамическую область, включающую субталамическое ядро, неопределенную зону, поля Форелля (H₁ и H₂) и некоторые другие образования. В функциональном отношении субталамическая область является частью

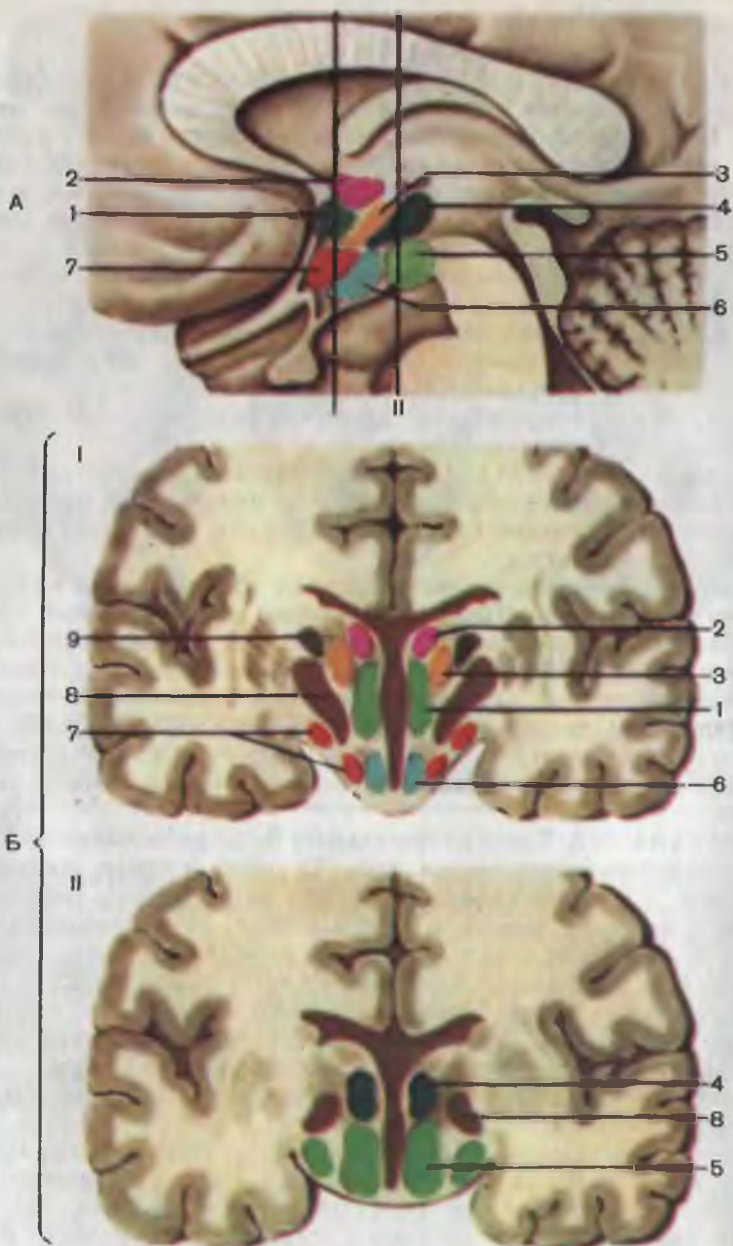


Рис. 6 Ядра гипоталамуса.

А — сагиттальный срез; Б. I — II — фронтальные срезы. 1 — преартериальное поле; 2 — паравентрикулярное ядро; 3 — дорсомедиальное ядро; 4 — дорсальное ядро; 5 — ядра сосцевидного тела; 6 — вентромедиальное ядро; 7 — супраоптическое ядро; 8 — латеральное поле; 9 — верхнее ядро.

экстрапирамидной системы. В нижней части гипоталамуса располагаются серый бугор и воронка. Воронка заканчивается нижним придатком мозга — гипофизом.

Гипофиз является одной из важнейших эндокринных желез; в филогенетическом и функциональном отношении он тесно связан с гипоталамусом. В гипофизе различают переднюю долю (аденогипофиз), заднюю долю (нейрогипофиз), а также промежуточную часть, расположенную в виде каймы в задней части передней доли. Передняя доля развивается из эпителия глоточного кармана Ратке, а задняя — из инфундибулярного отростка гипоталамуса.

Являясь важнейшим вегетативным центром, гипоталамус связан вегетативными волокнами с гипофизом, эпифизом и серым веществом в окружности III желудочка и водопровода мозга (Сильвиева водопровода), вегетативными ядрами продолговатого мозга, ретикулярной формации ствола мозга, клетками боковых рогов спинного мозга. Кроме того, ядра гипоталамуса имеют многочисленные связи между собой, со зрительным бугром, стриопаллидарной системой, обонятельным мозгом, миндалевидным ядром и др.

Ствол мозга. Включает средний мозг, мост мозга и продолговатый мозг (рис. 7). Сверху и сзади от ствола мозга находится мозжечок, связанный с каждым из отделов ствола мозга парой ножек: верхними — со средним мозгом, средними — с варолиевым мостом и нижними — с продолговатым мозгом. Ствол мозга во многом является аналогом спинного мозга. Двигательные ядра черепных нервов аналогичны переднему рогу спинного мозга, чувствительные — заднему рогу спинного мозга. В стволе мозга различают основание и покрывку. В основании проходят главным образом нисходящие пути, в покрывке — ядра черепных нервов и ретикулярная формация.

Ретикулярная формация представляет собой комплекс нервных клеток и волокон и расположена в центральной части покрывки ствола мозга на всем его протяжении. Волокна ретикулярной формации достигают передних отделов зрительных бугров.

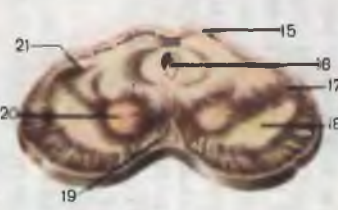
К ретикулярной формации подходят многочисленные коллатерали от основных восходящих и нисходящих путей. Кроме того, ретикулярная формация имеет взаимные связи с гипоталамусом, зрительным бугром, образованиями стриопаллидарной системы, корой больших полушарий (особенно с корой лимбической системы), а также с мозжечком, ядрами ствола мозга и системой заднего продольного пучка. От ретикулярной формации отходят волокна к спинному мозгу (ретикулоспинальные пути). Структуры ретикулярной формации участвуют в деятельности дыхательного и сосудодвигательного центров продолговатого мозга, центра зрачка моста.

В стволе мозга располагаются также ядра и пути, относящиеся к стриопаллидарной системе (красное ядро, черное вещество), системе координации движений (нижняя олива), глубокой чувствительности (тонкое и клиновидное ядра), системе заднего продольного пучка (ядра Даршкевича) и др.

Средний мозг. В центре среднего мозга проходит водопровод, соединяющий III и IV желудочки. Крышу среднего мозга составляет



A



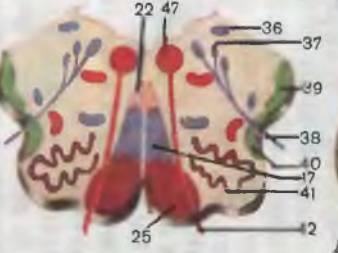
Б



В



Г



Д



Рис. 7. Ствол мозга. А. Общий вид. 1 — полушка зрительного бугра; 2 — верхние холмики; 3 — ножка мозга; 4 — мост; 5 — тройничный нерв; 6 — средняя мозжечковая ножка; 7 — бугорок клиновидного ядра; 8 — бугорок тонкого ядра; 9 — задняя латеральная борозда; 10 — задняя срединная борозда; 11 — ромбовидная ямка; 12 — блоковый нерв; 13 — нижние холмики; 14 — шишковидное тело.
 Б. Сред на уровне верхних холмиков: 15 — верхние холмики; 16 — волопровод среднего мозга; 17 — медиальная петля; 18 — черное вещество; 19 — волокна глазодвигательного нерва; 20 — красное ядро; 21 — медиальное коллатеральное тело; 22 — задний продольный пучок; 23 — лобно-мостовые волокна; 24 — корково-ядерные волокна; 25 — корково-спинномозговые волокна; 26 — затылочное-височно-мостовые волокна.
 В. Сред мозга на уровне средней трети моста: 27 — медиальное вестибулярное ядро; 28 — нижние мозжечковые ножки; 29 — волокна отводящего нерва; 30 — поперечные волокна моста; 31 — базиллярная борозда; 32 — ядро лицевого нерва; 33 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 34 — ядро отводящего нерва; 35 — верхняя олива.
 Г. Сред ствола головного мозга на уровне верхнего отдела продолговатого мозга: 36 — вестибулярные ядра; 37 — чувствительные и двигательные ядра языкоглоточного и блуждающего нервов; 38 — волокна языкоглоточного и блуждающего нервов; 39 — задний спинно-мозжечковый путь; 40 — передний спинно-мозжечковый путь; 41 — нижняя олива; 42 — волокна подъязычного нерва.
 Д. Сред ствола головного мозга на уровне нижнего отдела продолговатого мозга: 43 — ядро добавочного нерва; 44 — спиноталамический путь; 45 — клиновидное ядро; 46 — тонкое ядро; 47 — ядро подъязычного нерва.

четверохолмие, основание — ножки мозга; в средней части расположены ядра среднего мозга (рис. 7, Б).

Ножки мозга острым углом сходятся к мосту мозга и, расходясь кпереди, образуют межножковое продырявленное пространство, сквозь которое проходят мозговые сосуды, васкуляризирующие глубинные структуры мозга. Ножки представляют собой плотные тяжи белого вещества, содержащие нисходящие пути от коры к переднему рогу спинного мозга, двигательным ядрам черепных нервов и мозжечку. Ножки мозга можно условно разделить на три части: наружную, среднюю и внутреннюю. Снаружи проходят волокна затылочно-височно-мостового пути, медиально — лобно-мостовые пути, которые затем направляются к мозжечку. В средней части ножки мозга проходят волокна корково-спинномозгового и корково-ядерного путей таким образом, что волокна, иннервирующие мышцы лица, расположены медиально, мышцы нижних конечностей — латерально, а мышцы верхних конечностей — посредине.

На границе ножек мозга с покрывкой располагается ядро черного вещества, лежащее в виде пластинки на проводящих путях. В среднем отделе между крышей (четверохолмием) и черным веществом находятся красное ядро, ядра III (глазодвигательного) и IV (блокового) нервов, задний продольный пучок, медиальная петля. Два ствола волокон задних продольных пучков расположены парамедианно у дна водопровода. Наружнее на этом же уровне лежат ядра III нерва (на уровне верхних холмиков) и IV нерва (на уровне нижних холмиков) так, что красное ядро оказывается помещенным между ними и задним продольным пучком с одной стороны и черным веществом — с другой. В латеральном отделе среднего мозга проходит мощный ствол афферентных волокон — медиальная петля, которую составляют два пути: бульботаламический, несущий импульсы глубокой чувствительности от тонкого и клиновидного ядер продолговатого мозга в зрительный бугор, и спино-таламический, являющийся проводником поперечной чувствительности. В оральном отделе среднего мозга, кпереди от верхних холмиков, локализируются ядра заднего продольного пучка.

В окружности водопровода среднего мозга находится мощный слой ретикулярной формации. Над водопроводом среднего мозга располагается

пластинка крыши среднего мозга (четверохолмие), представленная волокнами и ядрами, относящимися к анализаторам зрения и слуха. Верхние холмики соединены тяжами белого вещества с наружными, коленчатыми телами, вместе с которыми они являются первичными зрительными центрами. Такая же связь имеется между нижними холмиками и внутренними коленчатыми телами (первичные слуховые центры).

От ядер верхних и нижних холмиков начинаются волокна тегментоспинального (покрышечно-спинномозгового) пути, участвующие в обеспечении старт-рефлексов.

Мост головного мозга. Лежит между средним мозгом и продолговатым мозгом. Вентральная часть моста образует толстый белый вал с резко выраженной поперечной волокнистостью. Посередине расположена основная борозда, в которой обычно лежит базилярная артерия. Оральная (передняя) часть моста содержит в основном продольные и поперечные волокна, в каудальной части, помимо проводящих волокон, находятся ядра черепных нервов (с V по VIII пару). Дорсальная поверхность моста представляет дно IV желудочка — ромбовидную ямку. На поперечном срезе моста границу между дорсальной и центральной его частью составляет трапециевидное тело, волокна которого относятся к системе слухового анализатора. В вентральной части располагаются продольные волокна пирамидного пути, рассеянного здесь на множество мелких пучков между собственными ядрами моста, с которыми он имеет коллатеральные связи. От собственных ядер моста берут начало поперечные волокна к мозжечку, которые составляют его средние ножки и относятся к корково-мостомозжечковому пути. Поэтому существует прямая зависимость между развитием коры больших полушарий, вентральной части моста и мозжечка, и в связи с этим мост наиболее развит у человека.

В дорсальной части моста мозга находятся чувствительные пути: в латеральных отделах — спиноталамический путь, более медиально — медиальная петля, содержащая бульботаламический путь. В оральной части моста оба чувствительных пути сливаются в один плотный ствол (медиальная петля), идущий дорсолатерально в мосту и среднем мозге.

Продолговатый мозг. Продолговатый мозг, являясь непосредственным продолжением спинного мозга, в своем строении во многом повторяет структуру спинного мозга. Как и другие отделы ствола мозга, продолговатый мозг представлен проводящими путями и ядрами. Оральный отдел продолговатого мозга граничит с мостом, а каудальный без четкой границы переходит в спинной мозг. Условно нижним краем продолговатого мозга считают перекрест пирамид или верхний край I шейного сегмента спинного мозга.

На вентральной поверхности продолговатого мозга располагается передняя срединная щель, по обе стороны от которой лежат пирамиды. Снаружи от пирамид расположены нижние оливы, соответственно которым на поверхности продолговатого мозга определяется продольный валик. Нижние оливы отделены от пирамид боковой передней бороздой. В каудальном отделе продолговатого мозга ниже ромбовидной ямки на дорсальной поверхности различимы задние канатики, в которых проходят пучки Голя и Бурдаха (тонкие и клиновидные пучки), разде-

ленные непарной задней медиальной бороздой и парными заднелатеральными бороздами. В оральном отделе дорсальная поверхность продолговатого мозга открывается в полость IV желудочка, образуя задний угол ромбовидной ямки. Кнаружи от краев ромбовидной ямки на боковой поверхности продолговатого мозга прослеживается продольный валик, соответствующий веревчатым телам — нижним ножкам мозжечка.

На поперечном срезе продолговатого мозга в вентральном его отделе проходит корково-спинномозговой путь, занимающий стволы пирамид. В центральной части располагаются волокна перекреста медиальной петли, несущие импульсы глубокой чувствительности от ядер Голля и Бурдаха к зрительному бугру. Вентролатеральные отделы продолговатого мозга занимают нижние оливы. Дорсальнее нижних олив проходят восходящие проводящие пути, составляющие нижние ножки мозжечка, а также чувствительный спиноталамический путь. В дорсальном отделе продолговатого мозга располагаются ядра каудальной группы черепных нервов (IX—XII пара), а также мощный слой ретикулярной формации.

Ромбовидная ямка. Дно IV желудочка имеет форму ромба, как бы вдавленного в дорсальную поверхность моста и продолговатого мозга. Верхние стороны ромба ограничены верхними ножками мозжечка, нижние — нижними ножками. Верхние и нижние углы ромба соединяются продольной срединной бороздой. Кнаружи от этой борозды тянутся валики медиального возвышения, ограниченного снаружи бороздой (ограничивающая борозда). Из боковых углов ромбовидной ямки к середине тянутся парные мозговые полоски, разделяющие ромбовидную ямку на верхний и нижний треугольники (рис. 8).

В области ромбовидной ямки лежат ядра V—XII нервов, проекция которых на дно IV желудочка имеет большое значение в топической диагностике поражения ствола мозга. Рассмотрим их расположение кнаружи от срединной борозды. Биссектриса нижнего угла определяет локализацию медиально расположенного ядра XII нерва и латерально расположенного дорсального ядра блуждающего нерва. В области верхнего угла располагаются ядра III и IV нервов. В наружном углу локализуются вестибулярные и слуховые ядра. Кнутри от них лежит параллельно срединной борозде чувствительное ядро тройничного нерва, еще более кнутри — ядро одиночного пути (вкусовое ядро), относящееся к системе IX и X нервов. Парамедианно кпереди от ядра XII нерва и дорсального ядра X нерва находятся двигательное ядро IX и X нервов и слюноотделительные ядра. В верхней части срединного возвышения располагается бугорок лицевого нерва, образованный волокнами внутреннего колена лицевого нерва, огибающими ядро отводящего нерва.

Мозжечок. Расположен в задней черепной ямке под мостом мозга и продолговатым мозгом. Сверху он отделен от затылочных долей больших полушарий мозжечковым наметом. В мозжечке различают два полушария и червь, которые покрыты тонким слоем серого вещества — корой мозжечка. Поверхность коры мозжечка значительно увеличена за счет глубоких параллельных дугообразных борозд, разделяющих мозжечок на листки. В филогенетическом отношении в мозжечке различают его древнюю, старую и новую части. К древнему мозжечку относятся маленькая долька — клочок, лежащая на основании полушария

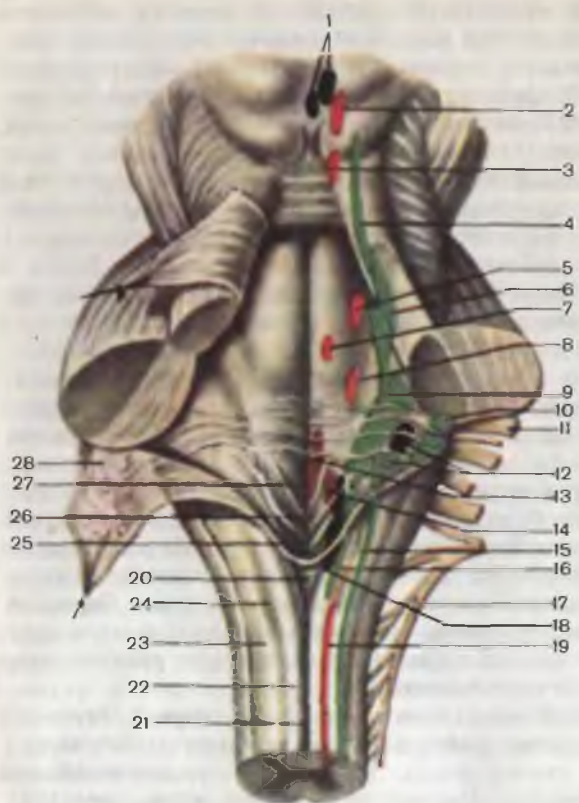


Рис. 8. Ядра краниальных нервов в ромбовидной ямке (дорсальная проекция).

1 — парасимпатические ядра глазодвигательного нерва; 2 — ядра глазодвигательного нерва; 3 — ядро блокового нерва; 4 — ядро средне мозгового пути тройничного нерва; 5 — двигательное ядро тройничного нерва; 6 — мостовое ядро тройничного нерва; 7 — ядро отводящего нерва; 8 — ядро лицевого нерва; 9 — вестибулярные ядра; 10 — улитковые ядра; 11 — лицевой нерв; 12 — верхнее и нижнее слюноотделительные ядра; 13 — ядро подъязычного нерва; 14 — двойное ядро; 15 — ядро спинно-мозгового пути тройничного нерва; 16 — ядро одиночного пути; 17 — добавочный нерв; 18 — заднее ядро блуждающего нерва; 19 — ядро добавочного нерва; 20 — задвижка; 21 — задняя срединная борозда; 22 — нежный пучок; 23 — клиновидный пучок; 24 — задняя промежуточная борозда; 25 — нижний угол ромбовидной ямки; 26 — треугольник блуждающего нерва; 27 — треугольник подъязычного нерва; 28 — нижний мозговой парус.

Рис. 9. Мозжечок.

А. Мозжечок и ствол мозга: 1 — четырехугольная доля; 2 — верхняя полулунная доля; 3 — нижняя полулунная доля; 4 — горизонтальная щель; 5 — двубрюшная доля; 6 — миндалина мозжечка; 7 — спинной мозг; 8 — шейные нервы; 9 — добавочный нерв; 10 — олива; 11 — блуждающий нерв; 12 — языкоглоточный нерв; 13 — клочок; 14 — отводящий нерв; 15 — лицевой нерв; 16 — предверно-улитковый нерв; 17 — мост; 18 — тройничный нерв; 19 — ножки мозга; 20 — зрительный тракт; 21 — медиальное колленчатое тело; 22 — латеральное колленчатое тело; 23 — подушка; 24 — верхний холмик; 25 — нижний холмик.

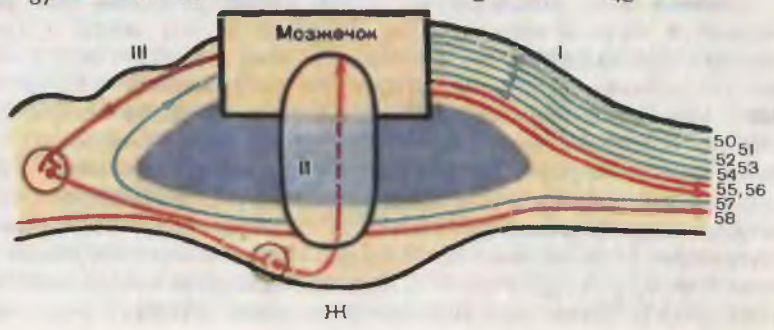
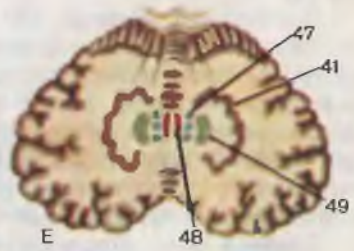
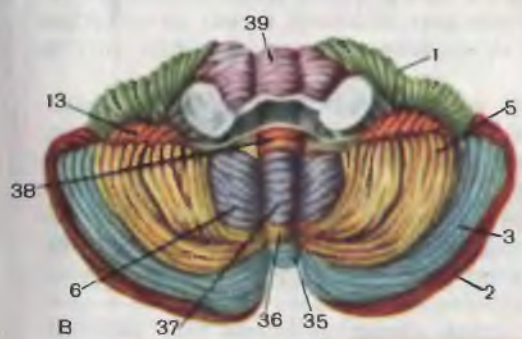
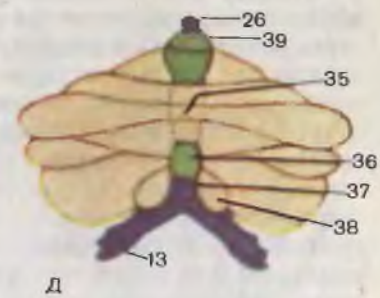
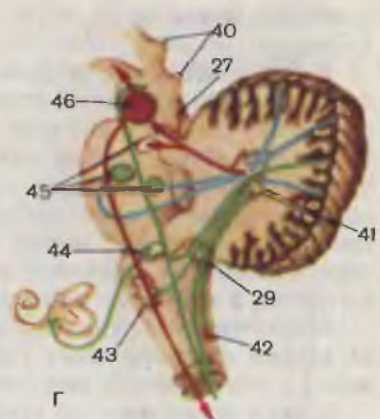
Б, В. Общий вид мозжечка: 26 — язычок мозжечка; 27 — верхняя мозжечковая ножка; 28 — средняя мозжечковая ножка; 29 — нижняя мозжечковая ножка; 30 — миндалина; 31 — горизонтальная щель; 32 — червь; 33 — нижний мозговой парус; 34 — верхний мозговой парус; 35 — бугорок червя; 36 — пирамида червя; 37 — язычок червя; 38 — узелок; 39 — центральная доля.

Г. Ножки мозжечка (сагиттальный разрез): 40 — крыша среднего мозга; 41 — зубчатое ядро; 42 — ядро задних канатиков; 43 — нижняя олива; 44 — вестибулярные ядра; 45 — ядра моста; 46 — красное ядро.

Д. Филогенетическое распределение коры мозжечка. Цветовые обозначения: синий — археомозжечок, желтый — неомозжечок.

Е. Ядра мозжечка: 47 — шаровидное ядро; 48 — ядро шатра; 49 — пробковидное ядро.

Ж. Ножки мозжечка: 1 — нижние ножки. Аfferентные пути: 50 — задний спинно-мозжечковый (Флекси-га); 51 — от ядер тонкого и клиновидного; 52 — вестибуло-мозжечковый; 53 — ретикуло-мозжечковый; 54 — оливо-мозжечковый. Эfferентные пути: 55 — к латеральному вестибулярному ядру; 56 — к ретикулярной формации. II — средние ножки мозжечка: корково-мостомозжечковые волокна. III — верхние ножки мозжечка: 57 — передний спинно-мозжечковый путь (Говерса); 58 — зубчатокрасноядерно-спинно-мозговой путь.



у средней ножки мозжечка, и связанная с клочком часть червя — узелок. К старому мозжечку относится червь, к новому — полушария (рис. 9).

В белом веществе полушария и червя мозжечка имеется несколько ядер. Парамедиально расположено парное ядро шатра *nucl. fastigii*, латерально от него — мелкие островки серого вещества (шаровидное ядро — *nucl. globosus*), еще более латерально, вдаваясь в белое вещество полушарий, — пробковидное ядро *nucl. emboliformis*. В белом веществе полушарий размещаются зубчатые ядра *nucl. dentatus*. Указанные ядра, как и весь мозжечок, имеют разный филогенетический возраст: ядро шара относится к древнему мозжечку, шаровидное и пробковидное — к старому, а зубчатое — к новому.

Мозжечок имеет три пары ножек: верхние — направляются к пластинке крыши среднего мозга (четверохолмию), средние связывают мозжечок с мостом мозга, нижние — с продолговатым мозгом.

Ножки мозжечка — это стволы проводящих путей, направляющихся к мозжечку или от мозжечка. В нижних ножках мозжечка проходят афферентные и эфферентные пути, в основном связанные со структурами червя мозжечка. Основные восходящие пути в нижних ножках мозжечка следующие: от задних рогов спинного мозга (задний спинно-мозжечковый путь), от вестибулярного ядра Бехтерева (вестибуло-мозжечковый путь), от ядер Голля и Бурдаха (бульбомозжечковый путь), от ретикулярной формации (ретикуло-мозжечковый путь), от нижней оливы (оливо-мозжечковый путь). Первые четыре пути заканчиваются в ядре шатра, оливо-мозжечковый путь — в коре мозжечка. В нижних ножках проходит несколько эфферентных путей, в конечном итоге направляющихся к переднему рогу спинного мозга: мозжечково-ретикулоспинномозговой, мозжечково-вестибулоспинномозговой (через латеральное вестибулярное ядро Дейтерса), и мозжечково-оливоспинномозговой (см. рис. 9).

В наиболее мощных средних ножках мозжечка проходят мосто-мозжечковые волокна, являющиеся частью корково-мосто-мозжечковых путей, идущих от верхней лобной извилины и нижних отделов затылочной и височной долей через мост к коре мозжечка. В верхних ножках мозжечка проходят афферентный путь от спинного мозга (передний спинно-мозжечковый путь) и нисходящий мозжечково-руброспинномозговой путь, идущий от зубчатого ядра полушария мозжечка через красное ядро к переднему рогу спинного мозга.

Спинной мозг. Представляет собой цилиндрический тяж, расположенный в позвоночном канале. Длина спинного мозга у взрослого человека составляет 42–46 см. По длиннику спинного мозга имеются два утолщения — шейное и поясничное. Образование этих утолщений тесно связано с сегментарным принципом строения спинного мозга (рис. 10). В спинном мозге насчитывается в общей сложности 31–32 сегмента: 8 шейных (C_1-C_8), 12 грудных (Th_1-Th_{12}), 5 поясничных (L_1-L_5), 5 крестцовых (S_1-S_5) и 1–2 копчиковых (Co_1-Co_2). Шейное утолщение располагается на уровне сегментов C_5-Th_1 и обеспечивает сегментарную иннервацию верхних конечностей. Поясничное утолщение соответствует сегментам $L_{1-2}-S_{1-2}$ и осуществляет сегментарную иннервацию нижних конечностей. Ниже поясничного утолщения спинной мозг заострен

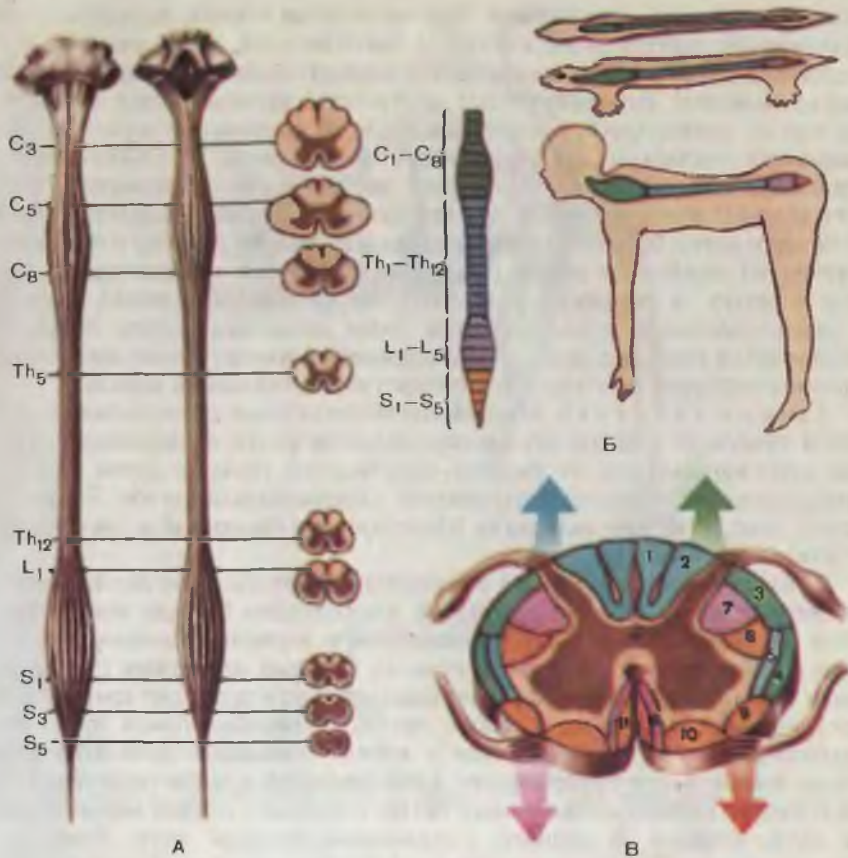


Рис. 10 Спинной мозг.

А. Сегменты спинного мозга.

Б. Схема образования шейного и поясничного утолщений.

В. Поперечный срез спинного мозга. Цветовые обозначения: синий — проводники чувствительности; зеленый — спинно-мозжечковые; розовый — пирамидный тракт; желтый — экстрапирамидные: 1 — тонкий пучок; 2 — клиновидный пучок; 3 — задний спинно-мозжечковый путь (Флексига); 4 — передний спинно-мозжечковый путь (Говерса); 5 — спиноталамический путь; 6 — передний корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 7 — латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 8 — красноядерно-спинномозговой путь; 9 — оливинспинномозговой путь; 10 — преддверно-спинномозговой путь; 11 — покрывающе-спинномозговой путь.

и образует мозговой конус, который заканчивается концевой нитью, достигающей копчиковых позвонков.

На уровне каждого сегмента от спинного мозга отходят две пары передних и задних корешков. На небольшом расстоянии от спинного мозга задние корешки имеют выраженное утолщение — спинальный узел, содержащий чувствительные нервные клетки. На каждой стороне передний и задний корешки сливаются в единый ствол, образуя спинномозговой канатик.

На поперечном срезе спинной мозг представлен серым и белым веществом. Серое вещество по форме напоминает крылья бабочки и

имеет задние рога, содержащие чувствительные клетки; передние рога, содержащие двигательные клетки, и боковые рога, в которых преимущественно расположены вегетативные симпатические или парасимпатические нейроны, иннервирующие внутренние органы. Белое вещество состоит из покрытых миелиновыми оболочками нервных волокон, связывающих сегменты спинного мозга с центрами головного мозга. Используя контуры «бабочки» серого вещества, белое вещество спинного мозга условно разделяют на три канатика (столба): задний (кнутри от заднего рога), боковой (между задним и передним рогами) и передний (кнутри от переднего рога). Два задних канатика плотно прилегают друг к другу, а передние разделяются передней срединной щелью. В центре спинного мозга правая и левая половины серого вещества соединяются тонким перешейком (срединное промежуточное вещество), в центре которого располагается отверстие центрального канала.

Задние канатики образованы восходящими проводниками глубокой чувствительности. Медиально располагаются проводники глубокой чувствительности от нижних конечностей (тонкий пучок Голля), латерально — от верхних конечностей (клиновидный пучок Бурдаха). Кроме того, в задних канатиках представлены проводники тактильной чувствительности.

В боковых канатиках спинного мозга располагаются нисходящие и восходящие проводники. К нисходящим прежде всего относятся волокна пирамидного (латерального корково-спинномозгового) пути, расположенного в задних отделах боковых канатиков у средней части заднего рога. Кпереди от пирамидного пути проходит красноядерно-спинномозговой путь, а также ретикулоспинномозговой путь. Все нисходящие пути заканчиваются у клеток переднего рога спинного мозга. Вдоль всего латерального края бокового столба идут волокна восходящих спинно-мозжечковых путей: переднего спинно-мозжечкового пути Говерса и заднего спинно-мозжечкового пути Флексига. Кнутри от пути Говерса проходят восходящие волокна поверхностной чувствительности (латеральный спиноталамический путь). Помимо этого, в боковых канатиках проходит восходящий спинопокрышечный путь, несущий проприоцептивную информацию к ядрам четверохолмия.

Передние канатики спинного мозга составлены преимущественно нисходящими путями от передней центральной извилины, стволовых и подкорковых образований к переднему рогу спинного мозга (передний неперекрещенный пирамидный путь, вестибулоспинальный путь, оливоспинномозговой путь и покрышечно-спинномозговой путь). Кроме этого, в передних канатиках проходит тонкий чувствительный пучок — передний спиноталамический путь.

Состав клеток, находящихся в задних и передних рогах спинного мозга, неоднороден. В задних рогах располагаются чувствительные клетки, отростки которых переходят через среднюю линию спинного мозга в боковой столб противоположной стороны и составляют путь поверхностной чувствительности. В основании заднего рога выделяется обособленная группа клеток, относящихся к системе мозжечковой проприоцепции. Отростки этих клеток направляются в боковые столбы



Рис. 11. Спинномозговой нерв.

1 — передний корешок; 2 — менингеальная ветвь; 3 — симпатический узел; 4 — латеральная ветвь; 5 — передняя ветвь; 6 — соединительная ветвь; 7 — задняя ветвь; 8 — внутренняя ветвь задней ветви; 9 — задний корешок.

спинного мозга и в составе спиноцереbellярных путей доходят до ядер червя мозжечка.

В передних рогах спинного мозга различают три типа двигательных клеток: альфа-большие, альфа-малые и гамма-нейроны.

В боковых рогах спинного мозга располагаются сегментарные вегетативные эфферентные клетки. На уровне сегментов C_8-L_3 располагаются эфферентные клетки симпатической нервной системы, на уровне C_8-Th_1 образован симпатический цилиоспинальный центр. На уровне крестовых сегментов S_2-S_4 находится спинальный парасимпатический центр регуляции функции тазовых органов.

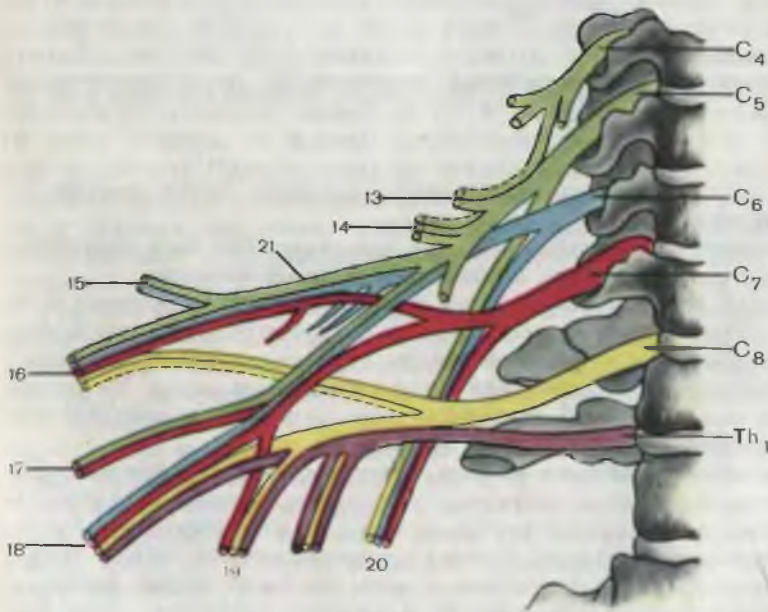
Периферическая нервная система. К периферической нервной системе относятся черепные и спинномозговые нервы, связанные со стволом головного мозга и спинным мозгом, их корешки и чувствительные узлы, а также нервные сплетения. Корешки спинномозговых нервов имеют строго сегментарное распределение и разделяются на задние, представленные чувствительными волокнами, и передние, представленные двигательными волокнами. Чувствительный межпозвоночный узел расположен по ходу заднего корешка вблизи от спинного мозга. В нем

Рис. 12. Шейное и плечевое сплетения.



А. Шейное сплетение: 1 — дуга подъязычного нерва; 2 — соединительная ветвь с подъязычным нервом; 3 — малый затылочный нерв; 4 — соединительные двигательные ветви к добавочному нерву; 5 — подключичные нервы; 6 — диафрагмальный нерв; 7 — добавочный нерв; 8 — поперечный нерв шеи; 9 — большой ушной нерв; 10 — лицевой нерв; 11 — трапециевидная мышца; 12 — грудиноключично-сосцевидная мышца.

Б. Плечевое сплетение: 13 — дорсальный лопаточный нерв; 14 — надлопаточный нерв; 15 — подмышечный нерв; 16 — лучевой нерв; 17 — мышечно-кожный нерв; 18 — срединный нерв; 19 — локтевой нерв; 20 — длинный грудной нерв; 21 — подлопаточный нерв.

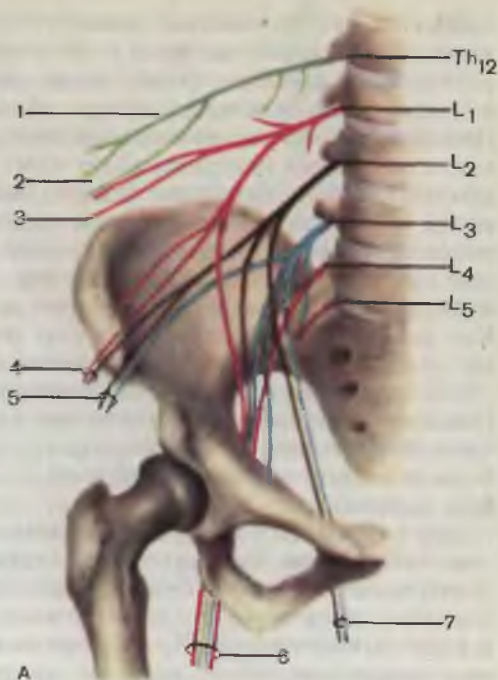


Б

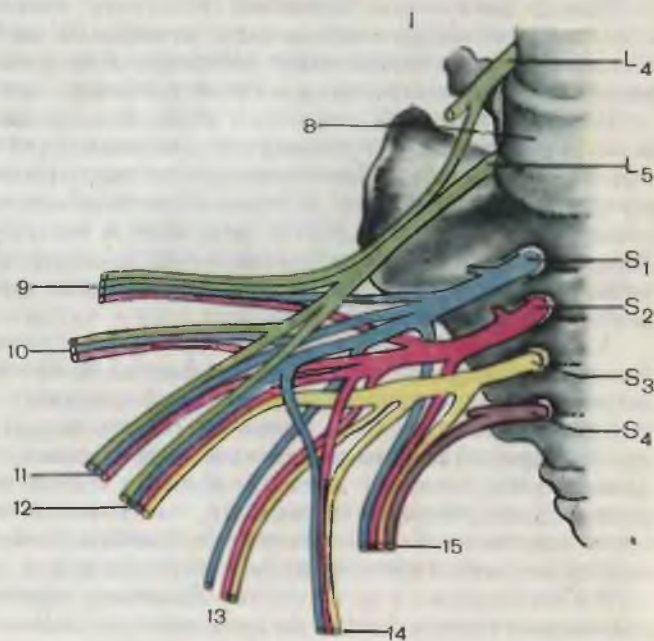
Рис. 13. Поясничное и крестцовое сплетения.

А. Поясничное сплетение: 1 — латеральная кожная ветвь; 2 — подвздошно-подчревный нерв; 3 — подвздошно-паховый нерв; 4 — бедренно-половой нерв; 5 — латеральный кожный нерв бедра; 6 — бедренный нерв; 7 — запирательный нерв.

Б. Крестцовое сплетение: 8 — V поясничный позвонок; 9 — верхний ягодичный нерв; 10 — нижний ягодичный нерв; 11 — общий малоберцовый нерв; 12 — большеберцовый нерв; 13 — задний кожный нерв бедра; 14 — висцеральные ветви; 15 — половой нерв.



А



Б

находятся чувствительные ложноуниполярные клетки, а также афферентные клетки вегетативной и мозжечковой проприоцептивной афферентации. За спинномозговым узлом передний и задний корешки сливаются в общий ствол, образуя смешанный спинномозговой нерв. Последний по выходе из межпозвоночного отверстия делится на четыре ветви: переднюю, иннервирующую кожу и мышцы конечностей и передней поверхности туловища; заднюю, иннервирующую заднюю поверхность туловища; оболочечную, иннервирующую оболочки спинного мозга, и соединительную, направляющуюся к симпатическим узлам (рис. 11). Передние ветви нескольких соседних сегментов объединяются, образуя сплетения, из которых выходят периферические нервы. Как правило, периферические нервы смешанные, т. е. имеют в своем составе чувствительные, двигательные и вегетативные волокна.

Шейное сплетение образовано передними ветвями спинномозговых нервов четырех верхних шейных сегментов (рис. 12). Из шейного сплетения выходят периферические нервы, обеспечивающие иннервацию кожи и мышц затылочной области и шеи, а также диафрагму (диафрагмальный нерв).

Плечевое сплетение образовано передними ветвями спинномозговых нервов C_5 — C_8 шейных сегментов и I грудного сегмента. Периферические нервы, берущие начало из плечевого сплетения, обеспечивают двигательную и чувствительную иннервацию плечевого пояса и верхних конечностей. Иннервация верхних конечностей осуществляется тремя основными нервами: срединным, локтевым и лучевым.

При формировании плечевого сплетения спинномозговые нервы первоначально объединяются в два пучка: с C_5 по C_7 и с C_7 по Th_1 . В связи с этим в клинике может наблюдаться изолированное поражение верхнего или нижнего ствола волокон плечевого сплетения.

Поясничное сплетение образовано передними ветвями трех верхних поясничных спинномозговых нервов и частично коллатеральными от Th_{12} и L_4 (рис. 13). Поясничное сплетение дает начало бедренному нерву и ряду более тонких нервных стволов, обеспечивающих чувствительную иннервацию передней, наружной и внутренней поверхности бедра, частично области ягодицы, лобка, мошонки и большой половой губы, а также иннервацию мышц, участвующих в разгибании голени, сгибании и приведении бедра и др.

Крестцовое сплетение образуется передними ветвями спинномозговых нервов, отходящих от L_5 — S_4 , частично от L_4 сегментов спинного мозга. Крестцовое сплетение обеспечивает иннервацию мышц задней поверхности бедра, голени, стопы, ягодичных мышц, отводящих мышц бедра, а также мышц промежности, чувствительную иннервацию промежности, половых органов, ягодиц, задней поверхности бедра, голени стопы. Основными нервами, выходящими из сплетения, являются седалищный (его ветви — большеберцовый и малоберцовый нервы), верхний и нижний ягодичные нервы и др.

Копчиковое сплетение образовано передними ветвями спинномозговых нервов S_5 — S_1 . Из него выходит несколько тонких задне-проходно-копчиковых нервов, оканчивающихся в коже у верхушки копчика.

В отличие от спинномозговых нервов черепные нервы не имеют строгого анатомического сегментарного распределения. Насчитывают 12 пар черепных нервов, пронумерованных с I по XII в зависимости от расположения их корешков на базальной поверхности мозга, спереди назад. Анатомия и физиология черепных нервов изложена в специальной главе.

Вегетативная нервная система. Представляет собой совокупность центров и путей, обеспечивающих регулирование внутренней среды организма. Вегетативная нервная система регулирует метаболические процессы, деятельность внутренних органов, гладкой мускулатуры, железистого аппарата, участвуя в интеграции внутренней среды организма в единое целое.

Между вегетативной и соматической (анимальной) нервной системой существует тесная взаимосвязь: все двигательные реакции получают вегетативно-трофическое обеспечение (изменение пульса, артериального давления, газообмена и т. д.), а наряду с этим двигательные акты влияют на регуляцию вегетативных функций. Однако анатомически можно выделить специализированные вегетативные центры и узлы; в клинике наблюдаются изолированные их поражения. В современной неврологии сформировалась отдельная отрасль — клиническая вегетология, занимающаяся проблемами физиологического и патологического функционирования вегетативной нервной системы.

Основной принцип вегетативной регуляции — рефлекторный. Афферентное звено рефлекса начинается с разнообразных интероцепторов, расположенных во всех органах. От интероцепторов по специализированным вегетативным волокнам или смешанным периферическим нервам афферентные импульсы достигают первичных сегментарных центров (спинальных или стволовых), а от них по эфферентным каналам проводятся регулирующие влияния к органам. В отличие от соматического спинального мотонейрона вегетативные сегментарные эфферентные пути двухнейронны: волокна от клеток боковых рогов прерываются в узлах, и уже постганглионарный нейрон достигает органа (рис. 14).

Вегетативные узлы образуют между собой многочисленные связи, а постганглионарные волокна — сплетения. Центры вегетативной нервной системы расположены в коре головного мозга, а также в боковых рогах спинного мозга.

На основании морфологических, нейрохимических, функциональных особенностей вегетативная нервная система условно делится на симпатическую и парасимпатическую. Существует мнение, что парасимпатическая система филогенетически более древняя и в ее функции входит прежде всего стабилизация внутренней среды. Симпатическая нервная система — филогенетически более молодое образование; ее функцией прежде всего является адаптация внутренней среды к меняющимся условиям и реакция на неожиданные воздействия. Подобное разделение несколько умозрительно, поскольку любой орган находится под постоянным влиянием парасимпатической и симпатической систем (рис. 15).

Симпатическая нервная система. В спинном мозге симпатическая система представлена клетками боковых рогов в сегментах

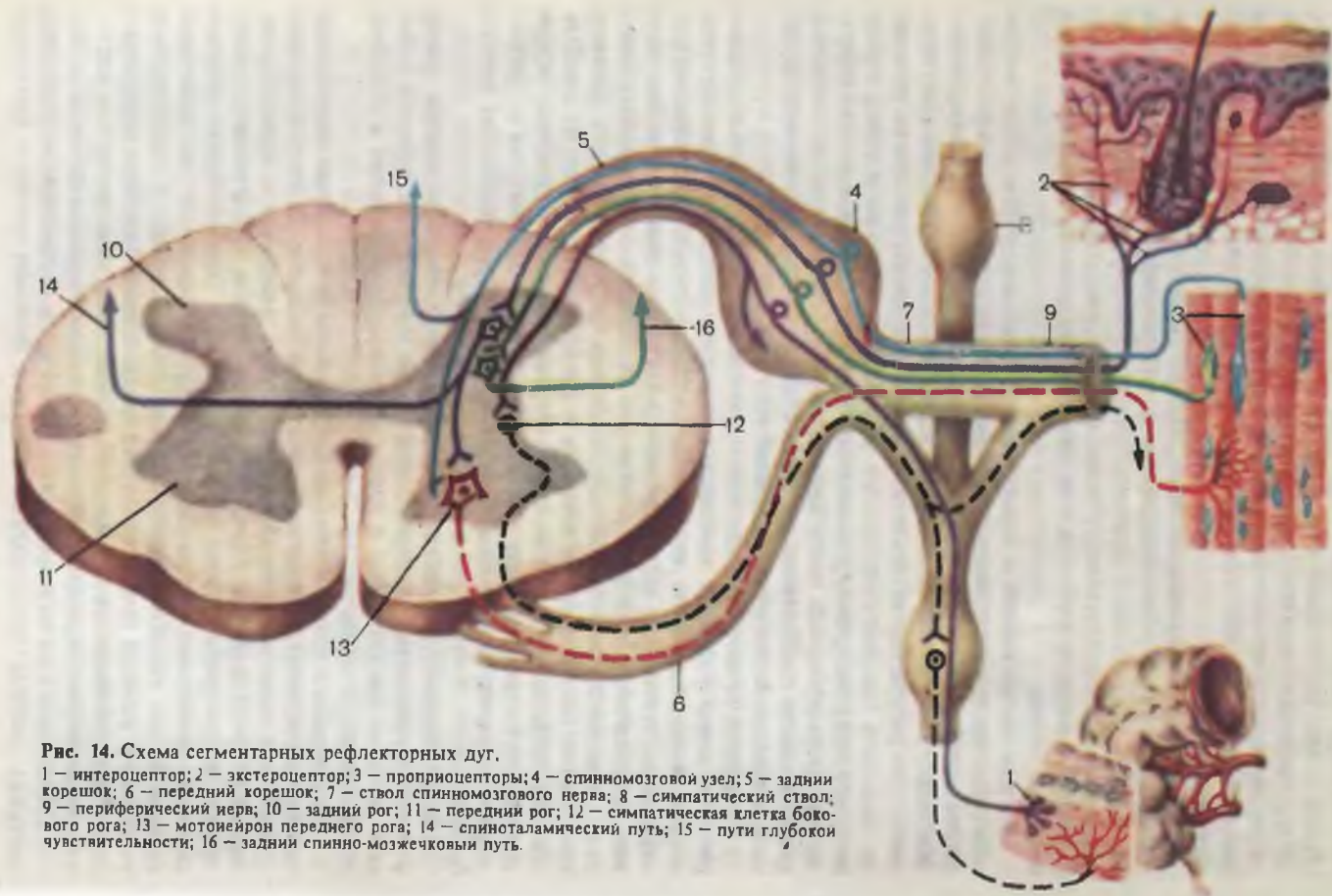


Рис. 14. Схема сегментарных рефлекторных дуг.

1 — инторецептор; 2 — экстероцептор; 3 — проприоцепторы; 4 — спинномозговой узел; 5 — задний корешок; 6 — передний корешок; 7 — ствол спинномозгового нерва; 8 — симпатический ствол; 9 — периферический нерв; 10 — задний рог; 11 — передний рог; 12 — симпатическая клетка бокового рога; 13 — мотонейрон переднего рога; 14 — спиноталамический путь; 15 — пути глубокой чувствительности; 16 — задний спинно-мозжечковый путь.

C_8-L_2 . Аксоны этих клеток выходят из спинного мозга в составе передних корешков, образуя *rami communicantes albi* (преганглионарные волокна), и заканчиваются в пограничном симпатическом стволе. Меньшая часть волокон заканчивается в превертебральных и интрамуральных узлах, расположенных в стенках внутренних органов. Часть постганглионарных волокон, начинающихся в узлах пограничного симпатического ствола, идет в смешанные спинномозговые нервы, другая возвращается через задние корешки в спинной мозг и направляется в висцеральные вегетативные сплетения.

Пограничный симпатический ствол состоит из 20–25 узлов, соединенных продольными волокнами. Узлы шейного и грудного отделов пограничного ствола расположены по бокам от позвоночника, поясничного и крестцового отделов — на передней поверхности позвоночника.

Шейный отдел пограничного ствола состоит из трех узлов — верхнего, среднего и нижнего. Верхний шейный симпатический узел посылает постганглионарные волокна к четырем верхним шейным корешковым нервам, к сплетениям наружной и внутренней сонных артерий, к диафрагмальному и подъязычному нервам; II и III симпатические узлы посылают постганглионарные волокна к 5–8-му шейным и 1-му грудному корешковым нервам, к щитовидной железе, к общей сонной и подключичной артериям. Нижний шейный симпатический узел часто сливается с первым грудным узлом, образуя звездчатый узел (*gangl. stellatum*). От него отходят симпатические волокна к 6–8-му шейным корешковым нервам, к сонным, подключичным, позвоночным артериям, к сердцу, возвратному нерву.

Грудной отдел пограничного ствола состоит из 10–12 узлов. Постганглионарные волокна направляются к межреберным нервам, к сосудам и органам брюшной и грудной полостей. От IV–V грудных узлов отходят волокна к сердечному сплетению. От V–X грудных узлов отходят большой и малый чревные нервы к солнечному сплетению.

Поясничный отдел пограничного ствола состоит из 3–4 узлов. Постганглионарные волокна идут к соответствующим корешковым нервам, солнечному сплетению, брюшной аорте. Крестцовый отдел представлен 3–4 узлами. Постганглионарные волокна направляются к крестцовым корешковым нервам, к органам малого таза.

Между симпатической и соматической сегментарной иннервацией нет полного соответствия. В области C_8-Th_3 локализуются центры для симпатической иннервации головы и шеи, в области Th_4-Th_7 — для иннервации рук, в области Th_8-Th_9 — для иннервации ног.

Парасимпатическая нервная система представлена структурными образованиями в мозговом стволе и спинном мозге. В среднем мозге находится мезэнцефальный отдел парасимпатической нервной системы: парасимпатические ядра (Якубовича) и центральное хвостовое (Перлиа), от которых отходят волокна в составе глазодвигательного нерва к *gangl. ciliare*.

В продолговатом мозге расположен бульбарный отдел парасимпатической нервной системы. Он представлен: 1) секреторными и слюноотделительными ядрами, верхним и нижним, иннервирующими слезную и слюнные железы, 2) задним ядром блуждающего нерва (*nucl. dorsalis*

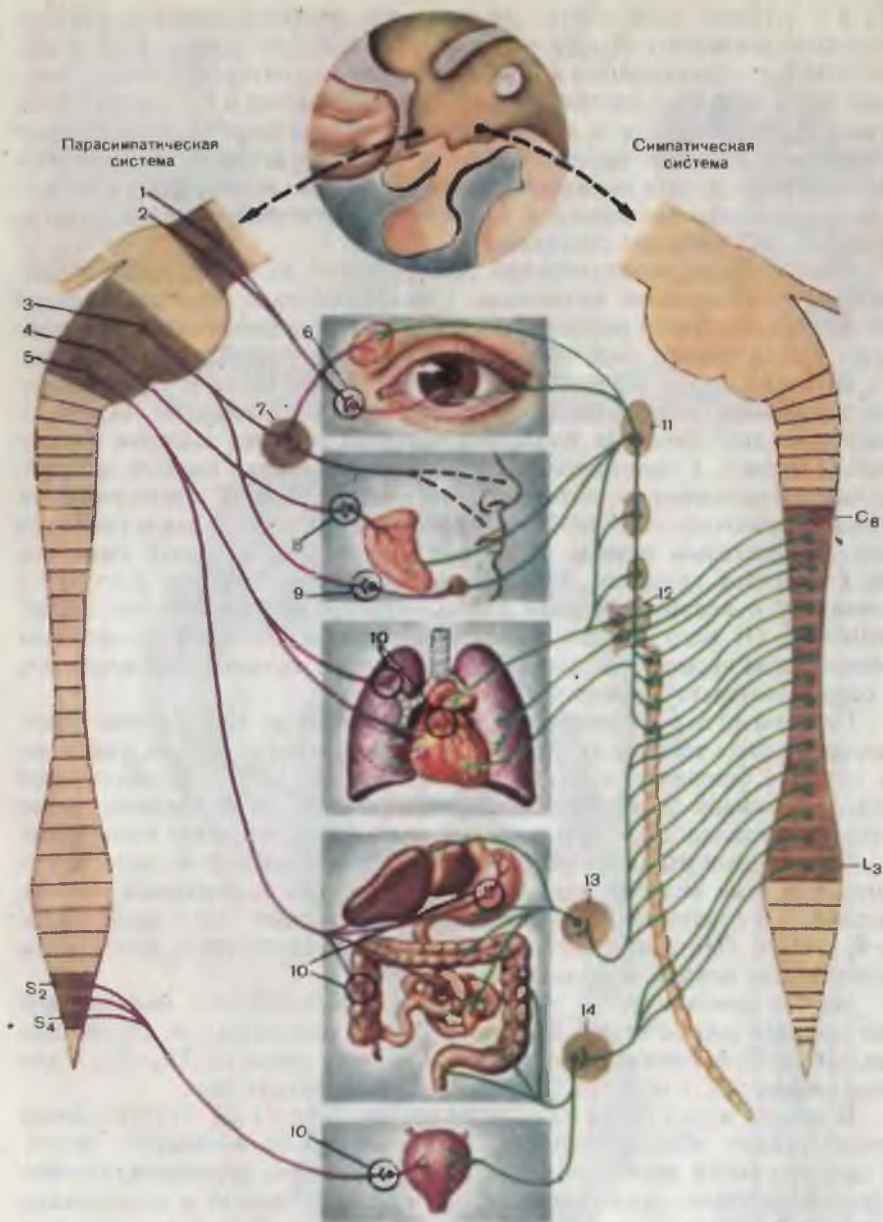


Рис. 15. Схема вегетативной нервной системы.

1 — добавочное ядро глазодвигательного нерва; 2 — центральное хвостовое ядро глазодвигательного нерва; 3 — верхнее слюноотделительное ядро; 4 — нижнее слюноотделительное ядро; 5 — заднее ядро блуждающего нерва; 6 — ресничный узел; 7 — крылонобный узел; 8 — ушной узел; 9 — поднижнечелюстной узел; 10 — интрамуральные узлы внутренних органов; 11 — верхний шейный узел; 12 — шейно-грудной (звездчатый) узел; 13 — солнечное чревное сплетение; 14 — нижний брыжеечный узел.

p. vagi), который иннервирует все внутренние органы, гладкую мускулатуру, отдает секреторные волокна.

В крестцовых сегментах спинного мозга находится сакральный отдел парасимпатической нервной системы, от которого отходят волокна, составляющие тазовый нерв, иннервирующий мочевой пузырь, прямую кишку, половые органы.

Парасимпатические узлы в отличие от симпатических располагаются не вблизи от спинного мозга, а интрамурально, непосредственно в иннервируемом органе.

Оболочки головного и спинного мозга, желудочки мозга. Циркулирующая цереброспинальная жидкость. Головной и спинной мозг окружены тремя оболочками: мягкой (pia mater), непосредственно прилегающей к поверхности мозга; паутинной (arachnoidea), занимающей срединное положение, и твердой (dura mater).

Твердая мозговая оболочка имеет два листка (рис. 16). Наружный листок примыкает изнутри к черепу (выстилает также внутренний канал позвоночника), составляя его надкостницу. Внутренний листок в полости черепа на значительной площади сращен с наружным. В местах их расхождения образованы синусы — ложа для оттока венозной крови из мозга. Во внутрипозвоночном канале между листками твердой мозговой оболочки (эпидуральное пространство) помещается рыхлая жировая ткань, снабженная развитой венозной сетью. В полости черепа эпидуральное пространство расположено между наружным листком твердой мозговой оболочки и костями черепа.

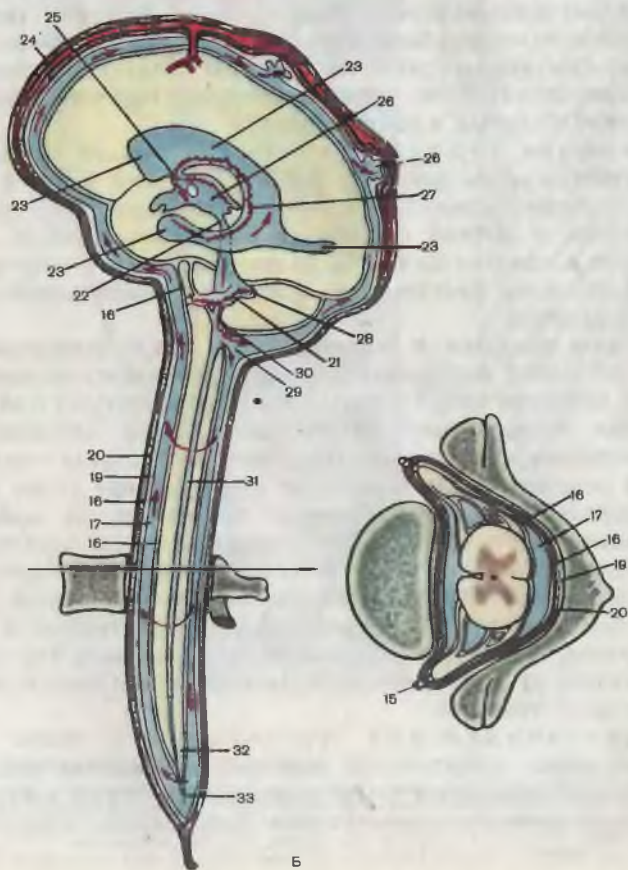
Паутинная оболочка отделена от твердой оболочки капиллярным субдуральным пространством, от мягкой мозговой оболочки — субарахноидальным. В субарахноидальном пространстве между паутинной и мягкой оболочками протянуты тяжи и пластинки; проходящие в нем сосуды как бы подвешены в переплетении трабекул. Субарахноидальное пространство заполнено цереброспинальной жидкостью (ликвором).

Паутинная оболочка не заходит в щели между извилинами. Мягкая мозговая оболочка, находящаяся в тесном соприкосновении с веществом мозга, покрывает его и в тонких щелях, и в бороздах и на некотором протяжении сопровождает кровеносные сосуды, входящие в мозг. Вокруг мозговых сосудов имеются узкие пространства — периваскулярные (при патологических процессах, например при отеке мозга, они резко расширяются), которые можно проследить до самых мелких капиллярных разветвлений, а также вокруг нервных клеток (перипеллюлярные пространства). Периваскулярное, перикапиллярное и перипеллюлярное пространства носят название пространств Вирхова — Робена. Они заполнены цереброспинальной жидкостью и являются, таким образом, мельчайшими ликвороносными путями. Внутримозговые ликвороносные пути связаны с субарахноидальным вместилищем цереброспинальной жидкости.

Субарахноидальное пространство имеет несколько более или менее значительных расширений, заполненных ликвором. Такие полости называются подпаутинными цистернами. Наиболее мощной является мозжечково-мозговая (большая) цистерна, расположен-



A



B

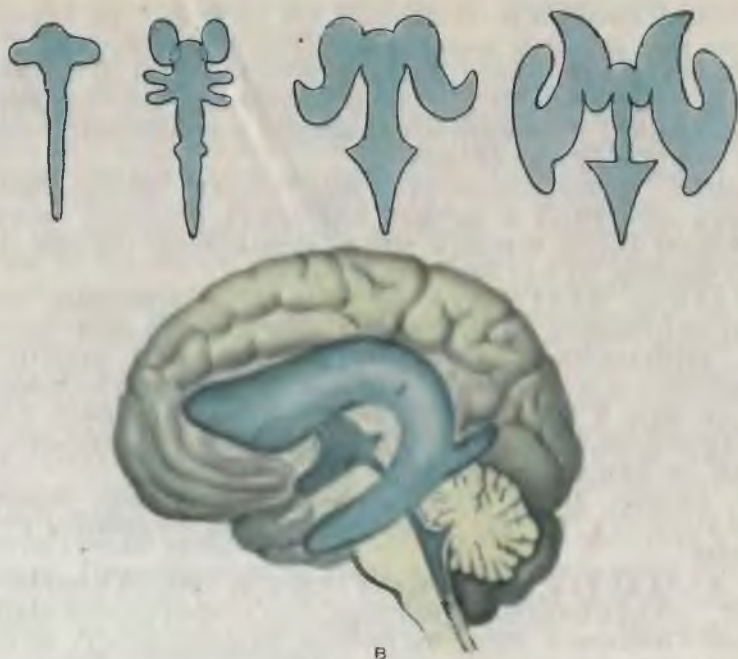


Рис. 16. Ликворные пути в центральной нервной системе.

А. Схема оболочек головного мозга и ликворных путей: 1 — синус твердой мозговой оболочки; 2 — грануляция паутинной оболочки; 3 — твердая мозговая оболочка; 4 — паутинная оболочка; 5 — мягкая оболочка головного мозга; 6 — подпаутинное пространство; 7 — периваскулярное пространство; 8 — перичеселлярное пространство; 9 — мозговая артерия; 10 — мозговая вена; 11 — желудочковая система; 12 — сосудистое сплетение желудочка; 13 — эпидуральное пространство; 14 — субдуральное пространство.

Б. Желудочковые системы мозга и подоболочечные пространства: 15 — спинномозговой нерв; 16 — мягкая оболочка спинного мозга; 17 — подпаутинное пространство; 18 — паутинная оболочка; 19 — субдуральное пространство; 20 — твердая мозговая оболочка; 21 — латеральная апертюра IV желудочка; 22 — водопровод среднего мозга; 23 — боковой желудочек; 24 — сагиттальный синус; 25 — межжелудочковое отверстие; 26 — III желудочек; 27 — сосудистое сплетение; 28 — IV желудочек; 29 — мозжечково-мозговая цистерна; 30 — срединная апертюра IV желудочка; 31 — центральный канал; 32 — мозговой конус; 33 — конский хвост.

ная между мозжечком и продолговатым мозгом, «Окутанный» цереброспинальной жидкостью субарахноидального пространства, мозг как бы «плавает» в ней, поэтому внешние физические воздействия доходят до вещества мозга уже значительно ослабленными. Особенно большим количеством цереброспинальной жидкости окружен наиболее ранимый, жизненно важный отдел мозга — ствол. Вокруг ствола расширенное субарахноидальное пространство образует несколько цистерн. Между ножками мозга находится межножковая цистерна (*cisterna interpeduncularis*), впереди от нее — *cisterna chiasmatis*.

В области спинного мозга субарахноидальное пространство достаточно велико на всем протяжении. На уровне II поясничного позвонка, где заканчивается спинной мозг, субарахноидальное пространство образует конечную цистерну, размеры которой варьируют в зависимости от возраста. У 3-месячного плода спинной мозг занимает весь внутри-

позвоночный канал, не оставляя места для цистерны. При дальнейшем развитии рост спинного мозга отстает от роста позвоночника. У новорожденного конец спинного мозга находится на уровне III поясничного позвонка, у детей 5-летнего возраста спинной мозг обычно заканчивается на уровне I—II поясничных позвонков; в дальнейшем установившееся соотношение уже не меняется.

Помимо субарахноидального пространства, цереброспинальная жидкость содержится в четырех желудочках головного мозга и в центральном канале спинного мозга. Желудочковая система состоит из двух боковых, III и IV желудочков мозга.

Боковые желудочки расположены в полушариях мозга и состоят из переднего рога, соответствующего лобной доле, тела желудочка, расположенного в глубине теменной доли, заднего рога, находящегося в затылочной доле, и нижнего рога, локализующегося в височной доле. В передних отделах внутренней поверхности боковых желудочков расположены межжелудочковые монровевы отверстия, через которые эти желудочки сообщаются с III желудочком.

На средней линии между зрительными буграми расположен III желудочек. Он посредством водопровода соединяется с IV желудочком.

IV желудочек через боковые отверстия (foramen Luschka) сообщается с субарахноидальным пространством и через foramen Magendi — с большой цистерной. Непосредственным продолжением IV желудочка является центральный спинномозговой канал.

Общее количество цереброспинальной жидкости у новорожденного составляет 15—20 мл, в возрасте 1 года — 35 мл, у взрослого — 120—150 мл. При некоторых заболеваниях (гидроцефалия) количество жидкости может увеличиваться до 800—1000 мл.

Цереброспинальная жидкость продуцируется сосудистыми сплетениями желудочков, имеющими железистое строение, а всасывается венами мягких мозговых оболочек. Отчасти фильтрация цереброспинальной жидкости в венозное русло осуществляется через пахионовы грануляции — выросты паутинной оболочки, вдающиеся в полость венозных синусов. Пахионовы грануляции у детей немногочисленны; у взрослых их число увеличивается и соответственно возрастает функциональное значение.

Процессы всасывания и продукции цереброспинальной жидкости протекают непрерывно и интенсивно. В течение суток жидкость может обмениваться до 4—5 раз. Поскольку цереброспинальная жидкость продуцируется в желудочках головного мозга, а основное всасывание обеспечивается всей поверхностью мягких мозговых оболочек как головного, так и спинного мозга, то возникает положение, при котором в полости черепа постоянно имеется дефицит всасывания (при ненарушенной ликворной циркуляции он компенсируется оттоком цереброспинальной жидкости в субарахноидальное пространство спинного мозга), а во внутрипозвоночном канале дефицит продукции цереброспинальной жидкости, который компенсируется притоком из полости черепа. При нарушении ликворообращения между головным и спинным мозгом цереброспинальная жидкость в полости черепа накапливается и «разжи-

жается», а в субарахноидальном пространстве спинного мозга усиленно всасывается и концентрируется.

Циркуляция цереброспинальной жидкости подчиняется различным влияниям, в том числе зависит от пульсации мозга, дыхания, движений головы, интенсивности продукции и всасывания самой жидкости. Тем не менее можно указать основное направление тока цереброспинальной жидкости: боковые желудочки → монроевы (межжелудочковые) отверстия → III желудочек → водопровод мозга → IV желудочек → отверстия Лущки (латеральная апертура IV желудочка) и Мажанди (срединная апертура IV желудочка) → большая цистерна и наружное субарахноидальное пространство головного мозга → центральный канал и субарахноидальное пространство спинного мозга → конечная цистерна.

Цереброспинальная жидкость является не только механической защитой мозга, амортизирующей его при внешних воздействиях, толчках, сотрясениях, но и амортизатором колебаний осмотического давления, поддерживающим относительное его равновесие и постоянство в тканях мозга. Цереброспинальная жидкость играет определенную роль как посредник между кровью и тканью в отношении питания и обмена веществ мозга. Некоторые отработанные мозговой тканью продукты обмена выводятся с цереброспинальной жидкости в венозное русло. Проникновение из крови в цереброспинальную жидкость, а затем в ткань мозга возможно не для всех веществ. Многие лекарственные вещества, вводимые парентерально, не попадают в вещество мозга, тогда как легко обнаруживаются в других тканях.

Мозг, получающий информацию обо всем организме и управляющий его работой, огражден от других систем организма своеобразным иммунологическим барьером, делающим ткань мозга относительно автономной, независимой от иммунных «бурь», проходящих в организме. Поиски морфологического субстрата этого барьера продолжают многие десятилетия и еще не завершены. В настоящее время принята точка зрения, согласно которой субстратом, осуществляющим «барьерную» функцию гематоэнцефалического или гематоликворного барьера, является астроцитарное (астроциты — клетки макроглии) оплетение капилляров, контролирующее все формы «обмена» между тканью и кровью, тканью и мозгом. Отмечается также роль барьерной функции эндотелия мозговых капилляров. Концентрация поступающих в мозг веществ, несомненно, зависит также от изменений циркуляции и общего количества цереброспинальной жидкости. Нарушение гематоэнцефалического барьера приводит к повышенной ранимости мозга при инфекционных и других заболеваниях организма.

ОНТОГЕНЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Нервная система плода начинает развиваться на ранних этапах эмбриональной жизни, продолжая развитие и в первые годы после рождения. Из эктодермы в дорсальном отделе зародыща образуется нервная пластинка, впоследствии формируется нервный желобок, а затем — нервная трубка.

У недельного эмбриона намечается незначительное утолщение

в оральном отделе нервной трубки. На 3-й неделе развития в головном отделе нервной трубки образуются три первичных мозговых пузыря (передний, средний и задний), из которых развиваются главные отделы головного мозга: конечный (prosencephalon), средний (mesencephalon) и ромбовидный мозг (rhombencephalon). В последующем передний и задний мозговые пузыри расчленяются каждый на два отдела, в результате чего образуется пять мозговых пузырей: конечный (telencephalon), промежуточный (diencephalon), средний (mesencephalon), задний (metencephalon) и продолговатый (myelencephalon). Из конечного мозгового пузыря развиваются полушария головного мозга и подкорковые ядра, из промежуточного — промежуточный мозг (зрительные бугры, подбугорье, гипоталамус), из мезэнцефальной части — средний мозг (четверохолмие, ножки мозга, силвиев водопровод). Metencephalon образует мост и мозжечок, myelencephalon — продолговатый мозг (рис. 17).

К 3-му месяцу внутриутробного развития определяются основные части центральной нервной системы: большие полушария, ствол, мозговые желудочки с выстилающей их эпендимальной тканью и спинной мозг. К 5-му месяцу дифференцируются основные борозды коры больших полушарий: силвиева, роландова, прецентральная, теменно-затылочная и др., однако кора остается еще недостаточно развитой. На 6-м месяце отчетливо выявляется функциональное преобладание высших отделов над стволово-спинальными.

Головной мозг новорожденного имеет относительно большую величину, масса его в среднем составляет $\frac{1}{8}$ массы тела, т. е. около 400 г, причем у мальчиков она несколько больше, чем у девочек. У новорожденного хорошо выражены длинные борозды, крупные извилины, но глубина и высота их невелики. Мелких борозд и извилин относительно мало; они появляются постепенно в течение первых лет жизни. К 9-месячному возрасту первоначальная масса мозга удваивается и к концу первого года жизни составляет $\frac{1}{11}$ — $\frac{1}{12}$ массы тела. К 3 годам масса головного мозга по сравнению с массой его при рождении утраивается, к 5 годам составляет $\frac{1}{13}$ — $\frac{1}{14}$ массы тела, к 20 годам первоначальная масса мозга увеличивается в 4—5 раз и составляет у взрослого человека всего $\frac{1}{40}$ массы тела. Наряду с ростом головного мозга меняются и пропорции черепа.

Мозговая ткань новорожденного мало дифференцирована. Корковые клетки, стриарное тело, пирамидные пути недоразвиты; плохо дифференцируются серое и белое вещество. Нервные клетки плодов и новорожденных расположены концентрировано на поверхности больших полушарий и в белом веществе мозга. С увеличением поверхности головного мозга нервные клетки мигрируют в серое вещество; концентрация их в расчете на общий объем мозга уменьшается. В то же время плотность сети мозговых сосудов увеличивается.

У новорожденного по сравнению со взрослым затылочная доля коры больших полушарий имеет относительно большие размеры. Количество полушарных извилин, их форма, топографическое положение претерпевают определенные изменения по мере роста ребенка. Наибольшие изменения происходят в течение первых 5—6 лет, и лишь к 15—16 годам отмечаются те взаимоотношения, которые наблюдаются у взрослых.



Рис. 17. Развитие головного мозга и черепа.

I — пропорция черепа у новорожденного и взрослого человека. II — онтогенез головного мозга. Развитие плода (в неделях): А, Б — 4–7; В — 11; Г — 16; Д — 32–34; Е — новорожденный; 1 — конечный мозг; 2 — промежуточный мозг; 3 — средний мозг; 4 — задний мозг; 5 — мост мозга; 6 — продолговатый мозг; 7 — мозжечок; 8 — спинной мозг.

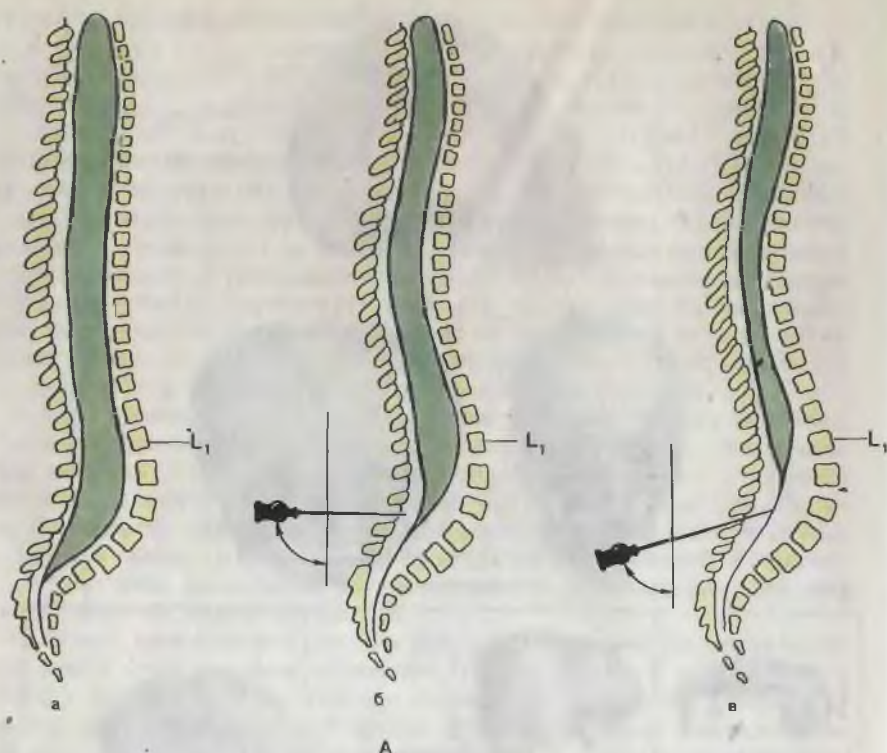


Рис. 18. Развитие спинного мозга.

А. Топография спинного мозга в позвоночном канале в различные возрастные периоды: а — эмбрион 5 мес; б — новорожденный; в — ребенок 6 лет.

Боковые желудочки сравнительно широкие. Мозолистое тело тонкое и короткое, в течение первых 5 лет оно становится толще и длиннее, достигая к 20 годам окончательных размеров.

Мозжечок у новорожденного развит слабо, расположен относительно высоко, имеет продолговатую форму, малую толщину и неглубокие борозды. Мост мозга по мере роста ребенка перемещается к скату затылочной кости. Продолговатый мозг новорожденного расположен более горизонтально.

В постнатальном периоде претерпевает изменения и спинной мозг. Располагаясь в спинномозговом канале, спинной мозг оканчивается у 5-летнего ребенка на уровне I—II поясничных позвонков в виде конуса, от которого далее вниз тянутся нити конского хвоста. Спинной мозг новорожденного относительно длиннее, чем у взрослых, и доходит до нижнего края III поясничного позвонка. В дальнейшем рост спинного мозга отстает от роста позвоночника, в связи с чем нижний конец его как бы перемещается кверху. Рост спинного мозга продолжается приблизительно до 20 лет. Масса его увеличивается примерно в 8 раз по сравнению с периодом новорожденности. Однако к 5—6 годам соот-

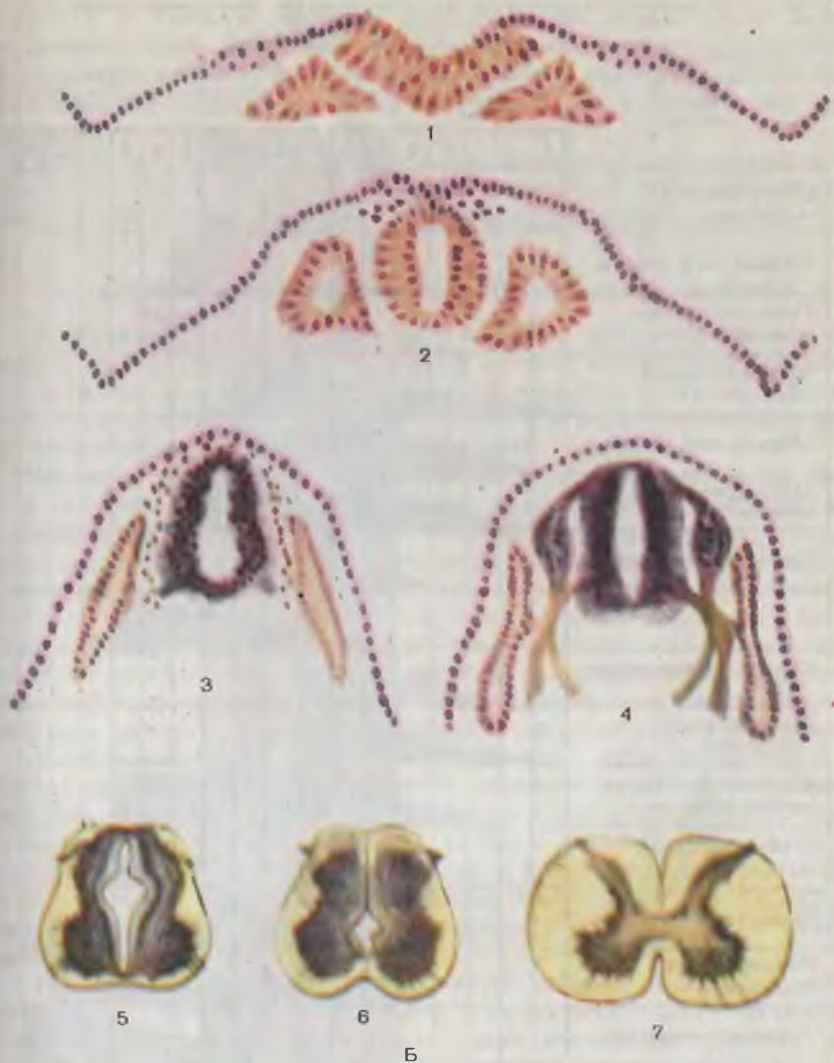


Рис. 18. Продолжение.

Б. Онтогенез спинного мозга (1-7 — последовательные этапы развития).

ношение спинного мозга и позвоночного канала становится таким же, как у взрослых (рис. 18).

Рост спинного канала наиболее выражен в грудном отделе. Шейное и поясничное утолщение начинают формироваться в первые годы жизни ребенка. Гистологически в раннем возрасте отмечается преобладание передних рогов над задними; нервные клетки расположены группами, ткань глии хорошо развита. Клетки, выстилающие внутреннюю поверхность позвоночного канала, уплощены, сморщены, содержат мало количество протоплазмы. Отмечается пикноз ядер;

Миелинизация структур нервной системы	Возраст																	
	Месяцы									Годы								
	Плод					Ребенок												
	5	6	7	8	9	1	2	3	6	9	12	2	3	4	7	18	25	
Двигательные корешки																		
Пирамидные тракты																		
Прецентральная извилина																		
Чувствительные корешки																		
Медиальная петля																		
Постцентральная извилина																		
Зрительный тракт																		
Слуховые пути																		
Спинно-мозжечковый путь																		
Нижние ножки мозжечка																		
Верхние и средние ножки мозжечка																		
Лобно-мостовой путь																		
Полосатое тело																		
Ретикулярная формация																		
Ассоциативные пути																		

Рис. 19. Схема сроков миелинизации основных функциональных систем в мозге.

местами ядра совсем отсутствуют. С возрастом и развитием ребенка отмечаются увеличение количества клеток и изменение их микроструктуры.

Спинальный мозг новорожденного имеет более законченное морфологическое строение по сравнению с головным мозгом, в связи с чем оказывается и более совершенным в функциональном отношении.

Периферическая нервная система новорожденного недостаточно миелинизирована, пучки нервных волокон редкие, распределены нерав-

номерно. В клетках периневральной оболочки относительно велико количество ядер. Процессы миелинизации происходят неравномерно в различных отделах. Миелинизация черепных нервов осуществляется в течение первых 3—4 мес и заканчивается к 1 году 3 мес. Миелинизация спинальных нервов продолжается до 2—3 лет (рис. 19).

Вегетативная нервная система функционирует у ребенка с момента рождения. После рождения отмечаются слияние отдельных узлов и образование мощных сплетений симпатической нервной системы.

ОБЩИЙ ПРИНЦИП ФУНКЦИОНИРОВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Цефализация нервной системы в процессе эволюции характеризовалась образованием в головном мозге центров, которые все в большей степени подчиняли себе нижестоящие образования. В итоге в мозговом стволе сформировались жизненно важные центры автоматической регуляции различных функций в масштабе всего организма.

Большое значение имеет вертикальная организация управления, т. е. постоянная циркуляция импульсов между выше- и нижестоящими отделами. Долгое время считалось, что высшие нервные центры оказывают постоянное тормозящее влияние на низшие, поэтому при поражении высших отделов растормаживаются низшие. Наибольшую известность получила теория диссолюции, разработанная английским неврологом Джексоном. Согласно этой теории, поражение эволюционно молодых центров приводит к активизации эволюционно более древних отделов, т. е. наблюдается как бы обратный ход эволюционного процесса (диссолюция), растормаживание древних форм реагирования.

В неврологической клинике наблюдаются случаи, когда при поражении высших центров выявляется избыточная активность низших центров. Однако суть этих нарушений не в диссолюции, не в высвобождении низших центров из-под влияния высших. При нарушении центральных влияний снижается гибкость регулирования и автоматизм этого процесса становится более примитивным. Кроме того, активизация спинальных центров может выступать как проявление компенсаторных процессов.

Несмотря на иерархическую структуру нервной системы, функционирование различных ее отделов неразделимо. Для выполнения простых действий необходимо взаимодействие многих сложных автоматических систем нервной регуляции и управления. Рефлекторный принцип нервной деятельности нельзя рассматривать как простую схему стимул — реакция. Лишь в двухнейронной дуге такая схема может соответствовать действительности. В большинстве случаев любая реакция — результат сложной переработки информации, координированного участия различных интегративных уровней.

Сложность процессов управления и регуляции можно проиллюстрировать на примере даже элементарных реакций. Ребенок услышал звук погремушки, повернул голову в сторону звука и увидел погремушку. В этом акте принимают участие мезэнцефальные центры слуха и зрения, таламус, кора больших полушарий. Для его осуществления необходимо наличие не только связей между слуховыми и зрительными



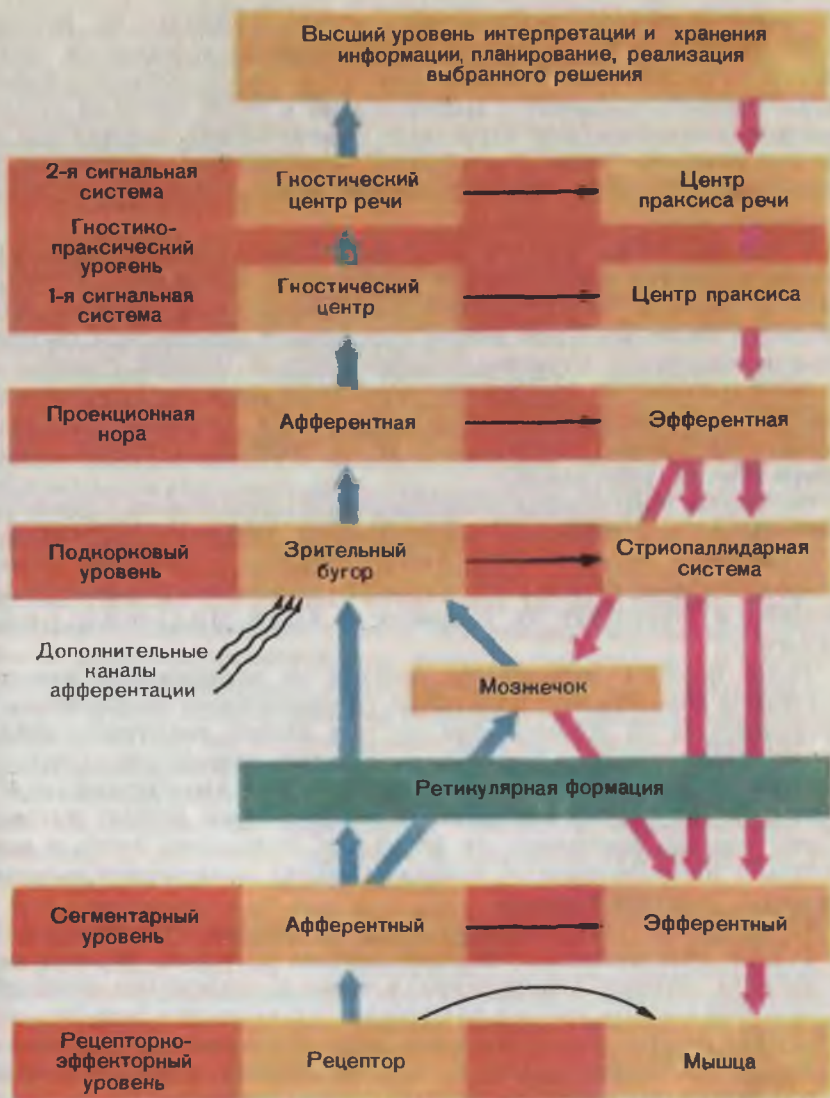
Рис. 20. Функции ретикулярной формации.

А. Схема активирующих влияний ретикулярной формации.

центрами, но и сложного комплекса рефлекторных актов, обеспечивающих сочетанный поворот головы и содружественное движение глазных яблок, перераспределение тонуса мышц шеи и всего тела, а изменение позы требует в свою очередь активизации систем, обеспечивающих равновесие тела. Но вот ребенок, увидев игрушку, тянется к ней рукой. Для успешного выполнения этой двигательной задачи необходимы как система иннервации произвольного двигательного акта, так и оценка расстояния до предмета, соотношенность мышечного усилия и расстояния, чувство положения руки в пространстве, реализации точного «попадания» руки на предмет.

В целом последовательность обработки поступающей в нервную систему информации и реализации избранного решения в виде конкретного действия можно условно расчленить на следующие этапы. Наиболее периферический рецепторно-эфферентный уровень, представленный рецепторным аппаратом и мышцей, обеспечивает, с одной стороны, трансформацию энергии раздражителя в специфическую энергию нервного импульса, характерного для определенной афферентной системы, а с другой стороны — переработку эфферентного нервного сигнала в энергию мышечного сокращения. Рецепторный аппарат является основным источником афферентации для следующего интегративного уровня — сегментарного (рис. 20).

Под сегментарным уровнем подразумевается не только



Б

Рис. 20. Продолжение.

Б. Общии принцип обработки информации в нервной системе (условная схема).

собственно сегмент спинного мозга, но и «сегментарные» по своей сути ствольные комплексы, состоящие из чувствительных и двигательных ядер черепных нервов. «Сегмент» располагает собственными средствами приема и переработки поступающих от рецепторов сигналов, а также аппаратом, вырабатывающим эфферентный импульс к мышце. В процессе эволюции «сегмент» постепенно утрачивает свое значение

как центр выработки эфферентного ответа, становясь на поздних этапах филогенеза лишь пунктом перекодирования информации, поступающей от рецепторов. Основную часть этой перекодированной информации «сегмент» посылает в вышележащий и более сложный аппарат интеграции — подкорковые структуры. Одновременно поддерживается на определенном уровне активность эфферентных (двигательных) сегментарных центров, обеспечивающих относительно постоянство готовности мышц к сокращению.

Подкорковые структуры имеют значительно более тонкий аппарат обработки информации по сравнению с «сегментом» и прежде всего в связи с наличием нескольких независимых афферентных каналов, а также благодаря работе подкорковой эфферентной системы (стриопаллидарной). Стриопаллидарная система непосредственно не связана с мышцей, но, управляя ею через посредничество сегментарных эфферентных центров, принимает участие в выработке сложных автоматизированных двигательных актов, требующих согласованной работы многих групп мышц.

Располагая тонкодифференцированной системой приема и обработки информации, собственными эфферентными каналами, подкорковый интегративный уровень одновременно является следующим этапом кодирования афферентных сигналов, обеспечивающим отбор важнейших сведений и подготовку их к приему в коре больших полушарий.

Таким образом, информация, которая по афферентным каналам поступает в кору больших полушарий, предварительно обрабатывается, перекодируется по крайней мере на трех этапах: рецепторно-эфферентном, сегментарном и подкорковом. Каждый интегративный уровень самостоятельно обрабатывает часть информации и вырабатывает ответ, важнейшие же сведения посылает в вышележащие центры, которые в свою очередь выполняют ту же задачу. Вследствие этого в кору поступают лишь те сигналы, которые требуют сознательные целенаправленные действия человека.

Многократное перекодирование афферентных импульсов на пути их к коре обеспечивает поэтапный «отсев» сигналов, не имеющих решающего значения для организма в целом и подлежащих обработке на «докортикальных» уровнях интеграции. Это позволяет коре больших полушарий решать принципиальные для всего организма задачи, «не отвлекаясь на мелочи». Наряду с этим ошибка в работе любого «докортикального» уровня интеграции должна привести к поступлению извращенной информации в коре, и последняя, не имея непосредственной связи с внешним источником информации, будет вырабатывать ошибочное решение. Этого не происходит благодаря многоканальному поступлению афферентных импульсов к коре, что обеспечивает объективную оценку информации каждого афферентного канала, своевременное обнаружение «ошибки» и компенсацию, коррекцию ее. Так, например, снижение зрения приводит к активизации деятельности слухового анализатора, анализатора чувствительности; нарушение координации движений, обусловленное снижением чувствительности, компенсируется усилением зрительного контроля за положением тела в пространстве.

Импульсы, направляемые в кору, первоначально поступают в так называемые проекционные корковые зоны, в которых получает отражение, «проецируется» информация от всех рецепторных зон, но уже в обработанном, сжатом виде. Анализ и синтез этой информации осуществляются в корковых центрах, обеспечивающих «узнавание» — сопоставление принимаемых сигналов с хранимым в памяти мозга «образом» источника информации, обновление и конкретизацию его (гностические центры).

На основании согласованной работы всех гностических центров вырабатывается объективное представление об окружающей человека среде и состоянии самого организма. В результате анализа ситуации и реальных возможностей двигательных систем на данный момент формируется «решение» — план действия.

Реализация плана действия осуществляется центрами праксиса, обеспечивающими подбор и последовательное включение сложившихся двигательных автоматизмов, адекватных создавшимся условиям среды. Центры праксиса являются высшими центрами управления двигательными актами, и в их «подчинении» находятся все эфферентные системы нижележащих интегративных уровней, ритм работы и активность которых зависят от нисходящих корковых влияний.

В условиях нормальной работы нервной системы в целом эфферентные сигналы спускаются сверху вниз по всем этапам, проходя проекционную двигательную область, подкорковые эфферентные структуры и мозжечок, сегментарный двигательный аппарат, и следуют к мышце, последовательно перекодируясь на каждом интегративном уровне. Сигналы центров праксиса, подкоркового аппарата «непонятны» мышце и поэтому не могут миновать конечный двигательный путь — сегментарный мотонейрон.

Автономная работа интегративных уровней, «замыкание» афферентация на собственные эфферентные центры в норме сведена до минимума, и последние находятся в основном под влиянием тех импульсов, которые спускаются сверху.

В случае поражения того или иного уровня должны нарушаться его собственные влияния на нижележащие центры и прерываться связь их с корой, поэтому кора располагает дополнительными каналами эфферентации, доставляющими команду мышце, минуя пораженный отдел. Если все же наступает перерыв корковых влияний на расположенные ниже интегративные уровни, последние переходят на автономный режим работы, посылая все свои афферентные сигналы к собственным эфферентным системам. Этим обусловлен феномен растормаживания низших систем при поражении вышележащих.

Афферентные и эфферентные системы тесно взаимодействуют, поскольку являются звеньями рефлекторных дуг. Поэтому поражение афферентных систем может приводить к расстройствам рефлекторной деятельности, когда эффекторный, рабочий аппарат реализации рефлекса остается сохранным.

В иерархии нервных центров особое место занимает кора больших полушарий. Благодаря поступлению информации от различных функциональных систем в коре возможны наиболее сложная аналитико-син-

тетическая деятельность по переработке информации, образование связей, позволяющих закреплять индивидуальный опыт, и блокирование тех связей, которые утрачивают значение. При помощи коры больших полушарий возможно обучение, т. е. в конечном итоге самосовершенствование живых систем, принятие решений, основанных не только на анализе данной ситуации, но и с учетом предшествующего опыта. В то же время не следует думать, что кора больших полушарий как наиболее поздний продукт эволюции является абсолютным «правителем» нервной системы. Функциональная активность центральной нервной системы регулируется постоянным притоком афферентных импульсов благодаря функционированию неспецифических структур мозга, прежде всего ретикулярной формации. В ретикулярную формацию отходят коллатерали от всех специализированных афферентных проводников. В итоге ретикулярная формация является своеобразным энергетическим коллектором, откуда могут поступать активизирующие влияния в различные центры вплоть до коры больших полушарий. Этим создается возможность организации реакций даже на весьма слабые раздражители. От ретикулярной формации исходят и тормозящие влияния — как восходящие, так и нисходящие, что обеспечивает «прицельность» отдельных реакций, концентрацию внимания.

Поскольку у человека принцип цефализации достигает наивысшей степени, поражение коры больших полушарий может приводить к наибольшим расстройствам по сравнению с представителями животного мира. Однако, если сопоставить корковые расстройства с симптомами, возникающими при поражении нижележащих отделов, окажется, что даже весьма обширные корковые очаги могут проявляться очень не отчетливо либо совсем не проявляться, чего нельзя сказать об очагах, находящихся в низших отделах. Это обусловлено тем, что в коре больших полушарий происходят анализ и синтез сигналов, которые уже в значительной степени обработаны в нижележащих центрах, и результаты этой обработки могут быть использованы для осуществления весьма сложных и разнообразных реакций без активного участия корковых отделов.

Особенностью нервной системы новорожденного является ее относительная морфологическая и функциональная незрелость (разумеется, по сравнению со «зрелостью» взрослого организма). Дальнейшее созревание как бы отставлено на послеродовой период, причем длительность этого периода не имеет себе равных во всем эволюционном ряду. Даже у высших обезьян 1½—2-летний детеныш уже вполне способен к самостоятельному существованию и не нуждается в постоянном уходе и опеке родителей. Длительность периода постнатального созревания у человека имеет глубокий смысл: в чрезвычайной неприспособленности новорожденного заложена основа гибкого, дифференцированного приспособления к условиям среды, основа безграничного обучения в течение всей жизни. Можно сказать, что новорожденный от рождения не способен ни к чему, кроме способности всему научиться.

В постнатальном развитии нервной системы важное значение имеет не только нарастание массы мозгового вещества, но и образование и

дифференциация межнейронных связей. Важно иметь в виду, что формирование нервных связей происходит не стихийно и не только за счет общего роста тела и роста мозговой массы. Огромную роль здесь играет активное общение ребенка с окружающим миром, которое наиболее полноценно осуществляется лишь при помощи взрослых. Поскольку данная функция прививается ребенку и поощряется его познавательная активность, то это способствует интенсивному формированию структуры.

У новорожденного основные функции регулирования различных физиологических процессов выполняет межучочный и средний мозг, хотя уже в первые дни жизни начинают формироваться условные рефлексы, связанные прежде всего с актом питания. Ребенок постепенно овладевает вначале примитивными статическими локомоторными функциями. На их основе в дальнейшем развиваются сложные движения.

ОСНОВНЫЕ ПЕРИОДЫ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Детство человека имеет наибольшую длительность во всем эволюционном ряду, и путь, который проходит ребенок в своем развитии, поистине грандиозен. От беспомощного существа со скудным набором реакций до всемогущего, наделенного разумом человека — такова возрастная эволюция мозга. Наиболее ответственными этапами этого пути являются первые 2—3 года жизни.

Первый год жизни ребенка — период наиболее интенсивного формирования двигательных навыков. Тогда же закладываются основы психической деятельности, поэтому знание главных этапов становления психофизического развития позволит своевременно диагностировать различные отклонения.

Условно можно выделить отдельные периоды становления нервно-психических функций ребенка первого года жизни. У новорожденного преобладают импульсивные движения, которые тормозятся к концу 1-го месяца жизни в результате развития зрительного и слухового сосредоточения, способности фиксировать взглядом предметы. В течение 1—3 мес жизни идет дальнейшее развитие дистантных рецепторов, вступают в деятельность мышцы-антагонисты. С 3 до 6 мес появляется способность устойчиво удерживать мышечные группы в известной степени сокращения, особенно в дистальных отделах конечностей. Важным является усложнение акта хватания. В период с 6 до 12 мес возникают более сложные, координированные движения. Постепенно удлиняются периоды спокойного бодрствования.

На 2-м году жизни закладываются основы психической деятельности, идет подготовка к самостоятельному хождению, к речевой деятельности. Хотя сон занимает у грудных детей большую часть суток, восприятие различных раздражителей, контакт с окружающим миром имеют для них в этот период огромное значение. Дефицит раздражений, их монотонность заметно сказываются на дальнейшем психическом развитии. Существует мнение, что в этот период происходит так называемое первичное обучение, т. е. формируются «нейронные ансамбли», которые в дальнейшем служат фундаментом для более сложных форм обучения.

Период первичного обучения является в известном смысле критическим, так как если ребенок не получает в это время достаточного количества информации, дальнейшее приобретение навыков заметно затрудняется.

Вероятно, существуют и другие критические периоды развития, многие из которых нуждаются в уточнении. Во всяком случае широко известен факт, что дети, достигшие 8—10-летнего возраста вне человеческого общества («дети-маугли»), в дальнейшем так и не могут овладеть речью и многими другими человеческими навыками. Следовательно, можно предполагать существование периодов наибольшей готовности к усвоению тех или иных навыков. Вне этих периодов обучение затруднено или невозможно.

Весьма своеобразным критическим периодом в раннем возрасте является способность к обучению при помощи «запечатлевания» (импринтинга). Импринтинг обнаруживается в первые дни жизни, причем наиболее ярко у птиц. Например, только что вылупившиеся из яиц гусята имеют тенденцию следовать за любым движущимся предметом, издающим негромкие звуки. На месте такого предмета обычно оказывается их мать, но если это человек, то гусята следуют за ним. Впоследствии образ этого человека фиксируется и стоит ему пройти мимо гусяного выводка, как гусята покидают мать и устремляются за ним. Если же опыт по запечатлеванию провести на 2-й неделе жизни, то подобная установка уже не вырабатывается. По-видимому, импринтинг существует и у человека в первые дни и месяцы жизни, но точных доказательств этого еще не найдено.

К концу 1-го года или несколько позже, когда ребенок делает первые шаги, начинается очень важный этап познания окружающей среды. Передвигаясь самостоятельно, натываясь на предметы, ощупывая их и даже пробуя на вкус, ребенок овладевает чувством трехмерности пространства, существенно дополняя свои зрительные и слуховые восприятия, вырабатывает важные навыки активного познания мира. На этом этапе нередко моторное развитие связано с речевым; чем увереннее передвигается ребенок, тем лучше он овладевает речью, хотя возможны и отклонения в виде диссоциации указанных функций.

Непосредственный контакт с окружающими предметами способствует также формированию чувства «Я», т. е. выделению себя из окружающего мира. Впоследствии это чувство может в известной степени гипертрофироваться, приводя к появлению своеобразного, наивного раннедетского эгоизма.

В возрасте до 2-2½ лет ребенок, как правило, общителен, дружелюбен, легко вступает в контакт с незнакомыми, редко испытывает чувство страха. В промежутке от 2 до 4 лет поведение ребенка может заметно измениться. Этот отрезок времени иногда условно называют первым пубертатным периодом, поскольку наблюдается значительное увеличение роста, что сопровождается некоторым несогласованием нейроэндокринной и сосудистой регуляции. В психологическом плане в этот период наблюдается довольно сформированное чувство «Я». У ребенка, уже овладевшего фразовой речью и имеющего хотя и небольшой, но свой собственный жизненный опыт, отмечается очень сильная тяга к самостоятельности. Одним из последствий такого

стремления является упрямство, не всегда понятное родителям. Это упрямство и своеволие значительно возрастают, если родители пытаются ограничить самостоятельность ребенка. В этом возрастном периоде могут наблюдаться различные невротические реакции психогенного и соматогенного характера.

В возрасте 6—8 лет ребенок вступает в новый ответственный период, называемый вторым пубертатным. У ребенка уже хорошо развиты моторика и речь, он тонко умеет анализировать ситуацию, у него развито чувство «психологической дистанции» в отношениях со взрослыми. В то же время у него нет еще достаточной самокритики и самоконтроля, не выработана способность к длительному сосредоточению; в деятельности преобладают игровые элементы. При поступлении в школу могут возникать отклонения, связанные с недостаточной психологической подготовленностью ребенка к систематическим занятиям, к коллективу. Некоторые дети не могут спокойно сидеть в течение урока, не могут сосредоточить внимание, рассеяны. На первых порах это может напоминать картину умственной недостаточности, слабой сообразительности, сниженной памяти. Для дифференцировки подобных проявлений необходимо тщательное психоневрологическое обследование.

Истинный пубертатный период (12—16 лет) также сопровождается значительными изменениями в поведении подростка. Движения становятся неловкими, резкими, порывистыми; порывистость обнаруживается и в психологических процессах. Стремление быть взрослым может проявляться в подражании привычкам взрослых, в ниспровержении всех авторитетов, активном сопротивлении любым мерам принуждения. У подростков появляется интерес к таким проблемам, как смысл жизни, любовь, счастье. В этом периоде вегетативная регуляция несовершенна: отмечаются избыточная потливость, неустойчивость артериального давления, кожно-трофические нарушения, лабильность сосудистых реакций.

Явления акселерации, наблюдавшиеся в последние десятилетия, вероятно, оказывают влияние и на формирование нервно-психических функций. Однако соматическое развитие в пубертатном периоде несколько опережает нервно-психическое, что может приводить к функциональным расстройствам нервной системы.

Окончательное формирование нервной системы в основном завершается к 18—20 годам. По данным электроэнцефалографии, картина электроактивности коры головного мозга приближается к таковой у взрослого примерно в 18-летнем возрасте. Сложность и многоэтапность становления нервно-психических функций в онтогенезе имеет большое клиническое значение.

Говоря о патологии нервной системы у детей, следует иметь в виду не болезнь вообще, а конкретный возрастной период, в котором находится ребенок. Частота многих заболеваний нервной системы в различных возрастных периодах неодинакова. Кроме того, одни и те же заболевания могут иметь заметные клинические различия в зависимости от возраста больного. Методы неврологического обследования также должны быть адаптированы к возрастным особенностям.

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сложная интегративная деятельность нервной системы как бы замаскирована кажущейся простотой отдельных физиологических актов, и нередко лишь при поражении нервных центров или проводящих путей становится наглядной вся сложность организации той или иной функции. В невропатологии можно условно выделить несколько вариантов неврологических расстройств. Это распределение связано с уровнем и характером поражения.

Симптомы выпадения возникают при разрушении того или иного нервного центра или проводящих путей, связывающих этот центр с периферией. В качестве примера можно привести симптомы выпадения отдельных видов чувствительности, симптомы выпадения координационных влияний мозжечка. Симптомы выпадения, особенно при поражении эфферентных центров и систем, нередко сопровождаются так называемыми плюс-симптомами — появлением реакций, которые в норме отсутствуют. Например, при поражении пирамидного пути активизируются спинальные механизмы и обнаруживаются рефлекссы, которые обычно не вызываются. Чем выше расположен нервный центр, чем больше регуляторных механизмов он объединяет, тем выраженнее и разнообразнее «плюс-симптомы», которые можно рассматривать как проявление дезинтеграции регулирующей деятельности нервной системы. При снижении интегративной способности вступают в действие автоматизмы низшего порядка, а также формируются компенсаторные реакции. Все это и дает картину «плюс-симптомов».

Симптомы раздражения возникают при возбуждении нервных центров и раздражении проводящих путей различными патологическими изменениями. Эти симптомы складываются из «плюс-симптоматики», но она здесь имеет другой характер, так как связана не с активностью нижележащих центров, а непосредственно с раздражаемыми отделами нервной системы.

Симптомы выпадения и раздражения нередко сочетаются; и требуют тщательное неврологическое обследование и хорошее знание анатомии и физиологии нервной системы, чтобы установить истинную сущность тех или иных отклонений.

Наряду с очаговыми поражениями нервной системы встречаются и так называемые функциональные расстройства, при которых нарушается регуляция определенных функций, но признаков очагового поражения не обнаруживается. Подобные дисрегуляторные проявления нередко возникают после тяжелых заболеваний, психических потрясений, черепно-мозговых травм, а также в связи с физиологическими сдвигами в организме в некоторые возрастные периоды, например, в пубертатный. В то же время функциональные расстройства могут быть первым проявлением органических поражений, поэтому во всех подобных случаях необходимо тщательное обследование больного.

В детской неврологии приходится, кроме того, сталкиваться с явлениями нарушенного развития нервной системы: общим недоразвитием, недоразвитием отдельных центров или функциональных систем, а также с неправильным замыканием некоторых рефлекторных дуг, наличием связей между центрами, не обнаружива-

ющихся в норме. Примером последнего случая являются некоторые патологические синкинезии, т. е. содружественные движения, лишённые целесообразности. В частности, иногда наблюдается зеркальность движений: при попытке совершить какие-либо действия одной рукой другая рука совершает такие же движения. Встречается и пальцебромандибулярная синкинезия: избыточное движение век при жевании. Эти врожденные особенности с возрастом проявляются менее ярко. Большое значение для их устранения имеет постоянная тренировка.

Становление моторных и психических функций может как отставать, так и опережать нормальные сроки. Это зависит от условий внутриутробного развития ребенка, течения родов и периода новорожденности. В каждом отдельном случае важно установить причину задержки психических и моторных функций: связаны ли они с первичным поражением нервной системы, являются ли результатом интеркуррентных заболеваний или так называемой педагогической запущенности. Знание возрастных этапов нормального развития ребенка способствует ранней диагностике неврологических нарушений и профилактике отклонений в нервно-психическом развитии ребенка.

Глава 2

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ. ПУТИ И ЦЕНТРЫ.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЯ

Многообразные воздействия на организм из внешней и внутренней среды трансформируются в афферентные импульсы, которые перерабатываются системами анализаторов чувствительности и органов чувств. Широкий спектр средовых влияний воспринимается дифференцированно вследствие специализации рецепторов, причем отдельные виды раздражений проводятся по разным путям, и лишь в высших отделах центральной нервной системы происходит интеграция получаемых сигналов.

Условно различают три основные группы рецепторов: экстероцепторы (тактильные, болевые, температурные); проприоцепторы, расположенные в мышцах, сухожилиях, связках, суставах (дают информацию о положении конечностей и туловища в пространстве, степени сокращения мышц); интероцепторы (хеморецепторы, бароцепторы, расположенные во внутренних органах).

Вид чувствительности связан прежде всего с типом рецепторов. Болевая, температурная и тактильная чувствительность — это поверхностная чувствительность. Чувство положения туловища и конечностей в пространстве (мышечно-суставное чувство), чувство давления и массы тела, двумерно-пространственное чувство, кинестетическая, вибрационная чувствительность относятся к глубокой чувствительности.

Различают также сложные виды чувствительности (чувство локализации, узнавание предметов на ощупь и т. д.), которые обусловлены сочетанной деятельностью разных типов рецепторов и высших корковых центров. Система органов чувств (обоняние, зрение, слух, вкус) рассматривается в главе 4.

Распространение импульсов поверхностной и глубокой чувствительности от рецепторов к корковым отделам анализаторов осуществляется через трехнейронную систему, но по разным проводящим путям. Знание анатомии этих проводников в спинном и головном мозге имеет важное значение для топической диагностики.

Через периферический нерв, спинномозговой узел и задние корешки спинного мозга проводятся все виды чувствительности. В спинномозговых узлах расположены *первые нейроны* для всех чувствительных проводящих путей. В спинном мозге ход проводников различных видов чувствительности неодинаков.

Пути поверхностной чувствительности (рис. 21) — болевой, температурной и частично тактильной — через задние корешки вступают в задние рога спинного мозга одноименной стороны, где расположен *второй нейрон*. Волокна от клеток заднего рога проходят через переднюю спайку на противоположную сторону, косо поднимаясь на 2—3 сегмента выше, и в составе передних отделов боковых канатиков спинного мозга направляются вверх, заканчиваясь в нижнем отделе наружного ядра зрительного бугра. Этот путь носит название латерального спиноталамического пути. В боковых канатиках проводники кожной чувствительности, идущие из нижних сегментов спинного мозга и соответственно из нижних отделов тела, располагаются более латерально, чем проводники, идущие из верхних сегментов (закон эксцентрического расположения длинных путей).

Третий нейрон начинается от клеток вентралатерального ядра зрительного бугра, образуя таламокортикальный путь. Через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы и затем в составе лучистого венца он направляется в проекционную чувствительную зону — заднюю центральную извилину. Кроме задней центральной извилины, чувствительные волокна могут оканчиваться в коре верхней теменной области.

Таким образом, в составе латерального спиноталамического и таламокоркового путей проходят волокна поверхностной чувствительности от противоположной стороны тела. При поражении всего ствола латерального спиноталамического пути на уровне какого-либо сегмента спинного мозга, например на уровне Th_6 , будут вовлечены все проводники, пришедшие сюда от заднего рога противоположной стороны, включая сегмент Th_{10} (волокна от сегмента Th_8 заднего рога присоединятся к латеральному спиноталамическому пути противоположной стороны лишь на уровне сегментов Th_5 и Th_6). Поэтому возникает выпадение поверхностной чувствительности на противоположной половине тела целиком ниже уровня Th_{10-11} , т. е. контралатерально и на 2—3 сегмента ниже уровня поражения.

Топико-диагностическое значение имеет также тот факт, что чувствительные волокна от нижних отделов тела находятся в спинном мозге более латерально (закон эксцентрического расположения более длинных проводников). При опухолях спинного мозга, растущих экстремедулярно и сдавливающих спинной мозг снаружи, происходит последовательное выключение вначале наружных, а затем внутренних проводников с постепенным выпадением болевой и температурной

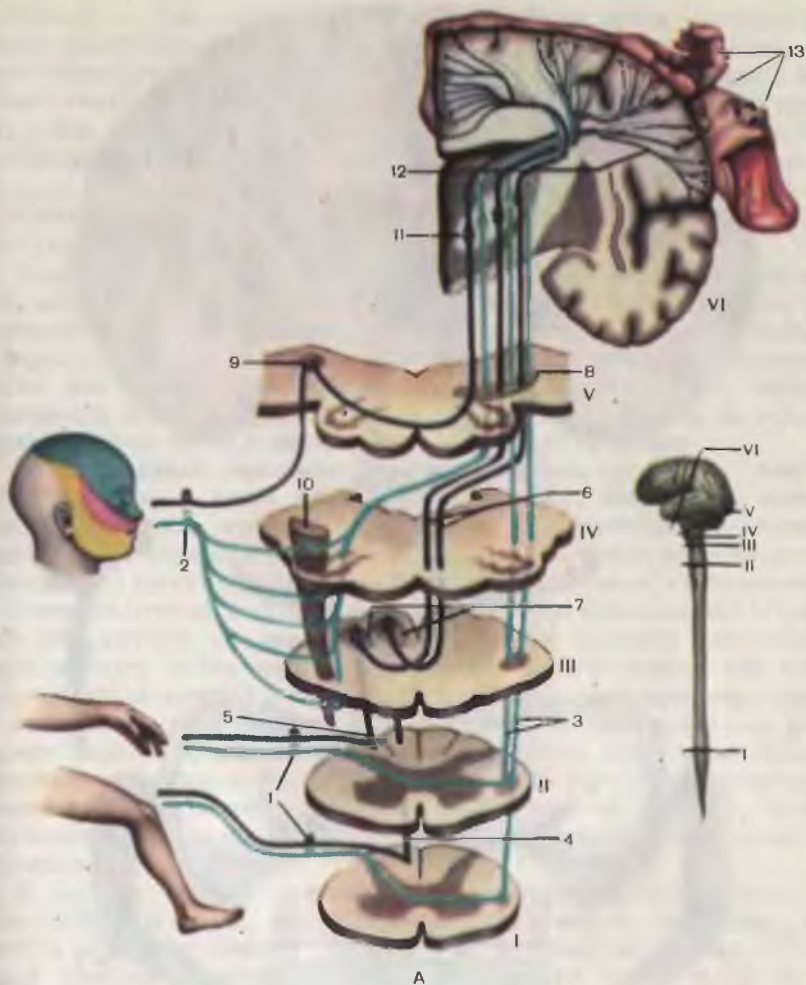


Рис. 21. Чувствительность (проводящие пути и типы расстройств).

А. Ход путей поверхностной и глубокой чувствительности: I — поясничный отдел спинного мозга; II — шейный отдел спинного мозга; III — каудальный отдел продолговатого мозга; IV — оральный отдел продолговатого мозга; V — мост; VI — фронтальный срез головного мозга на уровне таламуса; 1 — спинномозговой узел; 2 — тройничный узел; 3 — латеральный спиноталамический путь; 4 — тонкий пучок; 5 — клиновидный пучок; 6 — перекрест медиальных петель; 7 — тонкое и клиновидное ядра; 8 — медиальная петля; 9 — мостовое ядро тройничного нерва; 10 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 11 — таламус; 12 — таламокорковый путь; 13 — проекционная корковая чувствительная зона.

чувствительности последовательно снизу вверх. При интрамедуллярных опухолях чувствительные нарушения распространяются сверху вниз, поскольку сначала вовлекаются медиально расположенные проводники, идущие от вышележащих сегментов, затем — латерально расположенные, идущие от нижележащих сегментов. Экстра- или интрамедуллярное поражение латерального спиноталамического пути различается лишь последовательностью возникновения расстройств поверхностной чувст-

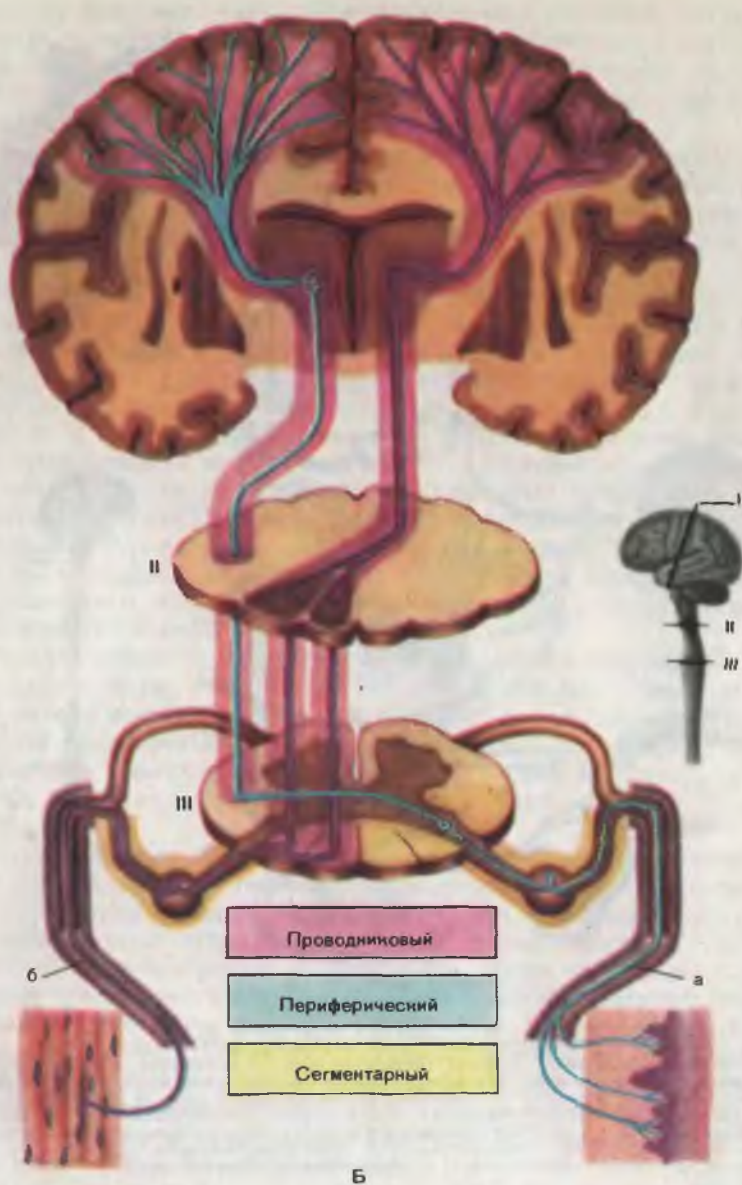


Рис. 21. Продолжение.

Б. Схема проводникового, сегментарного и периферического типов расстройств поверхностной и глубокой чувствительности: I — фронтальный срез головного мозга; II — кудальный отдел продолговатого мозга; III — шейный отдел спинного мозга; а — путь поверхностной чувствительности; б — путь глубокой чувствительности.

вительности. При наступлении полного поражения латерального спиноталамического пути и в том и в другом случае отмечается контралатеральное выпадение чувствительности на 2—3 сегмента ниже уровня поражения. Например, при экстремедулярном очаге на уровне Th₈ слева расстройство поверхностной чувствительности на противоположной половине тела будет распространяться снизу до уровня Th₁₀₋₁₁, а при интрамедулярном процессе на уровне Th₈ будет распространяться на противоположной половине тела с уровня Th₁₀₋₁₁ вниз (симптом «масляного пятна»).

В задней центральной извилине коры больших полушарий проекционные зоны отдельных участков тела (противоположной стороны) расположены так, что в самых верхних отделах извилины, включая и парацентральную дольку, находятся корковые центры чувствительности для нижней конечности, в средних отделах — для верхней конечности, в нижних отделах — для лица и головы. В чувствительных ядрах таламуса также имеется соматотопическая проекция.

Пути глубокой чувствительности (мышечно-суставного чувства, вибрационного, а также частично тактильного) имеют ряд важных отличий от хода путей поверхностной чувствительности: попадая через задние корешки в спинной мозг, центральные волокна клеток спинального ганглия (*I нейрон*) не заходят в задние рога, а направляются к задним канатикам, в которых располагаются на одноименной стороне. Волокна, идущие от нижележащих отделов (нижние конечности), располагаются более медиально, образуя тонкий пучок, или пучок Голля (*fasciculus gracilis, s. fasciculus Golli*). Волокна, несущие раздражения от проприоцепторов верхних конечностей, занимают наружный отдел задних канатиков, образуя клиновидный пучок, или пучок Бурдаха (*fasciculus cuneatus, s. fasciculus Burdachi*). Поскольку в клиновидном пучке проходят волокна от верхних конечностей, то этот путь в основном формируется на уровне шейных и верхнегрудных сегментов спинного мозга.

В составе тонких и клиновидных пучков волокна доходят до продолговатого мозга, заканчиваясь в ядрах задних канатиков (*nuclei funiculi gracilis et funiculi cuneati*), где начинаются *вторые нейроны* путей глубокой чувствительности, образующие бульботаламический путь.

Пути глубокой чувствительности совершают перекрест на уровне продолговатого мозга, образуя медиальную петлю (*lemniscus medialis*), к которой на уровне передних отделов моста присоединяются волокна спиноталамического пути и волокна, идущие от чувствительных ядер черепных нервов. В результате в медиальной петле концентрируются проводники всех видов чувствительности, идущие от противоположной половины тела. Проводники глубокой чувствительности вступают в вентралатеральное ядро зрительного бугра, где начинается *III нейрон*. Из зрительного бугра в составе таламокоркового пути глубокой чувствительности через задний отдел задней ножки внутренней капсулы приходят к задней центральной извилине коры больших полушарий, верхней теменной долке и отчасти к некоторым другим отделам теменной доли.

Помимо путей Голля и Бурдаха, проприоцептивные импульсы (мозжечковая проприоцепция) проходят по спинно-мозжечковым путям Флексига и Говерса (Tr. spino-cerebellaris ventralis et dorsalis) в червь мозжечка, где включаются в сложную систему координации движений.

Таким образом, трехнейронная схема строения путей поверхностной и глубокой чувствительности имеет ряд общих особенностей: первый нейрон расположен в межпозвоночном узле, волокна второго нейрона совершают перекрест, третий нейрон расположен в ядрах таламуса, таламокортикальный путь проходит через задний отдел задней ножки внутренней капсулы и оканчивается преимущественно в задней центральной извилине коры больших полушарий.

Основные различия в ходе проводников поверхностной и глубокой чувствительности отмечаются на уровне спинного и продолговатого мозга, а также нижних отделов моста. Патологические процессы, локализующиеся в этих отделах, могут изолированно поражать пути только поверхностной либо только глубокой чувствительности, что приводит к возникновению диссоциированных расстройств — выпадению одних видов чувствительности при сохранении других. **Диссоциированные расстройства** наблюдаются при поражении задних рогов, передней серой спайки боковых или задних канатиков спинного мозга, перекреста и нижних отделов медиальной петли, латеральных отделов продолговатого мозга. Для выявления их необходимо раздельное исследование разных видов чувствительности.

Исследование чувствительности в детском возрасте представляет значительные трудности, так как ребенок не всегда может правильно проанализировать и адекватно описать свои ощущения. У маленьких детей иногда приходится ограничиваться исследованием болевой чувствительности. При исследовании чувствительности важно установить не только характер нарушения, но и его динамику и границы распространения, что имеет значение для топической диагностики. Границы распространенности расстройств чувствительности различаются в зависимости от локализации поражения. Можно выделить три основных варианта: 1) нарушение чувствительности в зоне иннервации периферического нерва (п е р и ф е р и ч е с к и й тип расстройства); 2) нарушение чувствительности в зоне сегментарной иннервации (с е г м е н т а р н ы й тип расстройства); 3) нарушение чувствительности на всем протяжении ниже уровня поражения проводящего пути (п р о в о д н и к о в ы й тип расстройства). Различают также четвертый, к о р к о в ы й тип, при котором локальное выпадение чувствительности определяется поражением определенного участка проекционной чувствительной зоны коры больших полушарий.

Периферический тип расстройства глубокой и поверхностной чувствительности возникает при поражении периферического нерва и сплетения. Сегментарный тип выпадения глубокой чувствительности отмечается при поражении заднего корешка и спинального ганглия, а сегментарный тип выпадения поверхностной чувствительности — при поражении заднего корешка, спинального ганглия, заднего рога и передней серой спайки спинного мозга. Поражение путей чувствительности

в задних и боковых канатиках спинного мозга, стволе мозга, зрительном бугре, задней трети ножки внутренней капсулы и белом субкортикальном веществе обуславливает проводниковый тип выпадения чувствительности. Необходимо при этом отметить, что выпадение глубокой чувствительности по проводниковому типу возникает начиная с центрального отростка I нейрона, образующего задние канатики, а поверхностной чувствительности — при поражении начиная с аксона II нейрона, формирующего латеральный спиноталамический путь в боковых канатиках спинного мозга.

Расстройства чувствительности многообразны и включают количественные и качественные изменения. Под количественными изменениями подразумевается понижение или повышение порога чувствительности, т.е. неадекватное восприятие силы раздражения. К качественным изменениям можно отнести искаженное восприятие таких характеристик раздражения, как локализация, однократность или многократность, направленность на определенный тип рецепторов.

Полное выпадение всех видов чувствительности называется полной, или тотальной, *анестезией*, снижение — *гипестезией*, повышение — *гиперестезией*. Анестезия половины тела обозначается как *гемипарестезия*, одной конечности — как *моноанестезия*. Возможно выпадение отдельных видов чувствительности — *парциальная анестезия*.

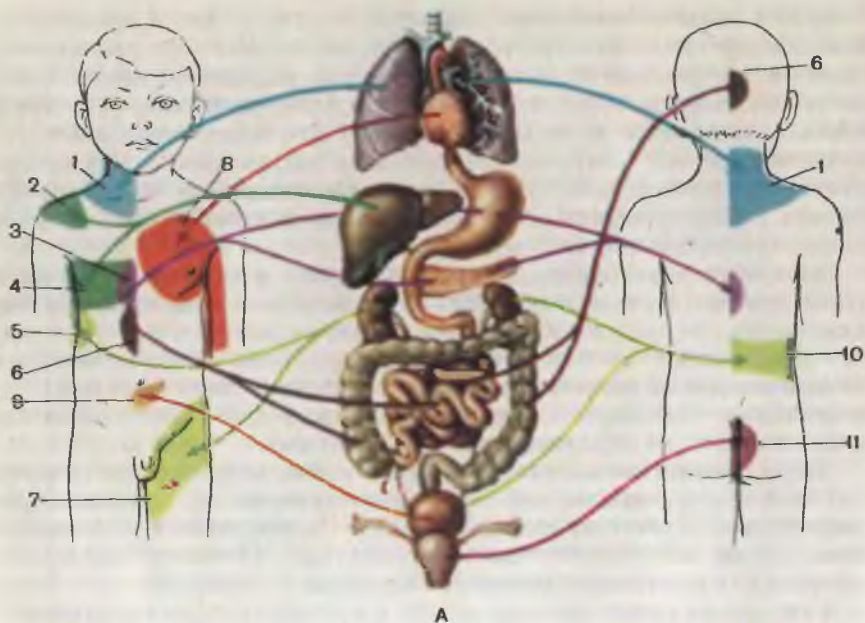
Исследование поверхностной чувствительности. Болевую чувствительность исследуют покалыванием кожи острием булавки или иглы, тактильную — путем легкого прикосновения ватки или кисточки к коже (следует избегать «мажущих» движений вдоль поверхности тела). Температурную чувствительность исследуют при помощи прикосновения пробирок с горячей и холодной водой.

Выпадение болевой чувствительности носит название *анальгезии*, температурной — *термоанестезии*, тактильной — *анестезии* (в собственном смысле слова). Своеобразным симптомокомплексом является болезненная анестезия (*anaesthesia dolorosa*), при которой понижение чувствительности, определяемое во время исследования, сочетается со спонтанно возникающими болевыми ощущениями.

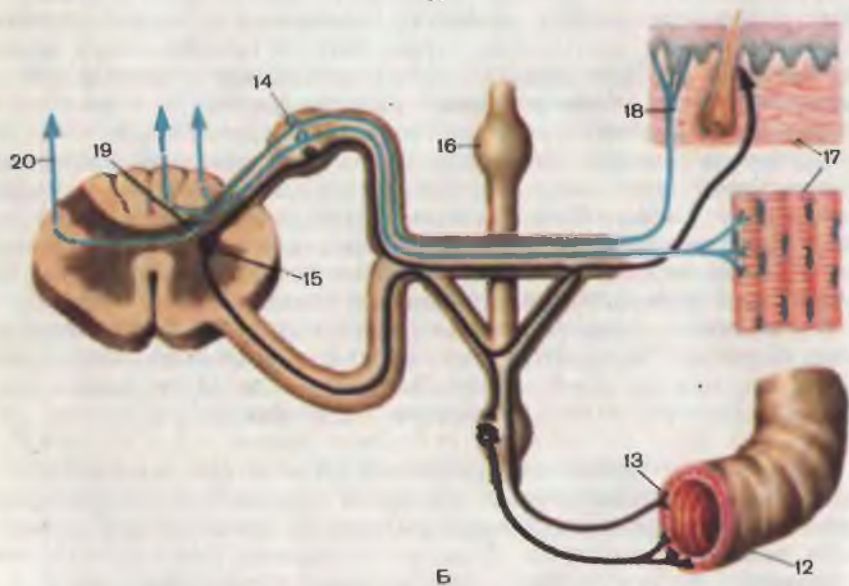
Повышение чувствительности — гиперестезия — чаще проявляется в виде чрезмерной болевой чувствительности (гиперальгезия). Малейшие прикосновения вызывают ощущения боли. Гиперестезия, как и анестезия, может распространяться на половину тела или на отдельные его участки.

Качественные нарушения чувствительности не обусловлены изменением порога восприятия, а связаны с извращением содержания принимаемой информации. Среди качественных нарушений чувствительности различают *раздвоение* болевого ощущения: при уколе иглой обследуемый вначале чувствует прикосновение и лишь через некоторое время боль. При *полиестезии* одиночное раздражение воспринимается как множественное. *Аллохеирия* — нарушение, при котором болевую локализует раздражение не в том месте, где оно наносится, а на противоположной половине тела, обычно в симметричном участке.

Дизестезия — извращенное восприятие «рецепторной принадлежности» раздражителя: тепло воспринимается как холод, укол — как



А



Б

Рис. 22. Зоны Захарьина — Геда и схема висцерокожного рефлекса.

А. Зоны Захарьина — Геда: 1 — легкие; 2 — капсула печени; 3 — желудок; поджелудочная железа; 4 — печень; 5 — почки; 6 — кишечник; 7 — мочеточник; 8 — сердце; 9 — мочевой пузырь; 10 — мочеполовые органы; 11 — матка.

Б. Схема висцерокожного рефлекса: 12 — пораженный внутренни орган; 13 — интерорецептор; 14 — спинномозговой узел; 15 — вегетативная клетка бокового рога; 16 — симпатический ствол; 17 — зона Захарьина — Геда (гиперестезия и мышечное напряжение); 18 — экстерорецептор; 19 — чувствительная клетка заднего рога; 20 — латеральный спиналтамический путь.

прикосновение горячего и т. п. *Парестезии* — ощущения жжения, покалывания, стягивания, ползания мурашек и т. д., возникающие спонтанно, без видимых внешних воздействий.

К качественным расстройствам чувствительности относят также *гиперпатию*, которая характеризуется появлением резкого чувства «неприятного» при нанесении раздражения. Порог восприятия при гиперпатии обычно повышен (т. е. выявляется гипестезия), отсутствует чувство точной локализации воздействия, восприятие отстает по времени от момента нанесения раздражения (длительный латентный период), быстро генерализуется и ощущается долго после прекращения воздействия (длительное последствие). Гиперпатию рассматривают как регресс чувствительности, переход ее в филогенетически более примитивные формы, что обусловлено выключением тонко дифференцированных корково-подкорковых уровней восприятия чувствительности и растормаживанием более «грубых» стволово-спинальных уровней.

В принципе гиперпатическую окраску может иметь любой вид восприятия, но чаще наблюдается подобное извращение поверхностной чувствительности.

Гедом описаны стадии восстановления чувствительности после перерезки периферического нерва, осуществленной им на себе. Первой восстанавливается более грубая, примитивная чувствительность (названная Гедом протопатической), имеющая все характерные черты гиперпатии. В дальнейшем восприятие приобретает более адекватный характер, появляется чувство локализации, нормализуется порог восприятия, чувствительность становится более тонкой (эпикритическая чувствительность по Геду). Некоторые авторы считают, что имеются не только особые проводники, но и рецепторы протопатической (более глубокие) и эпикритической чувствительности (поверхностные). Таким образом, гиперпатию следует рассматривать не как извращение чувствительности, а как регресс ее, возврат к филогенетически более древним формам восприятия.

Болевые симптомы занимают важное место среди расстройств чувствительности. Они возникают при локализации патологического процесса в области рецепторов, в периферических нервах, сплетениях, задних корешках, зрительном бугре, задней центральной извилине, структурах вегетативной нервной системы. Различают боли местные, проекционные, иррадиирующие и отраженные (рефлекторные).

Местные боли возникают в области нанесения болевого раздражения. *Проекционные боли* наблюдаются при раздражении нервного ствола и как бы проецируются в кожную зону, иннервируемую данным нервом. *Иррадиирующие боли* возникают в зоне иннервации одной из ветвей нерва (например, тройничного) при нанесении раздражения в зоне иннервации другой ветви того же нерва.

В клинической практике имеют значение также *отраженные боли*, возникающие при заболеваниях внутренних органов. Они локализуются в определенных участках кожи, называемых зонами Захарьина — Гедда (рис. 22). В отличие от экстероцепторов и проприоцепторов, дающих начало поверхностной и глубокой чувствительности, наличие интероцепторов внутренних органов не означает существования «интеро-

цептивной чувствительности». Аfferентные импульсы, исходящие от интероцепторов, замыкаются в пределах вегетативной нервной системы и не имеют проекционной зоны в коре больших полушарий. В связи с этим интероцептивная аfferентация непосредственно не является осознанной и, следовательно, не относится к видам чувствительности. Восприятие существования и положения органа чаще возникает лишь при наличии патологических процессов в нем. «Болевые» ощущения во внутреннем органе воспринимаются благодаря коллатеральному отражению патологической интероцептивной импульсации в соответствующие кожно-мышечные зоны Захарьина—Геда, становятся осознанными за счет регистрации изменений в этих зонах рецепторами и проводниками поверхностной и глубокой чувствительности. Для определенных внутренних органов существуют кожные участки наиболее частого отражения болей. Так, сердце в основном связано с сегментами $C_3 - C_4$ и $Th_1 - Th_6$, желудок — с $Th_6 - Th_9$, печень и желчный пузырь — с $Th_1 - Th_{10}$ и т. д. в местах локализации отраженных болей часто наблюдается также гиперестезия.

Каузалгия — приступообразные боли жгучего характера, усиливающиеся при прикосновении, дуновении ветра, волнении и локализующиеся в области пораженного нерва. Охлаждение и смачивание уменьшают страдание. Характерен симптом «мокрой тряпки» — больные прикладывают влажную тряпку к болевой зоне. Каузалгия чаще возникает при травматическом поражении срединного или большеберцового нервов в зоне их иннервации.

Фантомные боли наблюдаются у больных после ампутации конечностей. Больной как бы постоянно чувствует несуществующую конечность, ее положение, тяжесть, неприятные ощущения в ней — боль, жжение, зуд и др. Фантомные ощущения обычно обусловлены рубцовым процессом, вовлекающим культю нерва и поддерживающим раздражение волокон нерва и соответственно патологический очаг возбуждения в проекционной зоне коры. Патологическая основа фантомных ощущений близка по механизму возникновения проекционным болям.

Симптомы натяжения — болевые симптомы, определяющиеся при поражении задних корешков, сплетений и стволов периферических нервов (рис. 23).

Симптом Ласега — болезненность при натяжении седалищного нерва: при попытке согнуть в тазобедренном суставе выпрямленную ногу возникают боли по ходу седалищного нерва (I фаза). При сгибании ноги в коленном суставе боль прекращается (II фаза). *Симптом Нери* — сгибание головы вперед вызывает боль в пояснице. *Симптом Сикара* — резкое тыльное сгибание стопы вызывает боли по ходу седалищного нерва. *Симптом Мацкевича* — болезненность при натяжении бедренного нерва: у больного, лежащего на животе, сгибают ногу в коленном суставе, при этом возникают боли на передней поверхности бедра. *Симптом Вассермана* — боли по передней поверхности бедра при попытке поднять вытянутую ногу в положении на животе.

Помимо изучения симптомов натяжения, определенное значение имеют исследования так называемых болевых точек, пальпация которых вызывает болевые ощущения. При поражении плечевого сплетения

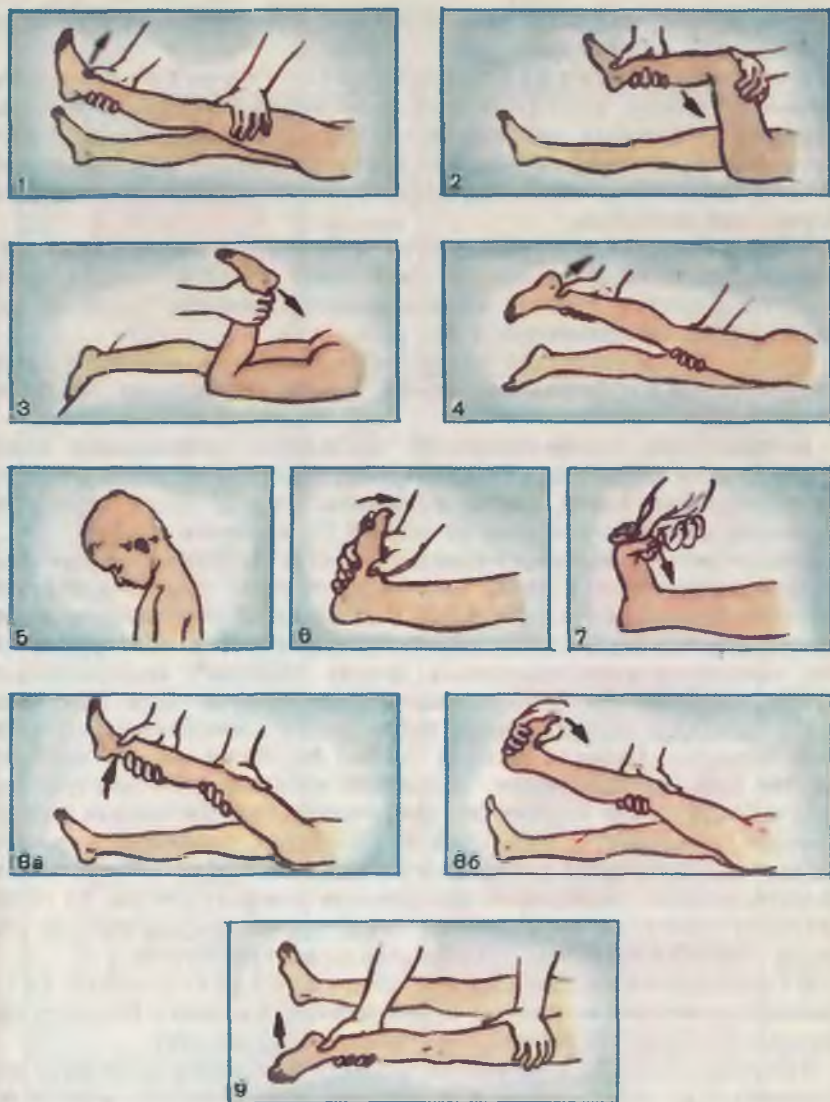


Рис. 23. Исследование симптомов натяжения.

1, 2 — фазы исследования симптома Ласега; 3 — симптом Мацкевича; 4 — симптом Вассермана; 5 — симптом Нери; 6 — симптом Сиккара; 7 — симптом Турина; 8 — симптом Бругада; 9 — симптом Бонне.

болезненность определяется в *точках Эрба*, расположенных на 2 см выше середины ключицы; при поражении пояснично-крестцового сплетения — в *точках Гара* (над остистыми отростками L_4 , L_5 , S_1 позвонков и паравертебрально на том же уровне), а также в *точках Валле* (в месте выхода седалищного нерва из полости таза, в области ягодичной складки, в средней части подколенной ямки, кзади от

головки малоберцовой кости, в середине икроножной мышцы, сзади от внутренней лодыжки).

Исследование глубокой чувствительности. Мышечно-суставное чувство исследуют при проведении пассивных движений в мелких и крупных суставах конечностей. У больного, лежащего с закрытыми глазами, производят нерезкое пассивное сгибание, разгибание, приведение, отведение в суставах. Больной должен распознать направление движения.

Чувство давления определяют по способности больного локализовать давление, производимое на тот или иной участок тела, а также уловить разницу в степени производимого давления. У детей этот вид исследования применяют очень редко.

Чувство массы исследуют путем дифференциации предметов одинаковой величины и формы, но разной массы, положенных на ладонь больного.

Вибрационную чувствительность исследуют, прикладывая ножку вибрирующего камертона к участкам поверхности тела, расположенным над костью (тыл кисти, стопы, суставы и т. п.). У детей чаще всего применяют камертон с числом колебаний 256 в минуту.

При утрате мышечно-суставного чувства возникает *сенситивная атаксия*, связанная с потерей проприоцептивного контроля над движениями. Походка у таких больных неустойчивая, координация движений нарушена. Эти явления особенно усиливаются при закрытии глаз, поскольку контроль органа зрения позволяет компенсировать дефицит информации о совершаемых движениях. При поражении задних канатиков спинного мозга наблюдается своеобразная «штампующая походка»: больной с силой ступает на землю, как бы «печатая» шаг, так как утрачено чувство положения конечностей в пространстве.

При более легких нарушениях мышечно-суставного чувства больной не может распознавать лишь характер пассивных движений в пальцах. При исследовании детей нужно иметь в виду, что они могут неправильно охарактеризовать движения в пальцах или неверно указать на палец, в котором движение производится. Необходимо предварительно убедиться, способен ли понять ребенок, что от него требуется.

Исследование сложных видов чувствительности. **Чувство локализации** исследуют путем точного узнавания больным при закрытых глазах места раздражения, нанесенного на кожу.

Дискриминационная чувствительность — способность раздельно воспринимать два одинаковых раздражения, одновременно наносимых на кожу. Для этого исследования пользуются циркулем Вебера (рис. 24). При исследовании ножки циркуля сдвигают до тех пор пока двойное прикосновение не станет восприниматься как одно. Чувство дискриминации более всего выражено на ладонной поверхности пальцев рук, языке, губах (1–2 мм), тогда как на задней поверхности шеи и межлопаточной области дискриминационная чувствительность значительно ниже (60–70 мм). Вариабельность дискриминационной чувствительности определяется количеством рецепторов, имеющих на единице площади. Чем меньше расстояние, определяемое с помощью циркуля Вебера, тем выше дискриминационная чувствительность

	Область	Расстояние	в мм
	Кончик языка		1,1
	Кончики пальцев		2,2
	Красная часть губ		4,5
	Спина языка		9,0
	Носа щеки		11,2
	Тыл кисти		31,5
	Предплечье		40,5
	Голень		40,5
	Верхняя часть спины		53,0
	Середина спины		67,5
	Задняя часть шеи		67,5

Рис. 24. Дискриминационная чувствительность (схема).

и тем большая территория в проекционной корковой зоне соответствует этому участку тела.

Кинестетическую чувствительность исследуют путем смещения складки кожи. Больной должен правильно определить направление смещения.

Двухмерно-пространственное чувство определяют, предлагая обследуемому при закрытых глазах определить цифры, буквы, фигуры, начерченные карандашом или другим тупым предметом на его коже.



Рис. 25. Локализация атрофии, выпадения чувствительности и поза кисти при поражении: I — лучевого нерва; II — локтевого нерва; III — срединного нерва (при поражении локтевого и срединного нервов больной не может сжать кисть в кулак). Локализация мышечных атрофий и выпадения чувствительности при поражении: IV — малоберцового нерва; V — большеберцового нерва.

Стереогноз — способность узнавать предметы посредством их ощупывания. Обследуемому, у которого закрыты глаза, дают в руки предметы (монету, ключ, карандаш и т. п.). Путем ощупывания он определяет и называет предмет. Нарушение этого вида чувствительности называется *астереогнозом*.

Нарушения сложных видов чувствительности связаны прежде всего с поражением высших отделов нервной системы. Кроме того, для оценки полученных данных необходимо учитывать возраст ребенка, уровень его нервно-психического развития.

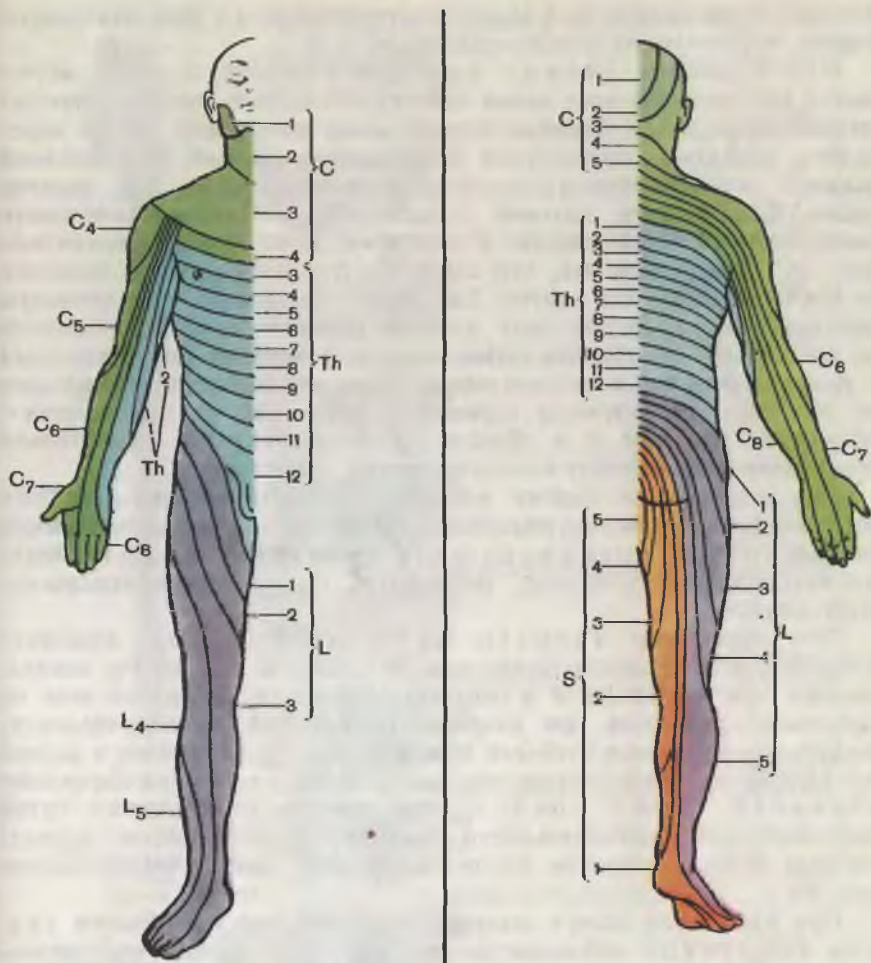


Рис. 26. Зоны сегментарной чувствительной иннервации кожи (объяснения в тексте).

Топическая диагностика. Характер расстройств чувствительности значительно меняется в зависимости от уровня поражения нервной системы и от локализации очага.

При поражении ствола периферического нерва нарушаются все виды чувствительности. Зона расстройств чувствительности при поражении периферических нервов соответствует территории иннервации данного нерва (рис. 25). При полиневритах может отмечаться дистальный тип расстройств чувствительности в виде «перчаток», «носов», «чулок» — так называемый полиневритический тип расстройства чувствительности.

При поражении сплетений отмечаются резкая местная болез-

ненность и нарушение всех видов чувствительности в зоне иннервации нервов, исходящих из данного сплетения.

При поражении задних корешков спинного мозга наблюдается расстройство всех видов чувствительности в соответствующих сегментарных зонах. Уровень сегментарной иннервации можно определить, пользуясь следующими ориентирами: уровень подмышечной впадины — второй грудной сегмент — Th₂, уровень сосков Th₅, уровень пупка — Th₁₀, уровень паховой складки — Th₁₂. Нижние конечности иннервируются поясничными и верхними крестцовыми сегментами (рис. 26). Важно помнить, что сегменты спинного мозга и позвонки не соответствуют друг другу. Так, например, поясничные сегменты расположены на уровне трех нижних грудных позвонков, поэтому не следует путать уровень сегментарного поражения спинного мозга с уровнем поражения позвоночника. Зоны сегментарной иннервации на туловище расположены поперечно, тогда как на конечностях — продольно. На лице и в области промежности зоны сегментарной иннервации имеют форму концентрических окружностей.

При раздражении задних корешков наблюдаются сильные боли опоясывающего характера, парестезии. При вовлечении в патологический процесс спинномозгового узла, кроме сильных болей в области соответствующих сегментов, появляются герпетические высыпания (herpes zoster).

При поражении заднего рога спинного мозга возникает диссоциированное расстройство чувствительности: выпадение поверхностной чувствительности в соответствующей сегментарной зоне на одноименной стороне при сохранности глубокой чувствительности, поскольку проводники глубокой чувствительности не заходят в задний рог. При двустороннем поражении задних рогов, а также при поражении передней серой спайки, где происходит перекрест путей поверхностной чувствительности, выявляется расстройство поверхностной чувствительности по сегментарному типу с обеих сторон (рис. 27).

При поражении белого вещества спинного мозга в области задних канатиков наблюдаются расстройства глубокой чувствительности (мышечно-суставного чувства, вибрационной), частично тактильной чувствительности и сохраняется поверхностная чувствительность. Чувствительность расстраивается по проводниковому типу на соответствующей очагу стороне, т.е. на всем протяжении ниже уровня его локализации. Одновременно развивается так называемая заднеканатиковая или сенситивная атаксия — нарушение координации движений, усиливающиеся при закрытых глазах.

При поражении спинного мозга в области бокового канатика наблюдается расстройство поверхностной чувствительности (болевого и температурной) по проводниковому типу на противоположной очагу стороне, ниже места поражения. Верхняя граница нарушения чувствительности определяется на 2—3 сегмента ниже места поражения, поскольку латеральный спиноталамический путь совершает перекрест на 2—3 сегмента выше соответствующих чувствительных клеток в заднем роге. При частичном поражении латерального спиноталамичес-

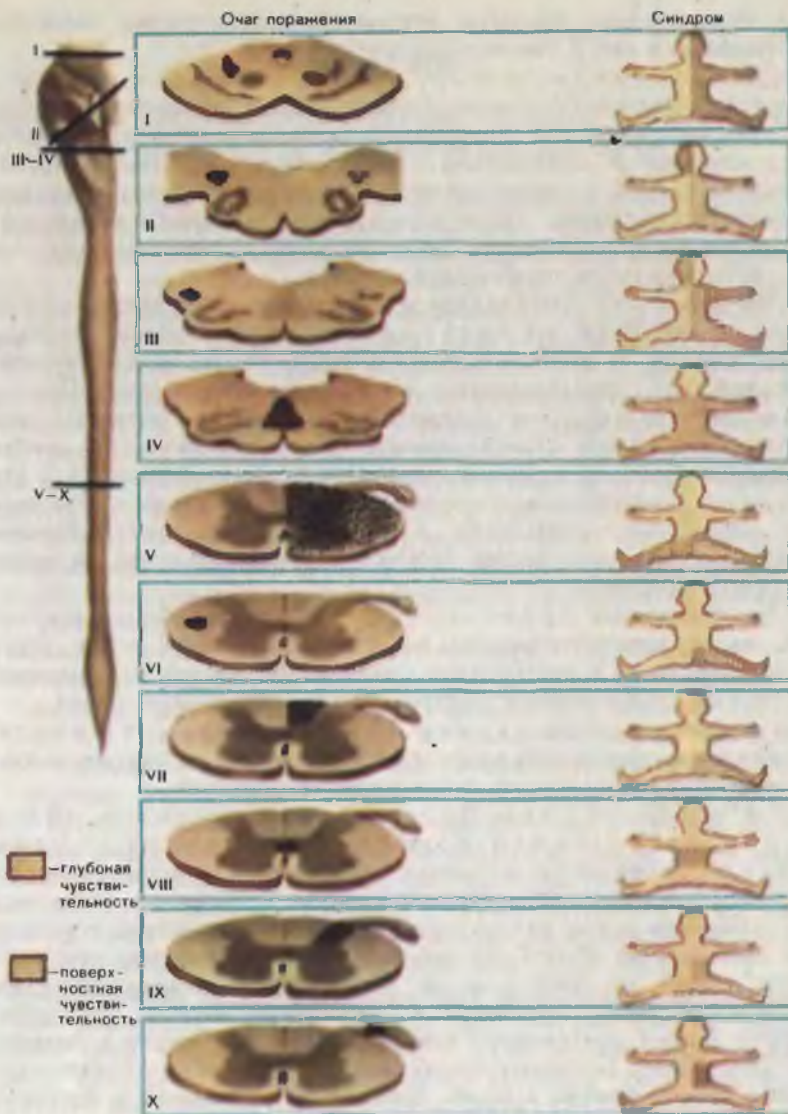


Рис. 27. Основные синдромы расстройств чувствительности при поражении центральной и периферической нервной системы.

I — поражение среднего мозга; II — поражение на уровне передней трети моста; III, IV — поражение на уровне продолговатого мозга; V — половинное поражение спинного мозга (синдром Броун-Секара); VI — поражение бокового канатика (спиноталамический путь); VII — поражение заднего канатика; VIII — поражение передней серой спайки; IX — поражение заднего рога спинного мозга; X — поражение заднего корешка спинного мозга.

кого пути следует помнить, что волокна от нижних частей тела расположены в нем более латерально.

При половинном поражении спинного мозга развивается *синдром Броун-Секара*, характеризующийся выпадением глубокой чувствительности и пирамидной иннервации на соответствующей очагу стороне и нарушением поверхностной чувствительности на противоположной стороне, сегментарными расстройствами на уровне пораженного сегмента. При поперечном поражении спинного мозга отмечается двустороннее поражение всех видов чувствительности по проводниковому типу.

При поражении проводников чувствительности на уровне мозгового ствола, в частности медиальной петли, возникает выпадение поверхностной и глубокой чувствительности на противоположной половине тела (гемианестезия и сенситивная гемиатаксия). При одновременном вовлечении в патологический процесс черепных нервов могут наблюдаться *альтернирующие* или *перекрестные синдромы*: выпадение функции черепных нервов на стороне поражения и утрата всех видов чувствительности на противоположной стороне. При частичном поражении медиальной петли возникают диссоциированные проводниковые расстройства глубокой чувствительности на противоположной стороне.

При поражении зрительного бугра выявляется нарушение всех видов чувствительности на противоположной очагу стороне, причем анестезия и сенситивная гемиатаксия сочетаются с явлениями гиперпатии, трофическими расстройствами, нарушением зрения.

В случае поражения задней ножки внутренней капсулы возникает нарушение всех видов чувствительности на противоположной очагу стороне, гемианопсия, сенситивная гемиатаксия.

При поражении коры больших полушарий в области задней центральной извилины и верхней теменной доли наблюдается выпадение всех видов чувствительности на противоположной стороне. Поскольку чаще встречаются лишь частичные расстройства имеют вид моноанестезий — выпадение чувствительности только на руке или на ноге. Корковые нарушения чувствительности более выражены в дистальных отделах. Раздражение области задней центральной извилины может привести к появлению так называемых *сенсорных джексоновских приступов* — пароксизмально возникающего чувства жжения, покалывания, онемения в соответствующих участках противоположной половины тела.

При поражении верхней теменной области возникают сложные расстройства чувствительности: *астереогноз*, *нарушение схемы тела*, когда у больного возникает неправильное представление о пропорциях своего тела, положении конечностей. Больному может казаться, что у него имеются «лишние» конечности (*псевдополимелия*), или, наоборот, отсутствует одна из конечностей (*амелия*). Другими симптомами поражения верхней теменной области являются *аутопагнозия* — неспособность узнавать части собственного тела; *анозогнозия* — «неузнавание» собственного дефекта, болезни (например, больной отрицает наличие у него паралича).

ДВИЖЕНИЕ

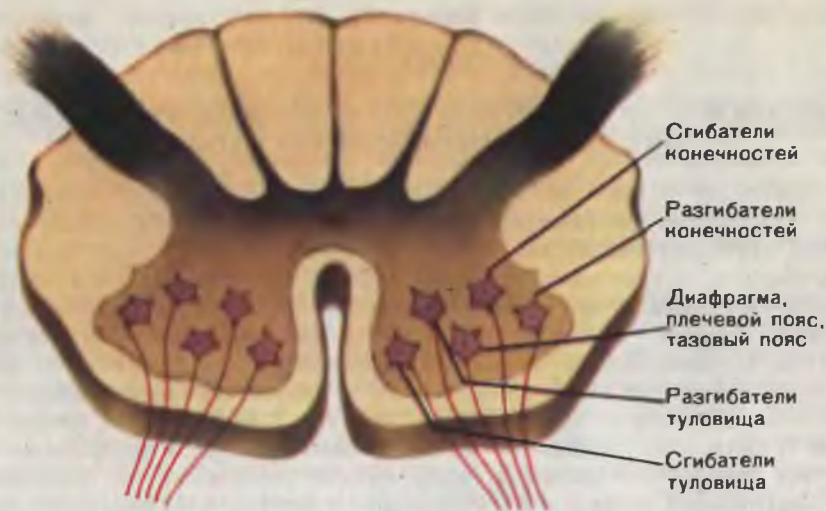
ПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА. ПУТИ И ЦЕНТРЫ. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ.
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ ПАРАЛИЧИ

Движение — одно из основных проявлений жизнедеятельности. Все важнейшие функции организма (дыхание, кровообращение, глотание, мочеиспускание, дефекация, перемещение тела в пространстве) реализуются в конечном счете движением, т. е. сокращением мышц. Мышечное сокращение — сложный биохимический и электрофизиологический процесс, в основе которого лежит феномен «скользящих нитей». Произвольность, свобода в выполнении или задержке тех или иных двигательных актов создают ложную видимость саморождаемости их, независимости от афферентных сигналов. Однако понять физиологию и патологию движений можно только при учете непрерывного потока центростремительных, афферентных импульсов, поступающих от рецепторного аппарата и сообщающих о необходимости осуществления того или иного двигательного акта, о ходе его выполнения, о своевременной коррекции силы, длительности и последовательности мышечных сокращений, о целесообразности прекращения движения и о его завершении.

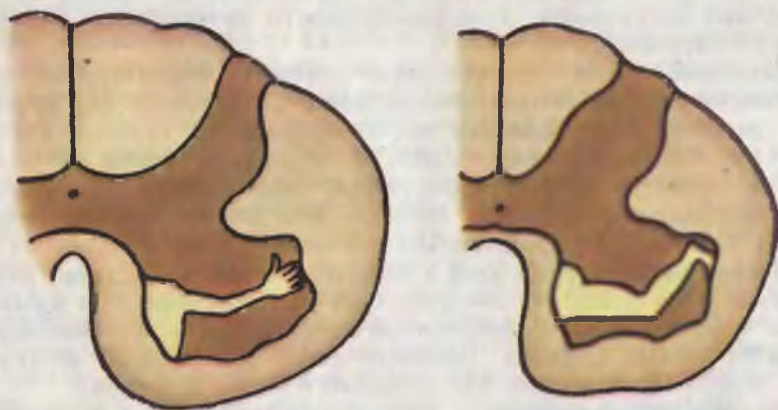
Движение имеет рефлекторную природу. Рефлекторная дуга, обеспечивающая реализацию двигательного акта, может быть простейшей, двухнейронной (афферентная и эфферентная нервные клетки), или сложной, многосинаптической. В последнем случае не всегда удается провести четкую грань между афферентной и эфферентной частями рефлекторной дуги и определить начало той ее части, которая непосредственно руководит двигательным актом. Нарушение рефлекторной дуги в эфферентной ее части также может привести к значительным двигательным расстройствам. В то же время и сама чувствительность, афферентные системы находятся в зависимости от двигательных функций, стимулирующих рецепторный аппарат в ходе активного взаимодействия организма с внешней средой.

Периферический мотонейрон. Целостный двигательный акт является сложным рефлексом, формирующимся при участии многих систем, имеющих свои афферентные каналы, а также эфферентные средства доставки импульсов к исполнительному аппарату, непосредственно связанному с работающей мышцей, — к периферическому двигательному нейрону переднего рога спинного мозга и двигательных ядер черепных нервов.

Двигательные клетки переднего рога располагаются группами, ответственными за сокращение мышц туловища или конечностей. В вентральном и грудном отделах спинного мозга различают три группы клеток: переднюю и заднюю медиальные, обеспечивающие сокращение мышц туловища (сгибание и разгибание), и центральную, иннервирующую мышцу диафрагмы, плечевого и тазового поясов. В области шейного и поясничного утолщений к этим группам присоединяются передняя и задняя латеральные, иннервирующие мышцы



А



Б

Рис. 28. Передний рог спинного мозга.

А. Распределение мотонейронов в передних рогах спинного мозга на уровне шейного и поясничного утолщений.

Б. Соматическая проекция в переднем роге спинного мозга в шейном (а) и поясничном (б) утолщениях.

сгибателей и разгибателей конечностей. Таким образом, в передних рогах на уровне шейного и поясничного утолщений имеется пять групп мотонейронов (рис. 28).

В каждой из групп клеток в переднем роге спинного мозга и в каждом двигательном ядре черепных нервов имеются три типа нейронов, выполняющих различную функцию. Альфа-большие

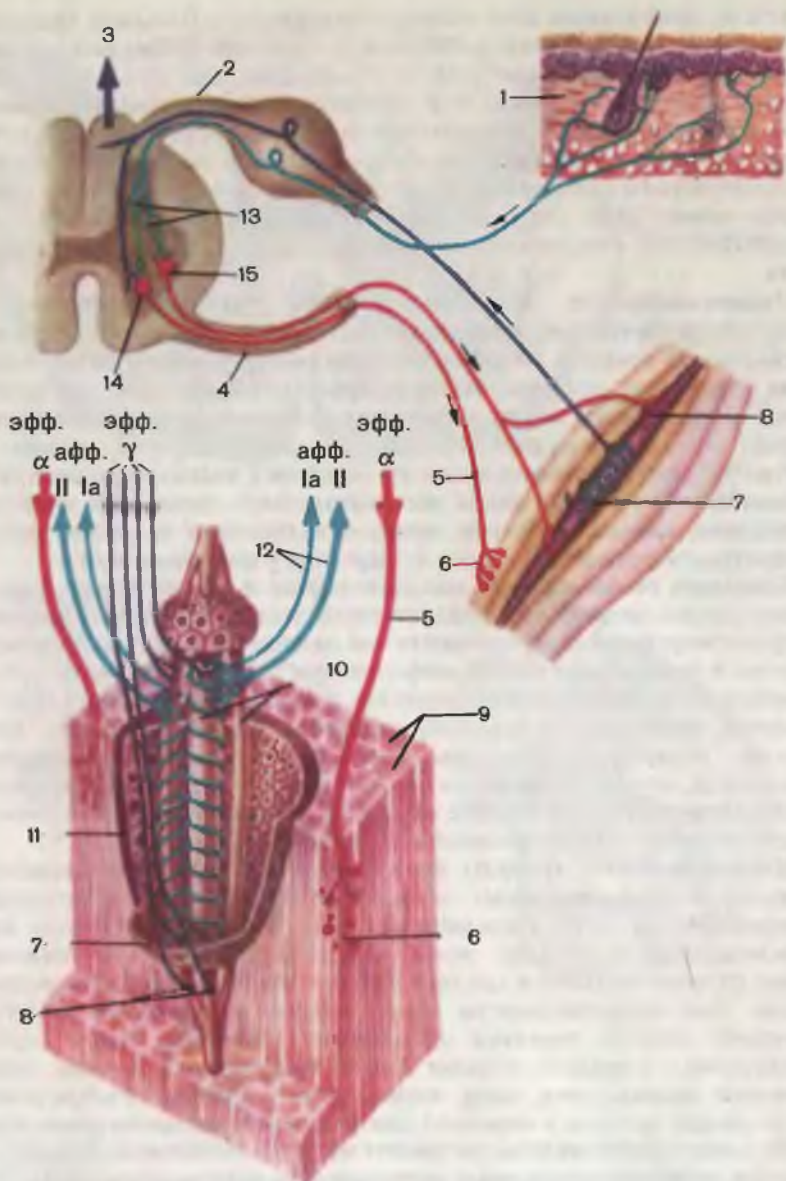
клетки, проводящие двигательные импульсы с большой скоростью (60—100 м/с), обеспечивая возможность быстрых движений, связаны преимущественно с пирамидной системой (рис. 29). Альфа-малые нейроны получают импульсы от экстрапирамидной системы и оказывают позотоническое влияние, обеспечивая постуральное (тоническое) сокращение мышечных волокон. Гамма-нейроны получают импульсы от ретикулярной формации. В отличие от альфа-нейронов гамма-нейрон отдает свой аксон не самой мышце, а заключенному в ней проприоцептору — нервно-мышечному веретену, влияя на его возбудимость.

Нервно-мышечное веретено — сложный проприоцептивный аппарат, представленный соединительнотканной капсулой, продольно «натянутыми» тонкими интрафузальными (внутриверетенными) мышечными волокнами, афферентными и эфферентными нервными окончаниями. Эфферентные нервные окончания гамма-нейронов иннервируют интрафузальные мышечные волокна и, таким образом, влияют на чувствительность нервно-мышечного веретена к внешним воздействиям (преимущественно со стороны экстрафузальных мышечных волокон — сокращение или расслабление мышцы) и косвенно на интенсивность афферентного потока импульсов от веретена к спинному мозгу.

Благодаря гамма-нейрону поддерживается и обеспечивается постоянство уровня сегментарно-рефлекторной деятельности: при дефиците внутрисегментарной импульсации гамма-нейрон повышает возбудимость веретена и увеличивает приток афферентных сигналов, при «перегрузке» сегментарного рефлекторного аппарата гамма-нейрон снижает чувствительность веретена и уменьшает афферентную импульсацию. Таким образом, гамма-нейрон не вызывает непосредственно мышечного сокращения, но обеспечивает на периферическом отрезке двигательных путей систему саморегуляции с обратной афферентацией, замыкающей кольцо рефлексов, поддерживающих мышечный тонус.

Пирамидный путь. Импульс произвольного мышечного сокращения приходит к альфа-большому нейрону из коры больших полушарий по пирамидному пути. Пирамидный путь начинается от клеток Беца, расположенных в V слое коры передней центральной извилины, задних отделов верхней и средней лобных извилин и парацентральной дольки. Двигательные центры мышц нижних конечностей находятся в верхних отделах передней центральной извилины, мышц верхних конечностей — в средних отделах. Ниже локализуются центры, иннервирующие мышцы шеи, лица, языка, глотки, гортани. Распределение двигательных центров в передней центральной извилине неравномерно. Наибольшее представительство имеют мышцы, выполняющие наиболее сложные, дифференцированные движения. Так, центры, обеспечивающие движение кисти, пальцев, занимают всю среднюю треть передней центральной извилины, тогда как массивные мышцы ног, выполняющие относительно простую, однообразную работу, имеют значительно меньшее представительство.

Каждая клетка Беца отдает отросток, который в составе пирамидного пути доходит до соответствующего иннервируемого им сегмента спинного мозга, заканчиваясь синапсом с альфа-большим нейроном



Гис. 29. Нервно-мышечное веретено.

1 — рецепторы кожи; 2 — задний корешок; 3 — тонкий пучок; 4 — передний корешок; 5 — волокно альфа-мотонейрона; 6 — концевые моторные пластинки альфа-мотонейрона; 7 — нервно-мышечное веретено; 8 — концевые моторные пластинки гамма-мотонейрона; 9 — экстрафузальные мышечные волокна; 10 — интрафузальные мышечные волокна; 11 — капсула веретена; 12, 1a и II — афференты нервно-мышечного веретена; 13 — интернейроны спинного мозга; 14 — альфа-мотонейрон; 15 — гамма-мотонейрон.

переднего рога спинного мозга или двигательных ядер черепных нервов. Из нижней трети передней центральной извилины волокна, участвующие в иннервации мышц лица, глотки и гортани, языка, заканчиваются у мотонейронов двигательных ядер черепных нервов и поэтому объединяются под названием корково-ядерного пути. Волокна из верхних $\frac{2}{3}$ передней центральной извилины, участвующие в иннервации мышц туловища и конечностей, заканчиваются на мотонейронах передних рогов спинного мозга и объединяются под названием корково-спинномозгового пути. В связи с тем что сегментарной зоной верхних конечностей является шейное утолщение, а сегментарной зоной нижних конечностей — поясничное, волокна от средней трети передней центральной извилины заканчиваются преимущественно в шейном утолщении, а от верхней трети — в поясничном.

Собственно пирамидным путем обычно называют корково-спинномозговой путь, который образует пирамиды продолговатого мозга, однако принципиальной разницы между корково-спинномозговым и корково-ядерным путем нет. Оба они являются «корково-сегментарными путями» и объединяются в так называемую пирамидную систему (рис. 30).

Некоторые авторы объединяют их под названием «центральный двигательный путь». Выходя из передней центральной извилины на всем ее протяжении, аксоны клеток Беца лучеобразно сближаются (*corona radiata*) и компактно соединяются в узком пучке, проходящем в колене и передних $\frac{2}{3}$ задней ножки внутренней капсулы.

В колене проходят волокна, иннервирующие мышцы лица, глотки, гортани (корково-ядерный путь), в передней трети заднего бедра — мышцы рук, в средней трети — мышцы туловища и ног (корково-спинномозговой путь). Продолжая оставаться компактным, центральный двигательный путь переходит в ствол мозга. В среднем мозге его волокна проходят в основании ножек мозга, причем кнаружи располагаются волокна к мышцам ног, медиальнее — к мышцам рук и лица. В мосту центральный двигательный путь расчленяется, проходя узкими пучками между собственными ядрами моста и отдавая им коллатерали, а затем пирамидный путь вновь концентрируется в продолговатом мозге, образуя в его основании пирамиды. В стволе мозга корково-ядерный путь отдает волокна к двигательным ядрам черепных нервов ножек мозга, моста и продолговатого мозга, поэтому в пирамидах проходят волокна только корково-спинномозгового или пирамидного пути.

На границе продолговатого и спинного мозга большая часть волокон пирамидного пути образует перекрест (*decussatio pyramidum*) и идет в боковых канатиках спинного мозга. Меньшая, неперекрещенная часть волокон (пучок Тюрка) идет в передних канатиках спинного мозга. Перекрест осуществляется таким образом, что наружно расположенные в продолговатом мозге волокна, иннервирующие мышцы ног, после перекреста становятся медиальными, и, наоборот, волокна к мышцам рук, расположенные до перекреста медиально, становятся латеральными после перехода на другую сторону. Таким образом,

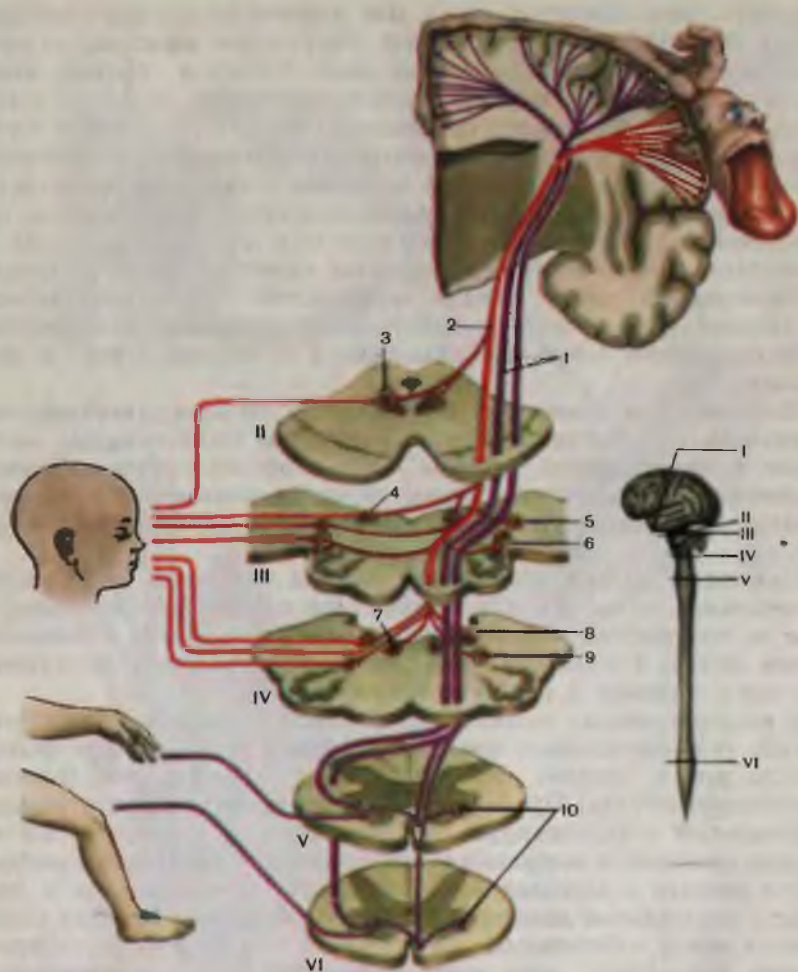


Рис. 30. Кортико-спинномозговой и кортико-ядерный путь.

I — Фронтальный срез головного мозга на уровне внутренней капсулы; II — средний мозг; III — мост; IV — продолговатый мозг; V — шейное утолщение спинного мозга; VI — поясничное утолщение спинного мозга.

1 — кортико-спинномозговой (пирамидный) путь; 2 — кортико-ядерный путь; 3 — ядро глазодвигательного нерва; 4 — ядро отводящего нерва; 5 — двигательное ядро тройничного нерва; 6 — ядро лицевого нерва; 7 — ядро подъязычного нерва; 8 — двойное ядро; 9 — ядро добавочного нерва; 10 — мотонейроны переднего рога спинного мозга.

односторонний патологический процесс в области перекреста пирамиды может одновременно разрушить волокна к мышцам рук уже после их перекреста и волокна к мышцам ног до их перекреста.

В спинном мозге пирамидный путь (перекрещенный и неперекрещенный) отдает посегментарно волокна к альфа-большим нейронам переднего рога, осуществляющим непосредственную связь с работающей мышцей. Весь двигательный кортико-мускулярный путь двухнейронен: центральный нейрон — клетка Беца с длинным аксоном, образу-

ющим пирамидный корково-спинномозговой путь (а также корково-ядерный путь, заканчивающийся на альфа-больших нейронах двигательных ядер ствола мозга), и периферический нейрон — двигательная клетка переднего рога спинного мозга. Аксон периферического мотонейрона выходит из спинного мозга в составе переднего корешка, переходит в сплетения и периферические нервы, передавая нервный импульс мышечному волокну. Поражение периферического мотонейрона в переднем роге, переднем корешке, сплетении или периферическом нерве приводит к полному прекращению притока нервных импульсов к мышце, поступающих из коры по пирамидному пути, а также по рефлекторной сегментарной дуге от проприоцепторов. В этом случае мышца бездействует: отсутствуют и произвольные, и простейшие рефлекторные движения, так как поражена эфферентная часть сегментарной рефлекторной дуги.

Произвольные движения отсутствуют также при поражении центрального двигательного нейрона (клетки Беца и пирамидного пути) вследствие нарушения связи сегментарного двигательного аппарата с корой. При этом повышается рефлекторная возбудимость периферического мотонейрона, освобожденного от регулирующих центральных влияний, обычно направляющих и корригирующих деятельность сегментарной рефлекторной дуги.

Таким образом, поражение любого участка всего двигательного кортико-мышечного пути ведет к полному или частичному нарушению произвольных движений. Полное отсутствие произвольных движений, обусловленное поражением кортико-мышечного пути, называется *параличом* или *плегией*, ограничение объема движений и снижение силы — *парезом*.

Различают центральный и периферический параличи. *Центральный паралич* возникает при поражении центрального двигательного нейрона в любом его участке. *Периферический паралич* возникает при поражении периферического двигательного нейрона (клеток передних рогов, корешков и нервов). Паралич одной конечности именуют *моноплегией*, парез — *монопарезом*. Паралич двух конечностей носит название *диплегии*. Диплегии разделяются на *параплегии*, когда обездвижены две руки или две ноги, и на *гемиплегии*, характеризующиеся параличом руки и ноги на одной стороне. Паралич всех конечностей называется *тетраплегией* или *квадриплегией*. Встречаются также *триплегии* и *трипарезы*.

Центральный и периферический параличи сопровождаются характерными симптомокомплексами, клинически существенно отличаясь друг от друга прежде всего по уровню сегментарной рефлекторной активности, повышенной при центральном параличе и сниженной при периферическом.

При грубом поражении двигательного пути диагноз центрального и периферического паралича не представляет больших затруднений, однако в случаях легкого или начинающегося поражения кортико-мышечного пути необходимо детальное и всестороннее исследование двигательных функций, включающее осмотр, определение мышечного тонуса, мышечной силы, рефлексов и др.

При осмотре обращают внимание на положение больного (активное, пассивное, вынужденное), форму позвоночника (искривления могут быть следствием поражения мышц), грудной клетки, кистей («когтистая кисть» при поражении локтевого нерва, «обезьянья кисть» при поражении срединного нерва), стоп («когтистая стопа» при поражении большеберцового нерва) и др. Мелкие мышечные подергивания — фибриллярные (сокращения отдельных мышечных волокон) или фасцикулярные (сокращения пучков волокон) — могут указывать на поражение периферического двигательного нейрона. Определяют конфигурацию мышц, их объем. Производят сравнительное измерение объема конечностей сантиметровой лентой на симметричных участках. Различают атрофии — уменьшение объема мышцы вследствие нарушения ее питания и гипертрофии — увеличение объема мышцы. Псевдогипертрофия — это разрастание жировой и соединительной ткани, создающее впечатление гипертрофии мышц. Иногда наблюдаются гемиатрофии (в частности, при гемиатрофии Ромберга — прогрессирующей атрофии костно-мышечной системы с одной стороны).

О мышечной силе судят по сопротивлению, которое может оказать больной при пассивном движении в том или ином суставе, по объему активных движений, а также с помощью непосредственного измерения динамометром.

Оценку мышечной силы производят по пятибалльной системе. Полное отсутствие активных движений условно определяют как 0, наличие минимальных движений, но невозможность преодолеть силу тяжести конечности — как 1 балл, способность преодолеть не только тяжесть конечностей, но и легкое сопротивление исследующего — 2 балла, способность при выполнении определенного движения преодолеть достаточное сопротивление обследующего — 3 балла, незначительное снижение мышечной силы — 4 балла. При сохранности двигательной функции мышечная сила оценивается в 5 баллов. Следует иметь в виду, что объем и сила движений могут быть ограничены вследствие патологии в суставах, мышцах, в связи с рубцовыми изменениями кожи.

Для выявления слабости мышц конечностей используют пробы Мингаццини — Барре. Верхняя проба: обследуемому предлагают вытянуть руки вперед. При наличии мышечной слабости рука на стороне пареза опускается быстрее, чем на здоровой стороне. Нижняя проба: обследуемый, лежащий на спине, сгибает ноги в коленях под тупым углом, при этом на стороне пареза нога опускается быстрее. Имеется несколько модификаций пробы: проведение пробы в положении больного на животе (обследуемый сгибает ноги в коленных суставах и фиксирует их в этом положении — опускается «слабая» нога), использование дополнительных нагрузок и др.

Большое значение придается исследованию мышечного тонуса, который определяют после того, как обследуемый максимально расслабляется, снимет всякое активное напряжение мышц. При этом проведение пассивных движений в различных суставах обнаруживает определенное произвольное сопротивление. Это сопротивление постоянно, не зависит от активных мышечных сокращений

и не исчезает в полном покое. Мышечный тонус — рефлекс, имеющий свою рефлекторную дугу (гамма-нейрон переднего рога — проприоцептор — чувствительная биполярная клетка спинномозгового узла — альфа-малый нейрон переднего рога, отдающий импульс мышце и вновь гамма-нейрону, — проприоцептор — чувствительная клетка — альфа-малый нейрон и т. д. по обратной связи, создающей систему сегментарной саморегуляции). Мышечный тонус можно условно назвать «рефлексом на проприоцепцию», «ответом мышцы на самоощущение».

Относительное постоянство мышечного тонуса обеспечивается согласованной работой трех основных звеньев рефлекторной дуги: альфа-нейрона, гамма-нейрона и проприоцептора чувствительной клетки. Функциональная перегрузка альфа-малого нейрона, сопровождающаяся повышением мышечного тонуса; влияет на состояние гамма-нейрона, который повышает порог восприятия проприоцептора и таким образом снижает поток афферентных импульсов к альфа-малому нейрону. Альфа-малый нейрон «разгружается» и нормализует мышечный тонус. При расслаблении тонуса гамма-нейрон активизируется и усиливает афферентную «нагрузку» на альфа-малый нейрон.

В обеспечении мышечного тонуса принимают участие, помимо сегментарного аппарата, ретикулярная формация ствола, подкорковые узлы, мозжечок, кора больших полушарий.

При мышечной гипотонии, атонии (частичном снижении или полном отсутствии тонуса) произвольное напряжение мышц уменьшается или не ощущается совсем, мышцы становятся дряблыми, наблюдается «разболтанность» суставов с увеличением объема движений в них за счет переразгибаний (тоническое напряжение мышц в норме предохраняет суставы от повреждений). При выраженной атонии наблюдается симптом Оршанского — чрезмерное разгибание ноги в коленном суставе, верхней конечности в локтевом суставе. Снижение мышечного тонуса свидетельствует о поражении сегментарного рефлекторного аппарата, периферического двигательного нейрона. Мышечная гипотония может также наблюдаться при поражении ретикулярной формации, ее связей с мозжечком, стриопаллидарной системой.

Мышечная гипертония проявляется в виде спастического повышения тонуса при центральном параличе, в виде пластической гипертонии (ригидности) при поражении паллидарной системы.

Повышение мышечного тонуса при пирамидном синдроме обусловлено перерывом центрального влияния на клетки переднего рога спинного мозга и растормаживанием сегментарного рефлекторного аппарата.

Исследование рефлексов позволяет судить не только о том, поражен ли центральный или периферический мотонейрон, но также об уровне поражения головного и спинного мозга. По типу рецепторов, с которых вызывается рефлекс, различают поверхностные рефлексы (с рецепторов мышц, сухожилий, надкостницы, суставов). Целью исследования рефлексов в неврологии является определение их повышения (гиперрефлексия), снижения (гипорефлексия) или полного отсутствия (арефлексия). Гиперрефлексия наблюдается (так же, как и спастическая гипертония мышц) при поражении центрального



Рис. 31. Схема рефлекторных дуг и способы вызывания основных сухожильных и надкостничных рефлексов.

двигательного нейрона и нарушении связи сегментарного двигательного аппарата с корой больших полушарий, что приводит к повышению рефлекторной возбудимости периферического мотонейрона. Гипорефлексия и арефлексия свидетельствуют о поражении периферического двигательного нейрона.

Исследование рефлексов проводят «сверху вниз», начиная с рефлексов, замыкающихся на верхних сегментах мозга (зрачковый — средние отделы ножек мозга; надбровный, корнеальный, конъюнктивальный, мандибулярный — мост; глоточный, небный — продолговатый мозг) и заканчивая рефлексами с нижних сегментов спинного мозга (анальный — нижние крестцовые сегменты), поочередно «зондируя исправность» сегментов шейного, грудного, поясничного и крестцового отделов спинного мозга (рис. 31).

К рефлексам, определение которых входит в обязательный минимум исследования двигательных функций, относятся рефлексы со слизистых оболочек — корнеальный, конъюнктивальный, глоточный, небный, анальный; кожные рефлексы — брюшные (верхний, средний, нижний), кремастерный и подошвенный; сухожильные — нижнечелюстной, сгибательно-локтевой, разгибательно-локтевой, коленный, ахиллов; надкостничные — надбровный, пястно-лучевой, лопаточно-плечевой, реберно-абдоминальный, лобковый; суставные рефлексы — Лери и Майера (табл. 1). Сопоставление выраженности рефлексов с одной и другой стороны позволяют уловить тонкие односторонние нарушения двигательных функций (асимметрия рефлексов — анизорефлексия).

Периферический паралич возникает при поражении периферического двигательного нейрона в любом его участке (клетка переднего рога спинного или двигательных ядер ствола мозга, передний корешок, сплетение, периферический нерв). Основными симптомами периферического паралича являются *арефлексия, мышечная атония и атрофия*,

Таблица 1. Сегментарная локализация наиболее важных рефлексов

Рефлекс	Рефлекторная дуга
Зрачковый	Средний мозг (зрительный, глазодвигательный нервы)
Корнеальный	Мост (тройничный, лицевой нервы)
Мандибулярный	Мост (тройничный нерв)
Глоточный	Продолговатый мозг (языкоглоточный, блуждающий нервы)
Карпорадиальный	C ₅ — C ₆
С двуглавой мышцы	C ₆ — C ₆
С трехглавой мышцы	C ₆ — C ₇
Брюш. ые:	
верхний	Th ₇ — Th ₈
средний	Th ₈ — Th ₁₀
нижний	Th ₁₁ — Th ₁₂
Кремастерный	L ₁ — L ₂
Коленный	L ₂ — L ₄
Ахиллов	L ₅ — S ₂
Подошвенный	L ₅ — S ₂
Анальный	S ₅

возникновение которых связано с поражением сегментарного рефлекторного аппарата.

Кроме этого, при периферическом параличе наблюдается нарушение электровозбудимости — *реакция перерождения*, которая является специфическим симптомом поражения периферического мотонейрона. В норме при раздражении гальваническим током катодозамыкательное сокращение (КЗС) больше анодозамыкательного сокращения (АЗС). При реакции перерождения КЗС = АЗС или $АЗС > КЗС$. Исследование электровозбудимости позволяет определить тяжесть поражения при периферическом параличе и прогноз.

Нередко при периферическом параличе наблюдаются фибриллярные или фасцикулярные мышечные подергивания, появление которых объясняют раздражением патологическим процессом еще не погибших нейронов. Фибриллярные и фасцикулярные подергивания обычно сопровождают такие атрофические парезы и параличи, которые являются результатом хронического прогрессирующего процесса в клетках периферических двигательных нейронов (переднего рога спинного мозга или двигательных ядер черепных нервов) или в передних корешках спинного мозга.

Помимо характерного симптомокомплекса периферического паралича (арефлексия, атония, атрофия и реакция перерождения), наблюдаемого при поражении периферического мотонейрона в любом его участке, имеются клинические симптомы, позволяющие определить локализацию этого поражения.

Для поражения переднего рога характерны раннее возникновение атрофий и реакции перерождения, преимущественное поражение проксимальных отделов конечностей, асимметрия атрофий, фибриллярные подергивания. Поражение переднего рога нередко имеет преимущественную локализацию в области той или иной группы нервных клеток, что определяет мозаичность распределения мышечных атрофий, нехарактерную для поражения переднего корешка, в котором волокна от клеток всего переднего рога идут компактным пучком.

Поражение передних корешков приводит к атрофии, арефлексии и атонии мышц в зоне иннервации корешков; отмечаются также фасцикулярные подергивания.

При поражении сплетений возникают двигательные, чувствительные и вегетативные расстройства в зоне иннервации данного сплетения.

Поражение периферических нервов сопровождается периферическим параличом, чувствительными и вегетативными расстройствами в зоне иннервации нерва, преимущественно в дистальных отделах конечности.

Центральный паралич (парез) возникает при поражении центрального двигательного нейрона в любом его участке — двигательной зоне коры больших полушарий, внутренней капсуле, стволе мозга и спинном мозге. Перерыв центральных влияний освобождает сегментарный рефлекторный аппарат, «обнажая», «растормаживая» заложенные в нем функциональные возможности. Для здоровых новорожденных характерно наличие некоторых симптомов, присущих

центральному параличу, что связано с еще непрочными и «незрелыми» корково-ядерными и корково-спинномозговыми связями. Эта «незрелость» двигательных функций новорожденного имеет большое значение, являясь необходимой на этом этапе развития. Так, например, «патологические» симптомы орального автоматизма помогают ребенку найти, искать и захватить сосок матери, благодаря им ребенок «умеет» сосать. По-видимому, неправильно связывать двигательную «незрелость» новорожденных только с незаконченной миелинизацией пирамидного пути (которая завершается на 5–6-м месяце жизни). Здоровый новорожденный достаточно зрел для периода новорожденности, однако в дальнейшем, особенно на протяжении первых месяцев жизни, критерий зрелости будет постоянно меняться. Необходимые в период новорожденности мышечный гипертонус, гиперрефлексия, симптомы орального автоматизма и пр. становятся помехой в дальнейшем развитии и расширении двигательных функций. Появляется необходимость в коррекции деятельности периферического мотонейрона, во включении цереброспинальных каналов доставки корригирующих импульсов.

Все основные симптомы центрального паралича так или иначе связаны с повышением возбудимости периферического сегментарного рефлекторного аппарата. Для центрального паралича характерны: 1) мышечная гипертония; 2) гиперрефлексия и расширение рефлексогенной зоны; 3) клonusы стоп, коленных чашечек, кистей; 4) патологические рефлексы; 5) защитные рефлексы; 6) патологические синкинезии.

Кроме этого, наблюдаются симптомы, не связанные с повышением сегментарной рефлекторной деятельности, но обусловленные сопутствующим поражением путей, сопровождающих корково-спинномозговую. К ним относятся отсутствие или снижение брюшных и кремастерных рефлексов и расстройства тазовых функций по центральному типу.

Мышечную силу исследуют при центральном параличе так же, как и при периферическом.

Мышечная гипертония. Мышцы напряжены, плотноваты на ощупь. Тонус повышен по спастическому типу, мышечное сопротивление при исследовании тонуса ощущается в начале движения (симптом «складного ножа»). При резко выраженной гипертонии возникают контрактуры. При гемиплегии (гемипарезе) тонус повышается в сгибателях руки и разгибателях ноги. Рука приведена и согнута, нога вытянута — поза *Вернике-Манна*. Изменение мышечного тонуса определяет походку при гемипарезе: больной описывает ногой полукруг, чтобы не «цеплять» носком «удлиненной» ноги за пол. При спастическом парапарезе больной ходит на носках, скрещивая ноги. У детей 1-го года жизни начиная с 2-месячного возраста наличие спастических явлений можно установить следующим образом: если приподнять ребенка, то вместо сгибания нижних конечностей в коленных и тазобедренных суставах происходит их разгибание и скрещивание.

Повышение сухожильных и надкостничных рефлексов сопровождается расширением рефлексогенных зон. Например,



Рис. 32. Пирамидный синдром. Способы вызывания патологических рефлексов.

Кистевые патологические рефлексы: 1 — аналог рефлекса Россолимо; 2 — рефлекс Жуковского; 3 — рефлекс Якобсона — Ласка. Разгибательные и сгибательные стопные патологические рефлексы: 4 — рефлекс Бабинского; 5 — рефлекс Оппенгейма; 6 — рефлекс Шеффера; 7 — рефлекс Гордона; 8 — рефлекс Россолимо; 9 — рефлекс Бехтерева I; 10 — рефлекс Жуковского; 11 — рефлекс Бехтерева II. Способы вызывания основных патологических защитных рефлексов: 12 — проба Мари — Фуа; 13 — холоддовая проба.

коленный рефлекс может вызываться со всей передней поверхности бедра и голени, ахиллов — с подошвы.

Клонусы стоп, коленных чашечек и кистей — ритмические сокращения мышц в ответ на растяжение сухожилий — являются следствием резкого повышения сухожильных рефлексов. При грубых поражениях пирамидного пути клонус нередко возникает спонтанно при перемене положения конечности, при прикосновении, при попытке изменить позу. В менее выраженных случаях вызывание клонуса требует резкого растяжения сухожилий, что достигается быстрым тыльным сгибанием стопы больного (клонус стопы), кисти (клонус кисти) или резким отведением коленной чашечки вниз (клонус коленной чашечки).

Патологические рефлексы. Различают кистевые и стопные (сгибательные и разгибательные) патологические рефлексы, а также рефлексы орального автоматизма (рис. 32).

Кистевые патологические рефлексы характеризуются тем, что при различных способах их вызывания возникает рефлекторное медленное сгибание пальцев кисти.

Кистевой аналог симптома Россолимо — обследующий наносит кончиками пальцев короткий, отрывистый удар по кончикам II—V пальцев кисти больного, находящейся в положении пронации.

Симптом Жуковского — обследующий наносит молоточком удар по середине ладони больного.

Симптом Якобсона-Ласка — обследующий наносит удар молоточком по шиловидному отростку.

Стопные патологические рефлексы разделяются на сгибательные и разгибательные.

Сгибательные рефлексы характеризуются медленным сгибанием пальцев стопы (аналогичны кистевым патологическим рефлексам).

Симптом Россолимо — обследующий кончиками пальцев наносит короткий удар по кончикам II—V пальцев стопы обследуемого.

Симптом Жуковского вызывается ударом молоточка по середине подошвы у основания пальцев.

Симптом Бехтерева I вызывается ударом молоточка по тылу стопы в области IV—V плюсневых костей.

Симптом Бехтерева II вызывается ударом молоточка по пятке обследуемого.

Разгибательные рефлексы характеризуются появлением экстензии большого пальца стопы; II—V пальцы веерообразно расходятся.

Симптом Бабинского — обследующий проводит рукояткой неврологического молоточка или тупым концом иглы по наружному краю подошвы.

Симптом Оппенгейма — обследующий проводит тыльной поверхностью средней фаланги II и III пальцев по передней поверхности голени исследуемого.

Симптом Гордона вызывается сжатием икроножной мышцы обследуемого.

Симптом Шеффера вызывается сжатием ахиллова сухожилия.

Симптом Пуссена вызывается штриховым раздражением вдоль наружного края стопы. В ответ возникает отведение мизинца в сторону.

Защитные рефлексы. При болевом и температурном раздражении парализованной конечности она непроизвольно отдергивается (из выпрямленного положения сгибается, из согнутого — разгибается). Например, при резком болевом сгибании пальцев стопы возникает тройное сгибание ноги в тазобедренном, коленном и коленостопном суставах (симптом Бехтерева — Мари — Фуа).

Синкинезия — непроизвольно возникающие содружественные движения, сопровождающие выполнение активных движений. Они делятся на физиологические (например, размахивание руками при ходьбе) и патологические. Патологические синкинезии возникают в парализованной конечности при поражении пирамидных путей и обусловлены выпадением тормозящих влияний со стороны коры больших полушарий на интраспинальные автоматизмы.

В течение первого месяца жизни у ребенка определяется физиологическая экстензорная синкинезия — так называемая тройственная экстензия. Она заключается в экстензии конечностей, тела и головы при надавливании на подошвы. К синкинезиям грудного возраста можно отнести и рефлекс Переза, описанный в главе 10.

Патологические синкинезии разделяют на глобальные, координаторные и имитационные.

Глобальные синкинезии — сокращение мышц парализованных конечностей, проявляющееся в обычном для их функции движении, возникающее при напряжении групп мышц на здоровой стороне. Например, при попытке подняться из положения лежа или встать из положения сидя на паретичной стороне рука сгибается в локте и приводится к туловищу, а нога разгибается.

Координаторные синкинезии — при попытке совершить паретичной конечностью какое-либо движение в ней непроизвольно появляется другое движение. Большеберцовая синкинезия (тибиальный феномен Штрюмпелля) — при попытке сгибания голени происходит тыльное сгибание стопы и большого пальца. Пронаторная синкинезия — при попытке сгибания паретичной руки в локтевом суставе наступает одновременная пронация предплечья. Радиальная синкинезия — при попытке сжатия паретичной руки в кулак происходит тыльное сгибание кисти.

Имитационные синкинезии — непроизвольное повторение в паретичной конечности тех движений, которые совершаются в здоровой конечности. Синкинезия Раймиста — если обследующий оказывает сопротивление приводящим и отводящим движениям здоровой ноги больного, то в паретичной ноге появляются аналогичные движения.

Снижение или отсутствие кожных рефлексов (брюшных), наблюдаемое: на стороне паралича, объясняется тем, что сегментарная рефлекторная дуга кожных рефлексов функционирует лишь при наличии стимулирующего влияния коры больших полушарий. При центральном параличе эта связь может разрываться.

Центральному параличу нередко также сопутствуют расстрой-

ства мочеиспускания и дефекации. Центры мочеиспускания и дефекации расположены в сером веществе спинного мозга на уровне I—III поясничных и II—IV крестцовых сегментов. Произвольное управление мочеиспусканием обеспечивается благодаря связям этих центров с корой больших полушарий. Корковая иннервация осуществляется по путям, проходящим в боковых канатиках спинного мозга вблизи пирамидного пути, поэтому двустороннее поражение последнего сопровождается расстройством тазовых функций. При центральном расстройстве наблюдается периодическое недержание мочи (рефлекторное опорожнение мочевого пузыря при его растяжении мочой, наступающее периодически, без произвольного контроля), иногда задержка мочи, императивные позывы на мочеиспускание (см. главу 5).

Схема двухнейронного двигательного кортико-мышечного пути исключает сочетание периферического и центрального параличей (табл. 2). Поражение второго нейрона всегда влечет за собой развитие периферического паралича независимо от состояния пирамидного пути. Так, при поражении серого вещества спинного мозга на уровне поясничного утолщения неизбежно возникнет нижняя параплегия по периферическому типу независимо от наличия или отсутствия повреждений вышележащих боковых канатиков с пирамидными путями.

В практике, однако, приходится встречаться с заболеваниями (например, боковой амиотрофический склероз), при которых выявляются симптомы, присущие как центральному, так и периферическому параличу: сочетание атрофий и грубо выраженных гиперрефлексии, клонусов, патологических рефлексов. Это объясняется тем, что прогрес-

Таблица 2. Симптоматика центрального и периферического паралича

	Паралич	
	центральный	периферический
Локализация патологического процесса	Передняя центральная извилина	Передние рога спинного мозга, передние корешки, периферические нервы
Локализация паралича	Моно- или гемиплегия	Паралич в зоне иннервации соответствующего сегмента или периферического нерва
Трофика мышц Тонус мышц	Простая атрофия от бездействия Повышение по спастическому типу	Денервационная атрофия Атония, гипотония мышц
Сухожильные и перистальные рефлексы Суставные рефлексы Кожные рефлексы	Повышение с расширением рефлексогенной зоны Снижение на стороне паралича Снижение брюшных, подошвенных и кремаштерных рефлексов	Понижение или отсутствие Отсутствие Снижение или отсутствие
Патологические рефлексы Клонусы	Вызываются на руках и ногах Наличие клонусов стоп, коленных чашечек, кистей	Отсутствие »
Патологические синкинезии	Глобальная, имитационная, координаторная	»

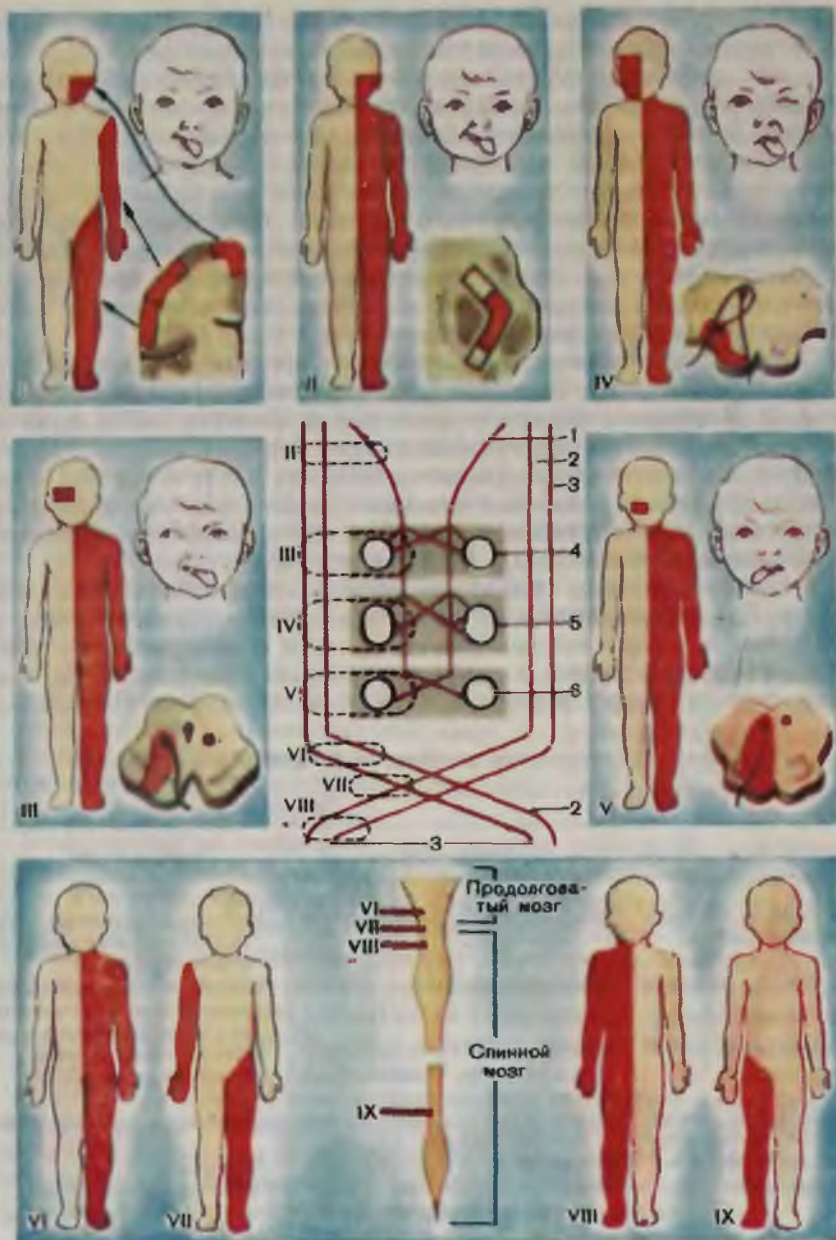


Рис. 33. Основные синдромы двигательных нарушений при поражении центрального и периферического мотонейронов.

Локализация поражения: I — правая передняя центральная извилина; II — двигательная зона правой внутренней капсулы; III — средний мозг, очаг справа; IV — мост головного мозга, очаг справа; V — продолговатый мозг, очаг справа; VI — VIII — перекрест пирамид; IX — половинное поражение спинного мозга справа в нижне-грудном отделе. 1 — корково-ядерный путь; 2-3 — корково-спинномозговому

сирующий дегенеративный или острый воспалительный процесс мозаично, избирательно поражает пирамидный путь и клетки переднего рога спинного мозга, вследствие чего для части мышечных волокон оказывается пораженным центральный двигательный нейрон (и развивается центральный паралич), для других — периферический мотонейрон (развивается периферический паралич). Прогрессирование процесса при боковом амиотрофическом склерозе приводит к все большей генерализации поражения мотонейронов переднего рога, при этом начинают постепенно исчезать гиперрефлексия и патологические рефлексы, уступая место симптомам периферического паралича (несмотря на продолжающееся разрушение пирамидных волокон).

В последние годы представления о пирамидной системе в значительной степени пересмотрены, в частности, получены данные о том, что так называемый пирамидный синдром (центральный паралич или парез) не является следствием изолированного поражения пирамидного пути и в значительной степени связан с одновременным поражением нисходящих путей экстрапирамидной системы.

Эксперименты с перерезкой пирамид продолговатого мозга и педункулотомией (перерезкой пирамидного пути в ножке мозга) обнаружили лишь незначительное нарушение двигательных функций в виде изменения (чаще снижения) мышечного тонуса и расстройств тонких дискретных движений кисти (противопоставление большого и указательного пальцев, необходимое для захватывания мелких предметов), причем эти локомоторные нарушения носили преимущественно преходящий характер. Таким образом, изолированное поражение пирамидного пути не вызывает тех нарушений, которые в клинике относят к проявлениям пирамидного синдрома, и прежде всего не обуславливает возникновение спастического паралича с сухожильной гиперрефлексией.

В эволюционном отношении пирамидный путь — один из наиболее молодых в центральной нервной системе. Он отсутствует у рептилий и птиц, у которых основной системой регуляции двигательной функции является ретикулоспинальная. Пирамидный путь появляется у высших позвоночных, причем достигает наибольшего развития у животных, имеющих пальцы и способных не только «схватывать», но и «собирать».

Возникновение пирамидного синдрома связывают с вовлечением в патологический процесс наряду с пирамидным путем волокон экстрапирамидной системы, берущих начало от двигательных зон коры больших полушарий и тесно связанных со стволовыми тоническими и позотоническими системами, включающими красное ядро, ретикулярную формацию, вестибулярный аппарат и др. В изолированном же виде пирамидный путь оказывает облегчающее тонизирующее действие на спинальные моторные механизмы. Воздействие пирамидного пути на переднероговые мотонейроны осуществляется через вставочные

путь (2 — к руке, 3 — к ноге); 4 — ядро глазодвигательного нерва; 5 — ядро лицевого нерва; 6 — ядро подъязычного нерва.

Неврологический синдром: I—II — контралатеральные гемиплегии и поражение VII, XII нервов по центральному типу; III — синдром Вебера; IV — синдром Мишля — Гюблера; V — синдром Джексона. VI — контралатеральная гемиплегия; VII — центральный паралич руки на стороне очага и контралатеральный центральный паралич ноги; VIII — гомолатеральная гемиплегия; IX — гомолатеральная моноплегия ноги.

клетки, которые не имеют синаптических входов от периферических афферентов, благодаря чему пирамидное управление мотонейронами относительно независимо от сегментарной афферентации. В настоящее время среди волокон пирамидного пути различают толстые, быстро проводящие, обеспечивающие быстрые (фазные) двигательные реакции, и тонкие, медленно проводящие волокна, обеспечивающие тоническую регуляцию произвольных движений.

Приведенные данные о функциональном значении пирамидного пути свидетельствуют о том, что классический «пирамидный синдром» обусловлен поражением не только пирамидного пути, но и сопутствующих путей экстрапирамидной системы. Вместе с тем пирамидный симптомокомплекс настолько стереотипен, что в клинике нет смысла разделять его на истинно пирамидные и экстрапирамидные компоненты. Классические представления вполне приемлемы для использования их в топической диагностике.

Симптомокомплексы двигательных расстройств, возникающих при поражении различных отделов двигательных путей. Поражение периферического нерва вызывает периферический паралич. Возникают атрофия мышц, иннервируемых данным нервом, атония (гипотония) этой группы мышц, выпадение рефлексов. В связи с тем что периферические нервы смешанные, наряду с двигательными расстройствами наблюдаются боли, нарушения чувствительности и вегетативные расстройства в зоне иннервации этого нерва.

При поражении передних корешков развиваются периферический паралич мышц, иннервируемых данным корешком, фасцикулярные подергивания.

Поражение передних рогов спинного мозга вызывает периферический паралич в зоне иннервации данного сегмента. Особенности его являются раннее возникновение атрофий, реакции перерождения, наличие фибриллярных подергиваний. В передних рогах спинного мозга содержатся различные группы клеток, иннервирующие соответствующие мышцы. Поражение отдельной группы клеток приводит к атрофии, атонии определенных мышц (мозаичность поражения). В результате поражения передних рогов спинного мозга с обеих сторон в сегментах С₅-Th₁ (шейное утолщение) наступает периферический паралич рук (верхняя параплегия или верхний парализ). Поражение передних рогов спинного мозга с обеих сторон на уровне поясничного утолщения вызывает периферический паралич нижних конечностей (нижняя параплегия или парализ).

При поражении бокового канатика спинного мозга (tractus corticospinalis) развивается центральный паралич мускулатуры ниже уровня поражения. При локализации процесса в грудном отделе спинного мозга возникает паралич ноги на стороне очага, при локализации процесса выше шейного утолщения — центральный паралич руки и ноги.

Поражение конского хвоста обуславливает периферический паралич нижних конечностей, расстройство мочеиспускания периферического типа, расстройство чувствительности в области промежности и на нижних конечностях. Характерны резкие боли, асимметрия симптомов.

Вследствие поражения мозгового конуса наступают утрата чувствительности в области промежности, расстройство мочеиспускания периферического типа (истинное недержание мочи).

При поражении спинного мозга на уровне $L_{1-2} - S_{1-2}$ (поясничное утолщение) развиваются вялый паралич и анестезия нижних конечностей, центральное расстройство мочеиспускания.

Результатом поражения грудного отдела ($Th_2 - Th_{12}$) являются спастический паралич нижних конечностей, центральное расстройство мочеиспускания, нарушение всех видов чувствительности по проводниковому типу.

Поражение спинного мозга на уровне $C_8 - Th_1$ (шейное утолщение) вызывает периферический паралич нижних конечностей, нарушение чувствительности по проводниковому типу, центральное расстройство мочеиспускания.

При поражении спинного мозга на уровне $C_1 - C_4$ развиваются тетраплегия и утрата всех видов чувствительности ниже уровня поражения, парез или паралич диафрагмы, центральное расстройство мочеиспускания (задержка, периодическое недержание мочи).

Поражение пирамидного пути в области пирамидного перекреста приводит к параличу руки на стороне очага, ноги — на противоположной стороне (рис. 33).

Поражение пирамидного пути в мозговом стволе вызывает центральную гемиплегию на противоположной стороне. Обычно при этом вовлекаются в процесс ядра черепных нервов или их корешки, что сопровождается возникновением, помимо контралатеральной гемиплегии, периферического паралича мышц языка, лица, глазного яблока на стороне локализации очага (альтернирующий синдром). Альтернирующие синдромы позволяют определить локализацию поражения ствола мозга. Например, при очаге в области среднего мозга гомолатеральный периферический паралич мышц глаза (ядро III нерва, его корешок) сочетается с контралатеральной гемиплегией.

В результате поражения пирамидного пути во внутренней капсуле возникает равномерная гемиплегия на противоположной стороне. Одновременно отмечается центральное поражение VII и XII пар нервов (вследствие сопутствующего перерыва кортико-нуклеарных путей, идущих к двигательным ядрам ствола мозга).

Поражение передней центральной извилины является причиной моноплегии (монопареза). Раздражение передней центральной извилины вызывает эпилептические судорожные припадки. Судороги могут быть местными (джексоновская эпилепсия) или генерализованными.

СТРИОПАЛЛИДАРНАЯ СИСТЕМА. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Кортико-мышечный путь, рассмотренный в предыдущем разделе, обеспечивает произвольное сокращение той или иной мышцы. Однако отдельный законченный двигательный акт, каким бы примитивным он ни был, требует согласованного участия многих мышц. Простейшее движение — поднятие руки — обеспечивается сокращением мышц

плечевого пояса, но одновременно и мышц туловища, и нижних конечностей, восстанавливающих правильное положение центра тяжести тела.

Качество движения зависит не только от вида и количества мышц, его реализующих. Нередко одни и те же мышцы участвуют в осуществлении различных движений; одно и то же движение может в зависимости от условий выполняться то быстрее, то медленнее, с большей или меньшей силой. Таким образом, для выполнения движения необходимо участие механизмов, регулирующих последовательность, силу и длительность мышечных сокращений и регламентирующих выбор необходимых мышц. Другими словами, двигательный акт формируется в результате последовательного, согласованного по силе и длительности включения отдельных нейронов и волокон кортико-мускулярного пути, отдающего приказы мышцам. Это включение обеспечивается при участии практически всех двигательных систем мозга и прежде всего — экстрапирамидной системы и стриопаллидарного ее отдела. Экстрапирамидная система включает структуры коры больших полушарий, подкорковых ганглиев, мозжечка, ретикулярной формации, нисходящие и восходящие пути.

Произвольно выполняя то или иное действие, человек не задумывается о том, какую мышцу необходимо включить в нужный момент, не держит в сознательной памяти последовательную рабочую схему двигательного акта. Привычные движения производятся механически, незаметно для внимания, смена одних мышечных сокращений другими произвольна, автоматизирована. Двигательные автоматизмы гарантируют наиболее экономное расходование мышечной энергии в процессе выполнения движения. Новый, незнакомый двигательный акт энергетически всегда более расточителен, чем привычный, автоматизированный. Взмах косы косаря, удар молота кузнеца, бег пальцев музыканта — до предела отточенные, энергетически скупые и рациональные автоматизированные движения. Совершенствование движений — в их постепенной экономизации, автоматизации, обеспечиваемой деятельностью стриопаллидарной системы.

Стриопаллидарная система разделяется по функциональному значению и морфологическим особенностям на стриатум и паллидум. Хвостатое ядро и скорлупа объединяются в стриарную систему. Бледный шар, черное вещество, красное ядро, субталамическое ядро составляют паллидарную систему. Паллидум содержит большое количество нервных волокон и относительно немного крупных клеток. Хвостатое ядро и скорлупа включают в себя множество мелких и крупных клеток и небольшое количество нервных волокон. В стриарной системе имеется соматотопическое распределение: в оральных отделах — голова, в средних — руки и туловище, в каудальных отделах — ноги. Между стриарной и паллидарной системами существует тесная связь.

Стриарная система является более «молодой», чем паллидарная, как в филогенетическом, так и в онтогенетическом отношении. Она впервые появилась лишь у птиц и формируется у человека к концу внутриутробного периода, несколько позже, чем паллидум.

Паллидарная система у рыб и стриопаллидарная у птиц являются высшими двигательными центрами, определяющими поведение живот-

ного. Стриопаллидарные аппараты обеспечивают диффузные, массовые движения тела, согласованную работу всей скелетной мускулатуры в процессе передвижения, плавания, полета и др. Жизнедеятельность высших животных, человека требует более тонкой дифференцировки работы двигательных центров. Потребности движений, носящих целенаправленный, производственный характер, уже не может удовлетворить экстрапирамидная система. В коре переднего мозга создается в процессе эволюции высший аппарат, координирующий согласованную функцию пирамидной и экстрапирамидной систем, руководящих выполнением сложных движений. Однако, перейдя в субординированное, «подчиненное» положение, стриопаллидарная система не утратила присущих ей функций.

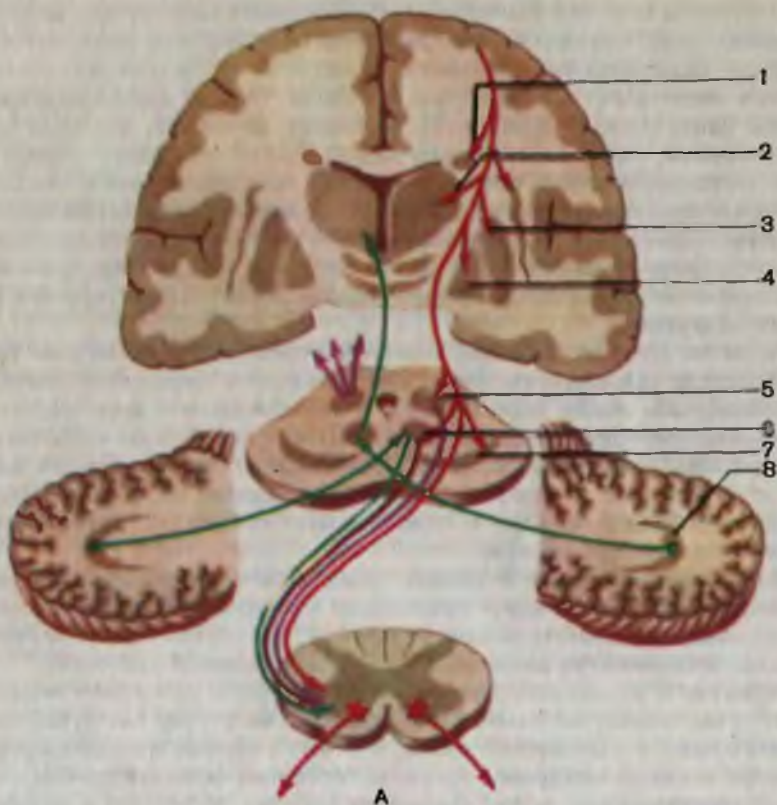
Различие функционального значения стриатума и паллидума также определяется усложнением характера движений в процессе филогенеза. «Паллидарные» рыбы, передвигаясь во взвешенном в воде состоянии бросковыми, мощными движениями туловища, не должны «заботиться» об экономии мышечной энергии. Потребности такого двигательного акта вполне удовлетворяются работой паллидарной системы, обеспечивающей движения мощные и относительно точные, но энергетически расточительные, чрезмерные.

Птица, вынужденная в полете совершать огромную работу и не имеющая возможности вдруг прервать ее в воздухе, должна располагать более сложным двигательным аппаратом, расчетливо регулирующим качество и количество движений, — стриопаллидарной системой.

Развитие и включение двигательных систем в онтогенезе человека имеет ту же последовательность. Миелинизация стриарных путей заканчивается лишь к 5-му месяцу жизни, поэтому в первые месяцы паллидум является высшим моторным органом. Моторика новорожденных носит явные «паллидарные» черты. Движения ребенка до 3—4 лет и движения молодого животного (щенка, олененка, зайчонка и т. д.) имеют большое сходство, заключающееся именно в излишестве, свободе, щедрости движений. Характерно богатство мимики ребенка, также свидетельствующее о некотором преобладании «паллидарности». С возрастом многие движения человека становятся все более привычными, автоматизированными, энергетическими расчетливыми, скупыми. Улыбка перестает быть постоянным выражением лица. Степенность, солидность взрослых — это торжество стриатума над паллидумом, торжество трезвой расчетливости автоматизированных движений над расточительной щедростью еще «неопытной» стриопаллидарной системы ребенка.

Процесс обучения какому-либо движению, направленный на автоматизацию двигательного акта, имеет две фазы. Во время первой фазы, которую условно называют паллидарной, движение чрезмерно, излишне по силе и длительности сокращения мышц. Вторая фаза рационализации движения заключается в постепенной отработке оптимального для данного индивида энергетически рационального, максимально эффективного (при минимальной затрате сил) способа движения.

Стриопаллидарная система является важнейшим инструментом в выработке двигательных автоматизмов, которые у взрослого человека целенаправленно подбираются и реализуются высшими корковыми



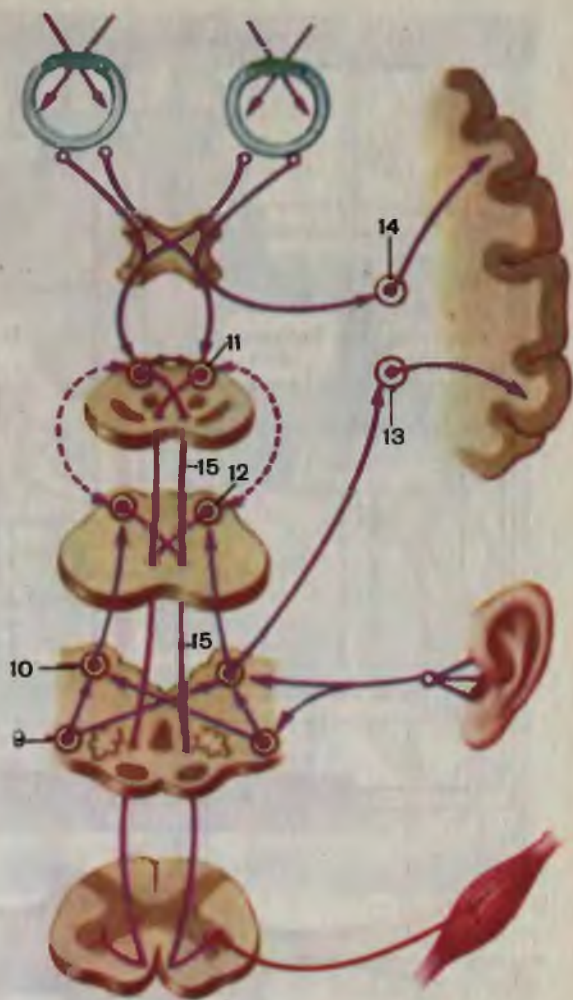
центрами праксиса. Относительная «паллидарность» ребенка обусловлена не только незрелостью стриатума, но и тем, что ребенок еще находится в стадии двигательного обучения в первой, паллидарной фазе его. Чем старше ребенок, тем все большее число двигательных актов автоматизировано, т. е. перестало быть «паллидарными». Наряду с этим незрелость стриатума и преобладание «паллидарности» у новорожденных как бы заранее запланированы, поскольку именно «паллидарность» необходима ребенку в первый период внеутробной жизни.

Стриопаллидарная система имеет многочисленные связи: пути, связывающие между собой образования стриопаллидарной системы; пути, связывающие стриопаллидарную систему с конечным двигательным путем и мышцей; взаимные связи с различными отделами экстрапирамидной системы и корой больших полушарий, и, наконец, пути афферентации. Имеется несколько путей доставки импульсов стриопаллидарной системы к сегментарному двигательному аппарату: 1) монаховский краснаядерно-спинномозговой путь от красных ядер; 2) вестибуло-спинномозговой путь от вестибулярного ядра; 3) ретикулоспинномозговые пути от ретикулярной формации; 4) тектоспинномозговой (покрышечно-спинномозговой) путь от четверохолмия; 5) пути к двига-

Рис. 34. Экстрапирамидная система.

А. Связи стриопаллидарной системы: 1 — хвостатое ядро; 2 — таламус; 3 — скорлупа; 4 — бледный шар; 5 — ретикулярная формация; 6 — красное ядро; 7 — черное вещество; 8 — зубчатое ядро мозжечка.

Б. Схема «старт-рефлексов»: 9 — переднее улитковое ядро; 10 — заднее улитковое ядро; 11 — верхние холмики; 12 — нижние холмики; 13 — медиальное колленчатое тело; 14 — латеральное колленчатое тело; 15 — покрышечно-спинномозговой путь.



Б

тельным ядрам черепных нервов. Ответственная за произвольность выполнения двигательных актов стриопаллидарная система должна получать исчерпывающую информацию о состоянии мышц, сухожилий, о положении тела в пространстве и т. д. (рис. 34, 35).

Афферентные системы, обслуживающие стриопаллидум (информационные импульсы от «коллектора чувствительности» — таламуса, от мозжечка, ретикулярной формации, корректирующие сигналы от коры и др.), создают вместе с эфферентными путями кольца обратных связей с непрерывным потоком информирующих и корректирующих, приказывающих сигналов. Циркуляция импульсов не прекращается, объединяя в единое целое все двигательные и афферентные системы.

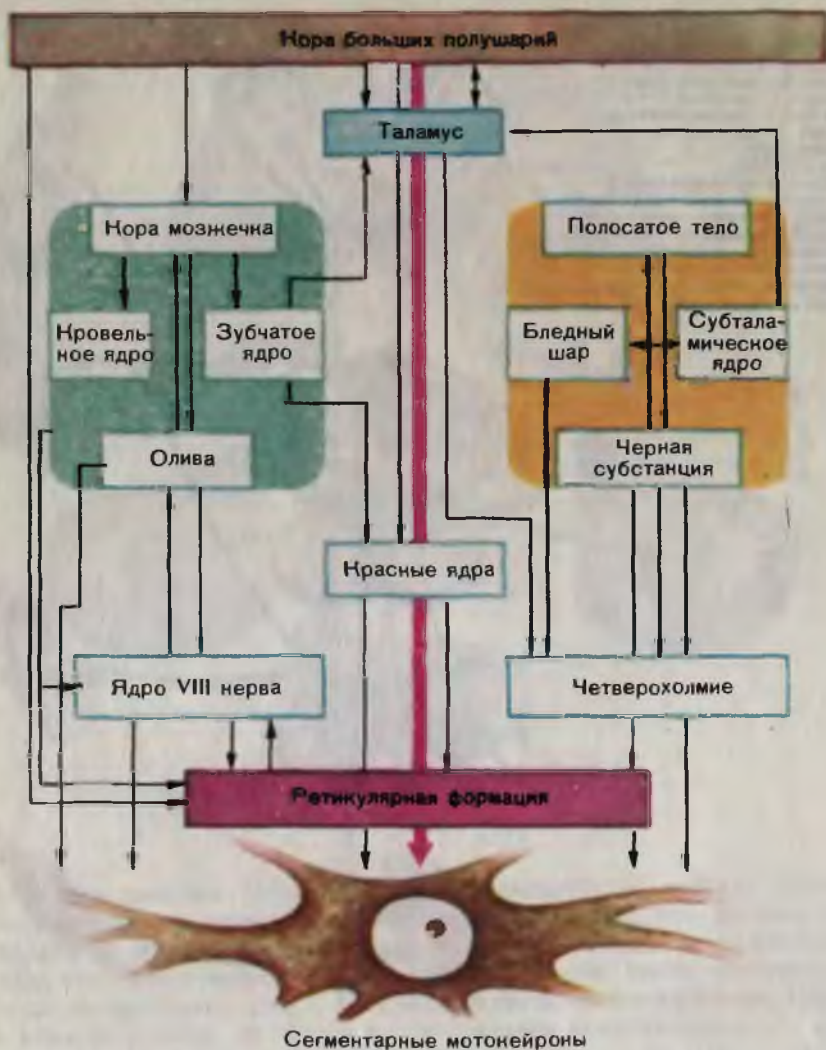


Рис. 35. Блок-схема влияния экстрапирамидной системы на спинальный мотонейрон.

При поражении ядер экстрапирамидной системы и их связей возникают различные симптомы. Основными являются гипотонически-гиперкинетический и акинетико-ригидный синдромы. Нарушения экстрапирамидной системы проявляются в виде изменения двигательной функции, мышечного тонуса, вегетативных функций, эмоциональных расстройств.

Симптомы поражения паллидума. Паллидарный синдром. Симптомом поражения бледного шара и черного вещества носит название паркинсонизма, акинетико-ригидного синдрома, амиостатического синдрома, гипертонически-гипокинетического синдрома. Он связан



Рис. 36. Стриопаллидарные синдромы.

А — поза больного при акинетико-ригидном синдроме; Б — постуральные феномены: а — Вестфалия; Б — Фуа — Тевенара; В — торсионные гиперкинезы; Г — атетоидные гиперкинезы кисти; Д — баллистические гиперкинезы; Е — гемитремор, 1 — хвостатое ядро; 2 — скордула; 3 — бледный шар; 4 — черное вещество; 5 — субталамическое ядро; 6 — красное ядро.

с функциональным дефицитом паллидума, с изменением влияния паллидонигральной системы на ретикулярную формацию и нарушением импульсации в корково-подкорково-стволовых нейронных кругах. Ретикулярная формация — стволуевой «контролер-регулирующий» потока восходящих и нисходящих импульсов — при нарушении связей ее с черным веществом не препятствует прохождению к мышце избыточных гонических сигналов, вследствие чего развивается мышечная ригидность, поддерживаемая непрерывным потоком афферентных импульсов к стриопаллидарной системе (порочный круг: пораженная паллидарная система шлет бесконтрольные тонические сигналы, которые повышают мышечный тонус и усиливают поток импульсов обратной афферентации, которая в свою очередь гонизирует стриопаллидум).

Основными симптомами поражения бледного шара являются бед-

ность и маловыразительность движений (*олигокинезия*), их замедленность (*брадикинезия*). Больные малоподвижны, инертны, скованны, при переходе из положения покоя в состояние движения часто застывают в неудобной позе (*поза восковой куклы, манекена — феномен каталепсии*). Характерен внешний вид больных — туловище слегка согнуто, голова наклонена вперед, руки согнуты и приведены к туловищу, взгляд устремлен вперед, неподвижен (рис. 36, А).

Затруднено начало двигательного акта — паркинсоническое топтание на месте. Больной передвигается с трудом, мелкими частыми шажками. Отсутствуют нормальные физиологические синкинезии, отмечается *ахейрокинез* (руки при ходьбе неподвижны). Отсутствие содружественных движений выражается в нарушении инерции, необходимой для равновесия туловища. Выведенный из состояния равновесия, больной не может выровнять его автоматически. Если больного толкнуть, он бежит в направлении толчка: вперед — *пропульсия*, в сторону — *латеропульсия*, назад — *ретропульсия*. Речь монотонна, тиха (*брадипалия*). Почерк мелкий, нечеткий (*микрография*). Больные вязки в обращении, прилипчивы (*акайрия*), мышление замедленно (*брадипсихия*). В ряде случаев наблюдаются «*парадоксальные кинезии*». Так, больные, целыми днями сидящие в кресле, в момент аффективных вспышек и эмоциональных напряжений могут взбегать по лестнице, прыгать, танцевать.

Паркинсонический тремор покоя чаще локализуется в пальцах кисти и проявляется в феномене «*катания пилюль*», «*счета монет*». Дрожание наблюдается в покое и уменьшается при произвольных движениях. Характерно изменение мышечного тонуса по пластическому типу. Соппротивление, испытываемое при исследовании тонуса, остается равномерным в начале и в конце движения. Выявляется феномен «*зубчатого колеса*». Выявляются постуральные рефлексы: стопный феномен Вестфала и феномен голени. Феномен Вестфала — при пассивном тыльном сгибании стопы возникает тоническое напряжение разгибателей стопы (в основном большеберцовой мышцы) и стопа застывает в положении тыльного сгибания. Феномен голени — у больного, лежащего на животе с ногами, согнутыми в коленях под прямым углом, при дальнейшем пассивном сгибании голени она застывает в положении сгибания.

Симптомы поражения полосатого тела. Стриарный синдром. При поражении стриарной системы возникает гипотонически-гиперкинетический синдром, что обусловлено дефицитом тормозящего влияния стриатума на нижележащие двигательные центры, вследствие чего развиваются мышечная гипотония и избыточные произвольные движения (гиперкинезы). Гиперкинезы — автоматические, чрезмерные движения, в которых участвуют отдельные части тела, конечности. Они возникают произвольно, исчезают во сне и усиливаются при произвольных движениях и волнении.

Отдельные виды гиперкинезов связывают с поражением определенных структур стриарной системы. При поражении оральной части полосатого тела (*corpus striatum*) возникают насильственные движения в мускулатуре лица и шеи, при поражении средней части — в мускулатуре туловища и рук. Поражение каудальной части полосатого

тела вызывает гиперкинезы в ногах. При исследовании гиперкинезов обращают внимание на сторону, ритм, характер, форму, симметричность, локализацию двигательного проявления.

Атетоз — медленные, червеобразные, вычурные движения в дистальных отделах конечностей (в кистях и стопах). Может наблюдаться в мускулатуре лица — выпячивание губ, перекашивание рта, гримасничанье, прищелкивание языком. Обычно атетоз связывают с поражением крупных клеток стриарной системы. Характерным его признаком является образование переходящих контрактур (*spasmus mobilis*), которые придают кисти и пальцам своеобразное положение. У детей нередко наблюдается двусторонний, двойной атетоз при подкорковых дегенерациях. Гемиатетоз бывает значительно реже.

Гемибаллизм — крупные размашистые «бросковые» движения конечностей. Чаще всего встречается в руках в виде взмаха «крыла птицы». Насильственные движения при гемибаллизме производятся с большой силой, их трудно прекратить. Возникновение гемибаллизма связывают с поражением лисоса тела, расположенного под зрительным бугром.

Хореические гиперкинезы — быстрые сокращения различных групп мышц лица, туловища и конечностей. Гиперкинез не ритмичен, не координирован, распространяется на большие группы мышц дистальных и проксимальных отделов. Может напоминать произвольные движения, так как в процесс вовлекаются синергичные мышцы. Отмечаются нахмуривание бровей, лба, высовывание языка, порывистые, беспорядочные движения конечностей. Гиперкинез может охватывать половину тела — гемихорея. Хореотический гиперкинез возникает при поражении неостриатума и наблюдается при подкорковых дегенерациях, ревматическом поражении мозга, наследственной хорее Гентингтона.

В некоторых случаях хореические гиперкинезы сочетаются с атетозом (хореоатетоз). Хореоатетоз может наблюдаться у больных как постоянно, так и в виде приступов — пароксизмальный хореоатетоз. Описано несколько вариантов семейной формы пароксизмального хореоатетоза.

Миоклонии — короткие молниеносные клонические подергивания мышцы или группы мышечных волокон, чаще ритмического характера. Миоклонии могут быть как генерализованными, так и локальными. Наиболее частая их локализация — проксимальные отделы конечностей, туловище, лицо. Описана локальная миоклония языка, мягкого неба (велопалятинный нистагм). Миоклонии сохраняются в покое и движении, усиливаются при волнении. В отличие от клонических судорог миоклонии обычно не вызывают движений конечностей. Миоклонический гиперкинез сопровождает воспалительные, токсические, наследственно-дегенеративные поражения экстрапирамидной системы с преимущественным поражением зубчатых ядер, нижних олив, красных ядер, черного вещества, стриатума.

Тики — быстрые клонические подергивания ограниченной группы мышц, как правило, стереотипного характера, имитирующие произвольные движения, в связи с чем они нередко производят впечатление нарочитых. Чаще локализуются в мышцах лица и проявляются быстрым наморщиванием лба, поднятием бровей, миганием, высовыванием

языка. Реже встречается тик шейных мышц — поворот головы в сторону, кивание вперед. У детей тик нередко развивается как проявление невроза в результате образующегося патологического условного рефлекса, как подражание лицам, страдающим гиперкинезами (функциональный гиперкинез). Тик лицевой мускулатуры может возникнуть при невралгии тройничного нерва. Наряду с локальными формами может быть генерализованный тик, характеризующийся вовлечением мышц конечностей, туловища, дыхательных мышц, мимической мускулатуры. Особое место занимает генерализованный импульсивный тик — синдром де ля Туретта, при котором наблюдаются импульсивные подпрыгивания, приседания, гримасничание вокальные феномены в виде похрюкивания, вскриков, выкрикивания бранных слов (копролалия). В возникновении тиков играют роль как функциональные, так и органические факторы (врожденная, конституциональная недостаточность).

Дрожание — стереотипный клонический ритмичный гиперкинез, преимущественно наблюдающийся в кистях рук, стопах; может также отмечаться дрожание туловища, головы. Дрожание — внешнее проявление нередко невидимого сокращения мышц. По-видимому, в конечном итоге дрожание реализуется сегментарным двигательным аппаратом, но причиной его может быть поражение и сегментарных, и надсегментарных двигательных структур и прежде всего стриопаллидарной системы и мозжечка. Амплитуда дрожания и его частота, длительность отдельных фаз могут быть различными в зависимости от механизма возникновения. Различают крупноразмашистый, «рубральный» тремор, возникающий при поражении красного ядра и захватывающий противоположную половину тела. Тремор может усиливаться или исчезать при движении. Интенционный тремор резко усиливается или возникает при выполнении целенаправленных движений, в частности при выполнении координаторных проб, пальценосовой и пяточноколенной. Статический тремор наблюдается в покое, при движениях не усиливается или даже уменьшается. Характерен статический тремор при паркинсонизме, проявляющийся дрожанием головы «да-да» и ротаторным тремором кисти типа «катания пиллель» и «счета монет».

Торсионная дистония — судорожные переразгибания позвоночника в поясничном и шейном отделах. Движения туловища носят вращательный, штопороподобный характер, сопровождаются гиперлордозом, сколиозом, вычурными позами. Для гиперкинеза характерно появление его при произвольных движениях. Торсионная дистония может прекращаться при различных компенсаторных приемах, например при обхвате руками шеи, усиленном повороте плеча и т. д. Наблюдается при дегенеративных и воспалительных заболеваниях подкорковой области.

Спастическая кривошея — судорожные сокращения мускулатуры шеи. Голова повернута в сторону и наклонена к плечу. В некоторых случаях происходят ритмичные судороги (откидывание головы назад, пожимание плечами и т. д.). Спастическая кривошея нередко возникает в начальных стадиях торсионной дистонии в качестве локального ее проявления.

Писчий спазм (графоспазм) — судорожное сокращение в пальцах кисти, которое появляется во время письма.

Профессиональные судороги — спазм мышц, участвующих в определенных профессиональных движениях. Наблюдаются у скрипачей, пианистов, гитаристов, машинисток и т. д.

Лицевой гемиспазм — периодически повторяющиеся судороги мышц половины лица, иннервируемых лицевым нервом. Судороги сопровождаются появлением морщин на лбу, угол рта оттянут кнаружи и кверху, платизма напряжена.

Лицевой параспазм — периодически повторяющиеся симметричные судороги лицевых мышц. Параспазм часто возникает во время разговора, улыбки.

Блефароспазм — судорожные сокращения круговой мышцы глаза. Клинически блефароспазм проявляется частым миганием, возникает пароксизмально.

Судороги — особый вид гиперкинеза. Различают клонические и тонические судороги, распространенные и локализованные, кортикальные, стриарные и т. п. (в зависимости от локализации патологического процесса).

Икота — клонические судороги диафрагмы. Проявляется быстрыми громкими вдыхательными движениями, обусловлена патологическим процессом в оболочках или в веществе мозга, интоксикацией.

МОЗЖЕЧОК. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Важнейшими функциями центрального двигательного аппарата являются обеспечение точности целенаправленных движений, регуляция согласованного, координированного действия мышц-антагонистов, «подправляющих», корригирующих траекторию движения. Подходя к двери, мы поднимаем руку, чтобы нажать кнопку звонка. Вначале наше движение носит ориентировочный характер; мы так же поднимали бы руку, чтобы поправить прическу, надеть очки. Однако на каком-то своем этапе это движение становится только движением к кнопке и, чтобы палец попал именно в кнопку, нужна определенная согласованность действий мышц-антагонистов, причем тем большая, чем ближе цель движения. Внешне движение к цели идет по прямой, без резких изгибов траектории, но эта внешняя «гладкость» движения требует постоянного перераспределения «внимания» центральных регуляторных аппаратов с одной группы мышц на другую. Точно так же, обеспечивая внешне прямое движение автомобиля, водитель не перестает вращать руль, корригируя имеющиеся или угрожающие изменения траектории.

Координирующий аппарат контролирует равновесие тела, стабилизирует центр тяжести, регулирует согласованную деятельность мышц-антагонистов, обеспечивающих сгибание, разгибание и пр. Обеспечение координации движений требует четкой и непрерывной обратной афферентации, информирующей о взаимоположении мышц, суставов, о нагрузке на них, о ходе выполнения траектории движения.

Центром координации движений является мозжечок. Естественно, однако, что координация движений обеспечивается также деятельностью



А

Рис. 37. Соматотопическая проекция в коре червя и полушарии мозжечка (А).

корковых центров, всей экстрапирамидной системы, афферентных и эфферентных путей.

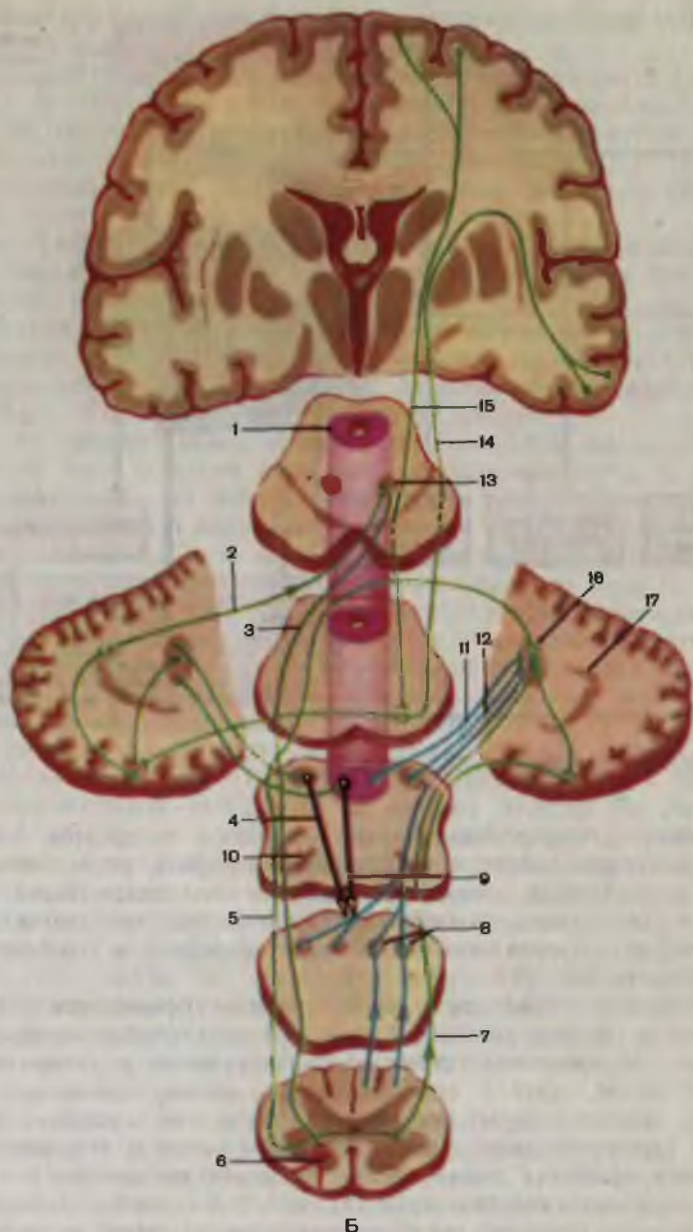
Относительно изолированных от больших полушарий и ствола мозга мозжечок имеет три пары ножек, которые образованы афферентными и эфферентными мозжечковыми путями.

Nucleus fastigii червя мозжечка является «коллектором» импульсов, поступающих в мозжечок по различным афферентным каналам. Получив разрозненную информацию из различных источников, *nucleus fastigii* посылает ее к клеткам Пуркинье для переработки, распределяя согласно соматотопической проекции, имеющейся в коре мозжечка: руки представлены в передних отделах полушарий, ноги — в задних; в коре червя представлены: голова, шея — в передних отделах, туловище — в задних отделах. Проксимальные отделы конечностей, таким образом, проецируются медиальнее, дистальные — латеральнее, полушария ответственны за координацию движений конечностей, червь — туловища (рис. 37).

Клетки Пуркинье как бы переводят все разноголосые сигналы, поступающие из *nucleus fastigii*, в единую «мозжечковую» тональность. Информация, поступившая в кору мозжечка, переработанная, закодированная единым «мозжечковым» шифром, передается затем зубчатым ядрам, обязанным распределить ее и разослать в нужные эфферентные аппараты.

Подобная субординация и распределение обязанностей, разумеется, относительны. Нужно помнить о едином для всех нервной системы законе поэтажной реафферентации, собственной саморегуляции каждого уровня интеграции. Так, например, «подчиненное» ядро шатра, получив афферентную информацию, частично самостоятельно посылает ее к вестибулярной системе и ретикулярной формации, замыкая кольцо циркуляции импульсов: ядро Бехтерева → ядро шатра → ядро Дейтерса; ядра ретикулярной формации → ядро шатра → ядра ретикулярной формации.

Координация движений требует исчерпывающей всесторонней



Б

Рис. 37. Продолжение. Мозжечок и его связи (Б).

1 — ретикулярная формация; 2 — мозжечково-красноядерный путь; 3 — красноядерно-спинномозговой путь; 4 — преддверно-спинномозговой путь; 5 — передний спинно-мозжечковый путь; 6 — мотонейроны спинного мозга; 7 — задний спинно-мозжечковый путь; 8 — тонкое и клиновидное ядра; 9 — ретикулоспинно-мозговой путь; 10 — нижняя олива; 11 — ретнкулумозжечковый путь; 12 — преддверно-мозжечковый путь; 13 — красные ядра; 14 — височно-теменно-затылочно-мостовые волокна; 15 — лобно-мостовые волокна; 16 — ядро шатра червя мозжечка; 17 — зубчатое ядро.

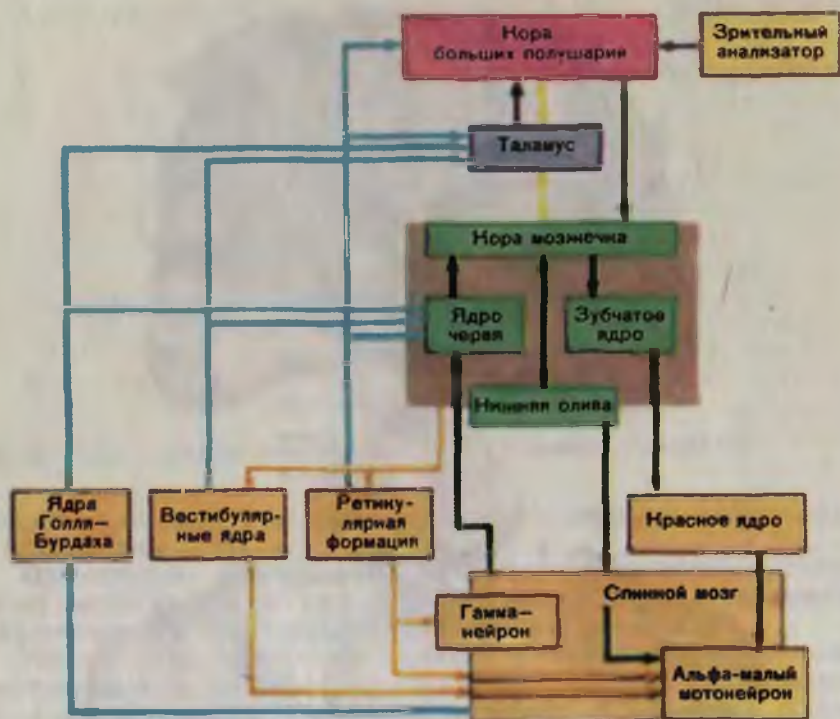


Рис. 38. Блок-схема основных связей мозжечка.

информации. Афферентные пути поступают в *nucleus fastigii* от проприоцепторов мышц, вестибулярного аппарата, ретикулярной формации и некоторых других отделов. Сигналы сенситивной проприоцепции поступают в мозжечок от ядер Голля (тонкого) и Бурдаха (клиновидного) через нижние ножки мозжечка к *nucleus fastigii* своей стороны (рис. 38).

Собственно мозжечковая проприоцепция проводится по путям Флексига и Говерса (задний и передний спинно-мозжечковый пути). Импульсы от проприоцепторов, сигнализирующие о положении тела в пространстве, идут к спинномозговым узлам, где лежат первые нейроны, аксоны которых поступают через задние корешки в спинной мозг. В основании задних рогов спинного мозга и в средней части его серого вещества лежат вторые нейроны, от которых и начинаются спинно-мозжечковые пути. Путь Флексига (*tr. spinocerebellaris dorsalis*) проходит, не перекрещиваясь, в задней части бокового канатика до продолговатого мозга и в составе нижних ножек достигает червя мозжечка. Путь Говерса (*tr. spinocerebellaris ventralis*) после перехода на противоположную сторону располагается в боковых канатиках, вентрально от пучка Флексига, проходит спинной, продолговатый мозг и в вентральной части моста мозга поворачивает вверх, кзади, входя в составе верхних ножек в червь мозжечка. Путь Говерса

дважды совершает перекрест: в спинном мозге и в переднем мозговом парусе.

Пути от вестибулярного ядра Бехтерева (медиальное вестибулярное ядро), ядер ретикулярной формации подходят к *nucleus fastigii* своей стороны по нижним ножкам. Нижние оливы продолговатого мозга функционально наиболее тесно связаны с мозжечком, и поэтому оливомозжечковые пути, проходящие в нижних ножках, поступают непосредственно в кору мозжечка, минуя ядро шатра.

Таким образом: 1) основные афферентные пути подходят к мозжечку, не делая перекреста или делая его дважды (путь Говерса), благодаря чему каждое полушарие мозжечка получает информацию от своей половины тела; 2) основной канал поступления афферентных сигналов — нижние ножки мозжечка (исключение составляет путь Говерса, входящий в мозжечок по верхним ножкам); 3) основной приемный пункт афферентных сигналов — ядро шатра (*nucleus fastigii*).

Особыми афферентными путями являются пути, нисходящие к мозжечку из коры больших полушарий и прерывающиеся в собственных ядрах моста: от лобной доли — лобно-мостомозжечковый, от затылочной и височной — затылочно-височно-мостомозжечковый. Сигналы из коры больших полушарий являются корригирующими, направляющими. Они поступают из коры больших полушарий после обработки всей поступающей в нее афферентной информации о положении тела в пространстве по проводникам чувствительности и от органов чувств. Корково-мозжечковые пути входят в мозжечок через средние ножки, заканчиваются в коре мозжечка, минуя коллектор мозжечковой афферентации — ядро шатра.

Корково-мозжечковые пути двухнейронны. Первый нейрон — корково-мостовой путь — берет начало или из верхних отделов лобной доли (лобно-мостовой путь), или из нижних отделов височной и затылочной долей (затылочно-височно-мостовой путь). Лобный путь моста мозга (*tr. fronto-pontinus*) начинается из передних отделов верхней и средней лобных извилин, проходит *centrum semiovale*, переднюю ножку внутренней капсулы, внутренний отдел основания ножек мозга и заканчивается в собственных ядрах моста своей стороны. Затылочно-височный путь моста (*tr. occipito-temporo-pontinus*) начинается от задних отделов височных извилин и затылочной области коры, проходит через задний отдел задней ножки внутренней капсулы в наружную часть основания ножек мозга и заканчивается также в собственных ядрах моста своей стороны.

Второй нейрон начинается от собственных ядер моста — мостомозжечковый путь. Аксоны клеток ядер мозга, предварительно перекрещиваясь в его основании, идут через средние ножки к коре мозжечка. Таким образом, полушария большого мозга связаны с противоположными полушариями мозжечка. Поэтому при поражении коры больших полушарий расстройства координации возникают на противоположной очагу стороне.

Эфферентные импульсы от мозжечка преимущественно идут через верхние ножки по зубчато-красноядерно-спинномозговому (денторуброспинальному) пути к альфа-малым нейронам передних рогов

спинного мозга. Как дендорубральный, так и руброспинномозговой пути совершают перекресты (Вернекинка и Фореля), поэтому при поражении полушарий мозжечка расстройства координации возникают на стороне очага. Красные ядра отдают волокна не только в составе красноядерно-спинномозгового пути, но и к зрительному бугру, откуда импульсы поступают в стриопаллидум и кору больших полушарий. Обратные эфферентные сигналы от стриопаллидарной системы проходят к мускулатуре через красноядерно-спинномозговые, преддверно-спинномозговые, покрышечно-спинномозговые, ретикулярно-спинномозговые пути, а также через задний продольный пучок — к мышцам глаза. Мозжечок имеет и собственные связи с вестибулярной системой и ретикулярной формацией. Пути к ядру Дейтерса (латеральное вестибулярное ядро) и ядрам ретикулярной формации идут от ядра шатра червя мозжечка по нижним ножкам. Здесь же проходит нисходящий путь от мозжечка к нижней оливе.

Функция мозжечка в единой экстрапирамидной системе осуществляется благодаря непрерывной циркуляции нервных импульсов по кольцевым каналам: сегментарный проприоцептор → пути Флэксига, Говерса, Голля, Бурдаха → мозжечок (ядро шатра → кора мозжечка → зубчатое ядро) → мозжечково-красноядерно-спинномозговой путь (мозжечково-преддверно-спинномозговой, мозжечково-оливоспинномозговой, мозжечково-ретикулярно-спинномозговой) → сегментарный альфа-малый нейрон и мышца → сегментарный проприоцептор (эфферентная часть этого кольца может начаться от nucleus fastigii, затем через ядро Дейтерса и ядра ретикулярной формации направляется к мышце). Такие же кольцевые связи (простые или сложные) имеются со стриопаллидарной системой (мозжечок → красное ядро → зрительный бугор → хвостатое ядро → чечевицеобразное ядро → черное вещество → ретикулярная формация или нижняя олива → мозжечок), корой больших полушарий (мозжечок → красное ядро → зрительный бугор → кора → мост → мозжечок), с системой заднего продольного пучка, вестибулярным аппаратом.

Важнейшими симптомами поражения мозжечка, а также афферентных и эфферентных его путей являются нарушение равновесия тела в покое и при ходьбе, *гиперметрия* (несоразмерность, чрезмерность движений), *мимопадание или промахивание*, *адиадохокинез* (затруднение чередования противоположных движений), *интенционный тремор* (дрожание конечностей в конце целенаправленного движения, усиливающееся по мере приближения к цели), *нистагм* (подергивание глазных яблок — рассматривается при поражении мозжечка как интенционный тремор глазных яблок), *расстройства речи* (нарушение координации движений речедвигательного аппарата).

Проявления поражений мозжечка при всем их разнообразии имеют единую патогенетическую основу — нарушение согласованности в действиях мышц-антагонистов, *асинергию* (рис. 39).

Нарушение равновесия при стоянии называется *статической атаксией*, нарушение координации двигательных актов — *динамической атаксией*.

Для исследования равновесия в покое применяют пробу Ром-

берга. Больного просят стоять так, чтобы носки и пятки обеих ног были сближены, а руки вытянуты вперед. Больной стоит в такой позе с открытыми, а затем с закрытыми глазами. Симптом Ромберга считается положительным, если больной пошатывается или теряет равновесие. Важно установить направление пошатывания: вперед, назад, влево, вправо.

Для выявления легких статических нарушений применяют «сенсубликированную» пробу Ромберга — ступни ног ставятся одна перед другой.

Нарушения статики возникают при поражении задних канатиков спинного мозга и других отделов, где проходят пути глубокой чувствительности (*спинальная, сенситивная атаксия*), а также при поражении вестибулярного аппарата и червя мозжечка (рис. 40). При спинальной атаксии большую компенсирующую роль играет контроль зрения за положением тела: как только больной закрывает глаза, он начинает пошатываться и может упасть. При *вестибулярной атаксии* нарушение равновесия сопровождается головокружением, тошнотой, рвотой.

При поражении мозжечка (особенно червя) возникают грубые нарушения статики. В наиболее тяжелых случаях больной не может сидеть или стоять даже с широко расставленными ногами, отклоняется вперед или назад. При поражении полушарий мозжечка он отклоняется больше в сторону очага поражения. В отличие от спинальной атаксии при *мозжечковой атаксии* контроль зрения не помогает. У больного равновесие нарушается как при открытых, так и при закрытых глазах.

Нарушение статики отмечается также при поражении коры больших полушарий (лобных, височных, затылочных долей) вследствие нарушения связей этих отделов с мозжечком. При поражении коры больших полушарий больной в позе Ромберга неустойчив, с тенденцией к падению в противоположную очагу сторону.

Нарушение мозжечковой регуляции движений проявляется в потере равновесия при ходьбе и дискоординированности целенаправленных движений конечностей.

При поражении червя мозжечка утрачиваются синергии, стабилизирующие центр тяжести. Вследствие этого теряется равновесие, наступает туловищная атаксия. Больной ходит, широко расставляя ноги, пошатываясь, что особенно резко сказывается при поворотах. При ходьбе наблюдается отклонение в сторону пораженной части мозжечка.

При поражении полушарий мозжечка преобладает атаксия конечностей. Интенционное дрожание, промахивание, гиперметрию выявляют специальными координаторными пробами.

Пальценосовая проба. Больному предлагают указательным пальцем дотронуться до кончика своего носа. Движение руки к носу должно проводиться плавно, сначала с открытыми, затем с закрытыми глазами. При расстройстве координации движений больной промахивается, по мере приближения пальца к носу появляется или усиливается интенционный тремор кисти или всей руки.

Пяточно-коленная проба. В положении лежа на спине



Рис. 39. Основные симптомы поражения мозжечка.

1 — нистагм; 2 — мегалография; 3 — интенционные дрожания при пальце-носовой пробе; 4 — вынужденное положение головы; 5 — пошатывание в позе Ромберга; 6 — «пьяная» походка; 7 — асинергия Бабинского; 8 — пяточно-коленная проба

Очаги поражения



Атаксии



Рис. 40. Кортиковая, мозжечковая, вестибулярная и спинальная атаксии.

Локализация поражения: 1 — верхняя лобная извилина слева; 2 — червь мозжечка слева; 3 — левое полушарие мозжечка; 4 — вестибулярные ядра слева; 5 — задние столбы спинного мозга слева.

больной поднимает ногу, затем должен опустить ее, попав пяткой в колено другой ноги, и провести по передней поверхности голени.

Указательная проба. Больной указательным пальцем «догоняет» молоточек, который перемещают в различных направлениях.

Гиперметрия выявляется при пронаторной пробе: больному предлагают быстро перевести кисти вытянутых рук из положения супинации в положение пронации. На стороне мозжечковых расстройств движения производятся с избыточной ротацией кисти. Гиперметрия может проявляться в виде феномена гиперфлексии: при попытке коснуться в положении лежа пяткой одной ноги колена другой больной с атаксией заносит ногу выше колена и касается пяткой бедра.

Проба Шильдера. Больной должен вытянуть руки вперед, закрыть глаза, поднять одну руку вертикально вверх, а затем опустить ее до уровня вытянутой горизонтально другой руки. При гиперметрии рука опускается ниже горизонтального уровня.

Для выявления *адиадохокинеза* больному предлагают быстро произвести попеременно противоположные действия, например пронировать и супинировать кисти вытянутых рук. У больных с поражением мозжечка на стороне поражения чередование движений замедленно, движения неловки, вычурны, объем их увеличен.

При поражении мозжечка за счет мышечной гипотонии и нарушения антагонистической иннервации *отсутствует симптом «обратного толчка»*. Больной с силой сгибает руку в локтевом суставе. Исследующий пытается разгибать ее, чему больной оказывает сопротивление, удерживая руку в согнутом положении. Затем исследующий внезапно прекращает разгибание и рука больного с силой ударяется в грудь.

При исследовании координаторных функций проводят следующие пробы на асинергию: 1) лежащему на спине больному предлагают сесть без помощи рук, скрестив их на груди. Здоровый человек садится, так как одновременно со сгибанием туловища он фиксирует ноги и таз к плоскости опоры, сокращая ягодичные мышцы. Больной с асинергией не может сесть. Вместо туловища у него поднимаются ноги;

2) больному, стоящему со сдвинутыми ногами, предлагают перегнуться назад. В норме благодаря сгибанию в коленном и голеностопном суставах удерживается равновесие. При асинергии больной падает назад, не сумев среагировать на перемещение центра тяжести;

3) при ходьбе туловище «отстает» от ног, центр тяжести смещается назад, и больной падает.

Мозжечковые расстройства сопровождаются *мышечной гипотонией*: мышцы дряблые, вялые, объем движений в суставах увеличен.

Речь больных теряет плавность, становится замедленной, скандированной, разорванной на слоги (*мозжечковая дизартрия*).

Нистагм выявляется при движениях глазных яблок, чаще бывает горизонтальным.

Характерно также *расстройство почерка*. Вследствие дрожания и нарушения координации тонких движений почерк становится неровным, буквы — слишком крупными (*мегалография*).

ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Чувствительность кожи лица, слизистых оболочек глаза, ротовой полости, носоглотки, гортани, а также иннервация мимических мышц, мышц глазного яблока, мягкого неба, глотки, голосовых связок, языка обеспечивается черепными нервами. В отличие от смешанных спинномозговых нервов, содержащих и чувствительные, и двигательные волокна, 12 пар черепных нервов делятся на 6 чисто двигательных (III — глазодвигательный, IV — блоковый, VI — отводящий, VII — лицевой, XI — добавочный, XII — подъязычный); 3 смешанных (V — тройничный, IX — языкоглоточный, X — блуждающий); 3 пары относятся к органам чувств (I — обонятельный, II — зрительный, VIII — преддверно-улитковый). В то же время по своему происхождению, строению и функции черепные нервы существенно не отличаются от спинномозговых (рис. 41).

Чувствительные нервы представляют собой периферический и центральный отростки нервных клеток, расположенных в узлах, равноценных спинномозговому узлам, и несут сигналы как проприоцептивной, так и поверхностной чувствительности. При поражении чувствительных ядер ствола мозга, как и при поражении заднего рога спинного мозга, могут возникнуть диссоциированные расстройства чувствительности, а при поражении корешка чувствительного нерва выпадают все виды чувствительности. В ядрах ствола расположен второй нейрон чувствительного пути. Отросток этого нейрона переходит на противоположную сторону и, включаясь в медиальную петлю, заканчивается в зрительном бугре, где находится третий нейрон. Отросток третьего нейрона из зрительного бугра направляется к внутренней капсуле и вместе с проводниками поверхностной и глубокой чувствительности туловища и конечностей проходит в задней трети задней ножки внутренней капсулы. Рецепторной поверхности лица, губ, языка, глотки соответствуют проекционные зоны в нижних отделах задней центральной извилины. Таким образом, отличие чувствительных черепных нервов от спинномозговых заключается в специфике расположения узла, а также в «разорванности» чувствительной зоны ствола мозга на отдельные ядра.

Двигательный путь от коры больших полушарий к мышцам лица, языка, глотки и т. д. двухнейронен, так же как кортико-мускулярный путь к мышцам конечностей и туловища. Второй нейрон расположен в двигательных ядрах ствола мозга — гомологах передних рогов спинного мозга. В двигательных ядрах, как и в переднем роге спинного мозга, имеется распределение функций между альфа-большими, альфа-малыми и гамма-нейронами.

Первый нейрон двигательного пути к ядрам — корково-ядерный путь — имеет некоторые особенности. Корково-ядерный путь к ядрам III—VI и IX—XI пар нервов совершает перекрест, но неполный. Часть волокон от корковой двигательной зоны связана с двигательными



Рис. 41. Ядра и функции черепных нервов. Цветовые обозначения: красный — двигательные ядра, синий — чувствительные, зеленый — парасимпатические (объяснение в тексте).

ядрами противоположной стороны, а часть с ядрами своей стороны ствола мозга. Поэтому при одностороннем поражении коры или корково-ядерного пути не развивается центральный паралич мышц, глаз, глотки, гортани и т. д. Симптомы центрального паралича этих мышц появляются лишь при двустороннем поражении надъядерных путей. Исключения составляют нижняя часть ядра лицевого нерва и ядро подъязычного нерва, которые связаны только с корой противоположной стороны. Одностороннее поражение корково-ядерного пути вызывает в этом случае центральный паралич только мышц языка и нижней части лица на противоположной стороне.

При поражении двигательных ядер черепных нервов, корешков или ствола самого нерва развивается периферический паралич соответствующих мышц на стороне очага.

Нередко двигательное или чувствительное ядро ствола отдает и получает волокна в составе разных черепных нервов и корешков. Так, общие ядра имеются у IX и X, IX и VII нервов, что обеспечивает при поражении одного нерва сохранность таких важнейших функций, как глотание, слюноотделение, вкусовое восприятие и др.

Функции черепных нервов по их физиологической значимости неравноценны. Одни нервы выполняют относительно локальные задачи, например, обеспечение мимических движений, деятельность других имеет гораздо более важное значение для всего организма. Сюда относятся прежде всего черепные нервы, входящие в систему органов чувств. Органы чувств (зрение, слух, обоняние и в меньшей степени вкус) являются важнейшими передатчиками информации об окружающей среде. Значение этих передатчиков возрастает благодаря тому, что в основе их лежат дистанс-рецепторы, т. е. рецепторы, воспринимающие информацию на расстоянии. Роль отдельных органов чувств на разных этапах филогенеза неодинакова. У большинства млекопитающих ведущее место занимает обоняние, у человека важнейшим органом чувств является зрение.

Принципиальная схема проводящих путей органов чувств имеет много общего со схемой анализатора поверхностной и глубокой чувствительности: рецепторный аппарат, система промежуточных центров и корковый отдел анализатора. К этому следует еще добавить постоянно действующие цепи кольцевой регуляции, настраивающие рецепторы на определенный уровень восприятия.

Поскольку имеется принципиальное сходство в структурно-функциональной организации отдельных черепных нервов, целесообразно рассматривать их в порядке нумерации, не деля на функциональные разновидности.

I пара — n. olfactorii, обонятельный нерв (рис. 42). Клетки, из которых возникают волокна обонятельного нерва, расположены в верхнем отделе слизистой оболочки носа. Центральные отростки этих клеток образуют обонятельные нити (*filae olfactoriae*), которые входят в полость черепа через *lamina cribrosa* решетчатой кости и оканчиваются в обонятельной луковице (*bulbus olfactorius*) на основании мозга. Второй нейрон начинается в обонятельной луковице. Аксоны его направляются кзади и образуют обонятельный тракт (*tractus olfactorius*), который лежит на



Рис. 42. Схема обонятельного анализатора.

1 — клетка обонятельного ганглия. 2 — обонятельная луковица. 1 — обонятельный треугольник; 2 — прозрачная перегородка; 3 — переднее продырявленное вещество; 4 — мозолистое тело; 5 — зрительный бугор; 6 — извилина гиппокампа.

основании лобной доли и заканчивается в первичных обонятельных центрах — *trigonum olfactorium substantia perforata anterior, septum pellucidum*. Нейроны первичных обонятельных центров проводят раздражение к корковым обонятельным центрам, расположенным главным образом в извилине гиппокампа (*gyrus hippocampi*). Обонятельные тракты имеют связи с обонятельными корковыми центрами обоих полушарий.

Механизм действия обонятельного рецептора недостаточно ясен. Предполагалось, что рецептор воспринимает непосредственное воздействие молекул пахучего вещества. Однако наблюдения над поведением некоторых видов насекомых показали, что они могут при помощи обоняния улавливать необычайно низкие концентрации вещества, которые выражаются величинами порядка 2—3 молекул на 1 км пути полета. В связи с этим предполагается и другой механизм восприятия: улавливание волн от колебаний атомов в молекуле.

Для человека острота обоняния не имеет существенного значения, однако понижение ее (*гипосмия*) нередко сопровождается снижением вкусовых ощущений и как следствие этого — снижением аппетита. Понижение обоняния может быть врожденной особенностью, но может возникать при поражении обонятельных путей, а также при заболеваниях носовой полости. Поражение обонятельной луковицы и тракта с одной стороны сопровождается гомолатеральным выпадением обоняния. В ряде случаев наблюдается обострение обоняния — *гиперосмия* (например, во время менструации, при беременности) *дизосмия* (извращение обоняния). Раздражение височной доли коры больших полушарий в области гиппокампа приводит к появлению обонятельных галлюцинаций. В частности, судорожный припадок может начинаться с предвестников в виде ощущения какого-либо запаха (*обонятельная аура*).

Область гиппокампа и другие отделы обонятельного мозга входят в так называемую лимбическую систему, которая играет важную роль в регуляции вегетативных функций и эмоциональных реакций, связанных с инстинктами. В связи с этим нарушение обоняния у детей (например, при искривлении носовой перегородки, увеличении аденоидов и хроническом воспалении слизистой оболочки и придаточных пазух носа) нередко сопровождается нарушениями в эмоционально-волевой сфере.

Для исследования обоняния дают понюхать различные пахучие вещества отдельно каждым носовым ходом (мятные капли, камфорное масло, настойку валерианы и т. д.). Следует избегать резко пахучих веществ, таких как нашатырный спирт, поскольку они воспринимаются окончаниями тройничного нерва. Могут наблюдаться нарушения узнавания запахов при сохранении способности их отличать друг от друга. При обследовании детей следует помнить, что дети до 3 лет нередко плохо дифференцируют запахи и, кроме того, необходимо выяснить, знакомы ли ребенку вообще данные запахи. У детей для исследования обоняния можно применять мяту, ментол.

II пара — п. opticus, зрительный нерв (рис. 43). Зрительный нерв входит в систему зрительного анализатора, играющего исключительно важную роль. В сложной работе зрительного анализатора можно условно выделить две основные части: непосредственный прием, трансформацию и анализ световых раздражений и «техническое обслуживание» того процесса, в которое входят движения глазных яблок, зрачковая реакция, изменение кривизны хрусталика, бинокулярное зрение.

Функция зрительного нерва — это прежде всего передача световых раздражений. В сетчатке глаза расположены рецепторный аппарат в виде комплекса колбочек (цветовое зрение) и палочек (черно-белое зрение), а также ганглиозные клетки (первый нейрон зрительного пути), периферические отростки которых связаны с колбочками и палочками, а центральные составляют зрительный нерв. Основная часть колбочек сконцентрирована в области желтого пятна. Благодаря оптической среде глаза медиальные половины сетчатки воспринимают раздражение от наружной части поля зрения и наоборот.

Зрительный нерв, который через *foramen opticum* входит в полость черепа, идет по основанию мозга и впереди от турецкого седла совершает прекрест, образуя *chiasma nervorum opticorum*. Перекрещиваются только внутренние волокна, начинающиеся от медиальной (носовой) половины сетчатки. Наружные или височные волокна проходят хиазму неперекрещенными. Зрительный путь после прекреста называется зрительным трактом (*tractus opticus*). Каждый зрительный тракт содержит волокна от внутренней половины сетчатки глаза противоположной стороны и наружной половины сетчатки глаза своей стороны.

Таким образом, зрительный тракт содержит волокна от гомолатеральных половин сетчатки обоих глаз — левых или правых. Следовательно, правый зрительный тракт проводит раздражение от левых половин полей зрения обоих глаз, а левый — от правых.

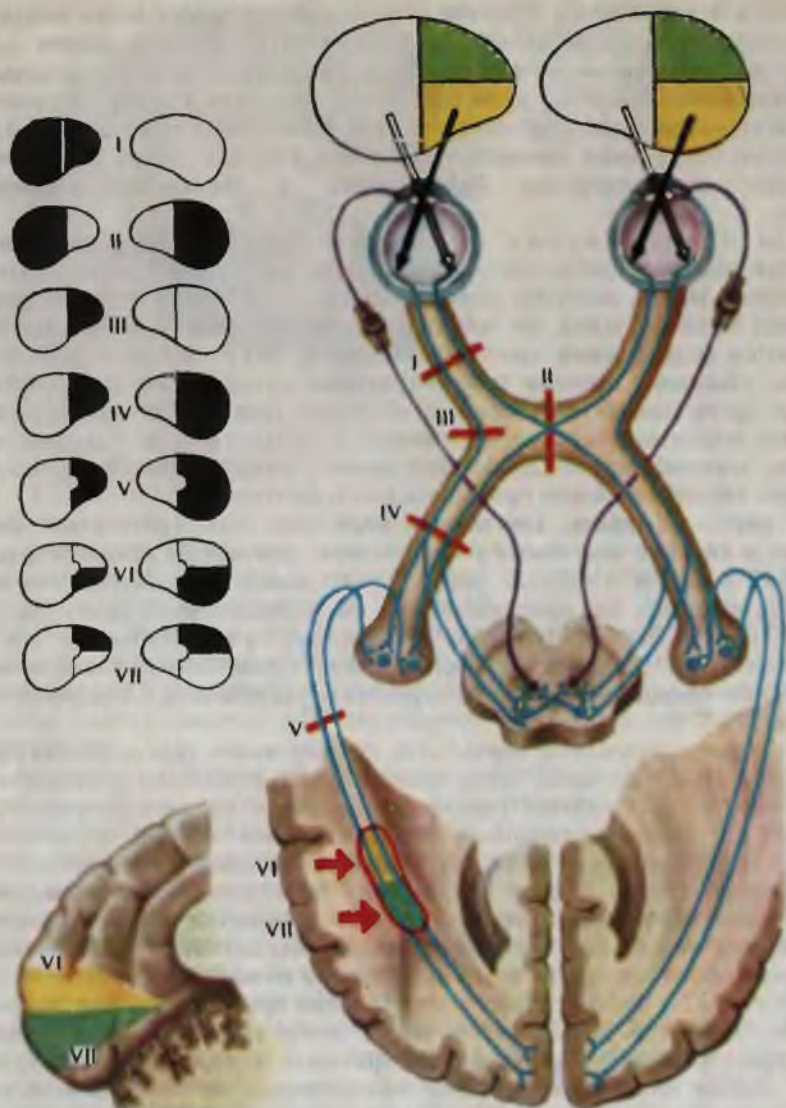


Рис. 43. Зрительный анализатор.

Нарушение полей зрения при поражении: I — зрительного нерва; II — внутренних отделов зрительного перекреста; III — левого наружного отдела зрительного перекреста; IV — левого зрительного тракта; V — таламокортикального зрительного пути; VI — верхнего отдела зрительной лучистости слева, левого клина; VII — нижней части зрительной лучистости слева, левой ячичной извилины.

Зрительные тракты направляются кверху и, огибая снаружи ножки мозга, входят в первичные зрительные центры — верхние холмики, где по существу располагается второй рефлекторный нейрон, а также в наружные коленчатые тела и подушку зрительного бугра, где начи-

нается следующий по функциональному назначению «таламический» нейрон зрительного пути.

Верхние холмики являются рефлекторным центром и участвуют в осуществлении реакции зрачка на свет. При прямой реакции сужение зрачка возникает в том глазу, сетчатка которого получила световое раздражение. При содружественной реакции сужение зрачка наступает и в противоположном глазу, несмотря на то что световому раздражению подвергается только один глаз.

Рефлекторная дуга зрачкового рефлекса представлена следующим образом. Началом афферентных нейронов являются зрительные клетки всей сетчатки. Центrostремительные волокна из зрительного тракта идут в верхние холмики. От верхних холмиков идут вставочные нейроны к парасимпатическим ядрам, глазодвигательных нервов — добавочным ядрам глазодвигательных нервов (Якубовича—Эдингера—Вестфалья) своей и противоположной стороны. Афферентные волокна начинаются в этих ядрах и в составе глазодвигательного нерва идут к ресничному узлу (*gangl. ciliarum*). Здесь заканчивается первый нейрон и начинается второй нейрон, который по ресничному нерву идет к сфинктеру зрачка.

Нейрон, лежащий в наружных коленчатых телах и подушке, образует центральный зрительный пучок Грациоле, или зрительную лучистость (*radiatio optica*).

Пучок Грациоле проходит через заднюю ножку внутренней капсулы и идет в толще височной щели по направлению к корковому центру зрения, расположенному на внутренней поверхности затылочной доли вокруг шпорной борозды и получающему информацию от одноименных половин сетчатки обоих глаз.

Характерно, что пути от верхнего квадранта сетчатки идут в верхней части зрительного тракта и в верхней части пучка Грациоле, проецируясь в область, расположенную над шпорной бороздой (*cuneus*). Пути от нижних квадрантов проецируются в *girus lingualis*, расположенный книзу от шпорной борозды. Верхний квадрант сетчатки получает раздражение от нижней части противоположного поля зрения (оптический перекрест в хрусталике), верхний левый квадрант — от нижнего правого квадранта поля зрения. Поэтому, например, в левый *cuneus* приходит информация от правых нижних квадрантов полей зрения обоих глаз.

Исследование зрительного анализатора. При поражении различных отделов зрительного анализатора возникают разнообразные расстройства, которые прежде всего заключаются в снижении остроты зрения вплоть до полной слепоты, нарушениях цветоощущения, полей зрения, изменениях на глазном дне. Указанные расстройства могут встречаться изолированно, поэтому нужно проводить раздельное исследование различных зрительных функций. Другие зрительные нарушения, связанные с поражением системы глазодвигательных нервов, разбираются при рассмотрении III, IV и VI пар.

Одной из важных особенностей зрительного нерва является то, что место его выхода в сетчатку — сосок зрительного нерва — можно наблюдать визуально при исследовании глазного дна. В связи с анатомическим сродством зрительного нерва и головного мозга исследование

глазного дна имеет очень важное значение в неврологии. В последнее время сформировалась отдельная дисциплина — нейроофтальмология, которая изучает изменения органа зрения при поражениях нервной системы.

Подробнее об исследовании глазного дна см. в главе 8.

Острота зрения (*visus*) исследуется при помощи специальных таблиц, на которых расположено 10 рядов букв или различных картинок (для детей младшего возраста) убывающей величины. Исследуется каждый глаз отдельно. Острота зрения в норме равняется единице. Если же обследуемый различает только крупные буквы или обозначения, то острота зрения равняется 0,1. Снижение остроты зрения называется *амблиопией*, полная потеря — *амаврозом*. В клинике особое значение имеет нарастающее снижение остроты зрения. Однако у детей нередко впервые остроту зрения исследуют лишь перед поступлением в школу, поэтому в дошкольном возрасте не всегда есть данные о ее динамике. При первом обнаружении амблиопии следует иметь в виду возможность наличия у ребенка врожденной близорукости, связанной с аномалией оптических сред глаза. В таких случаях применение коррекции при помощи линз помогает дифференциальной диагностике. Если применение линз повышает остроту зрения, то значит, причина амблиопии заключается в аномалии оптических сред. Если же коррекция не удаётся, то снижение зрения может быть связано с поражением зрительного нерва или сетчатки.

У маленьких детей исследуют не остроту зрения, а реакцию на свет, на предметы. С этой целью проверяют прямую и содружественную зрачковые реакции, прослеживание взглядом за движением предмета, узнавание знакомых лиц. Проверяют также реакцию на быстрое приближение предмета к глазам: смыкание век, а иногда и общую двигательную реакцию. У слабо видящих детей в ряде случаев наблюдаются спонтанные беспорядочные мелкие движения глазных яблок.

Цветовосприятие исследуют с помощью специальных таблиц, а также цветowych картинок, фигур. Проверяют способность различать цвета и их оттенки. Нарушение цветовосприятия чаще бывает врожденным. Встречается полная цветовая слепота, которая называется *ахроматопсией*, но чаще наблюдаются *дисхроматопсии*, т. е. нарушенное восприятие отдельных цветов. Среди дисхроматопсий наиболее распространен *дальтонизм* — неспособность различать зеленый и красный цвета. Этот вид цветовой слепоты генетически обусловлен и встречается значительно чаще у лиц мужского пола.

Приобретенные расстройства цветовосприятия встречаются значительно реже. Своеобразным видом таких расстройств является видение всего окружающего в одном цвете. Например, видение окружающего в желтом цвете (*ксантопсия*) наблюдается при отравлении акрихином, сантонином.

Исследование поля зрения имеет в неврологической практике гораздо большее значение. Для приблизительной оценки полей зрения обследуемого просят смотреть вперед, закрыв один глаз, и в это время медленно перемещают молоточек из-за головы кпереди. Эти движения выполняют отдельно с правой и с левой стороны,

сверху и снизу. Обследуемый должен отметить момент, когда он заметит молоточек. Для более точной оценки полей зрения применяют периметр, благодаря которому можно вычертить карту полей зрения. С помощью периметра можно исследовать поля зрения на белый и другие цвета. Нормальные границы поля зрения для белого цвета: кнаружи 90°, кнутри 60°, книзу 70°, кверху 60°. Для других цветов поля зрения более ограничены.

Сужение поля зрения со всех сторон называется *концентрическим*, выпадение отдельных его участков — *скотомой*, выпадение половины зрения называется *гемианопсией*. Различают гемианопсии одноименные (*гомонимные*) и разноименные (*гетеронимные*). *Гомонимная гемианопсия* — это выпадение одноименных половин полей зрения (правых или левых) каждого глаза. *Гетеронимная гемианопсия* — выпадение разноименных половин полей зрения (обеих внутренних или наружных). Гетеронимная гемианопсия бывает двух видов: *бitemпоральная* — выпадение височных (наружных) полей зрения и *биназальная* — выпадение внутренних (назальных) половин. Кроме того, встречается *квадрантная гомонимная гемианопсия* — выпадение квадрантов зрительного поля (верхних или нижних).

Детальный анализ характера зрительных нарушений позволяет устанавливать *топический диагноз*. При поражении сетчатки или зрительного нерва возникает либо слепота, либо (при частичном поражении) снижение остроты зрения, концентрическое сужение поля зрения. При поражении отдельных волокон зрительного нерва выявляются скотомы. Эти симптомы наблюдаются на стороне локализации очага. При слепоте, связанной с поражением зрительного нерва, исчезает прямая реакция зрачка на свет, поскольку выпадает афферентная часть зрачкового рефлекса. Но так как эфферентная часть зрачкового рефлекса сохранена (эти волокна проходят в составе III пары), содружественная зрачковая реакция при освещении здорового глаза остается.

При локализации очага в области хиазмы наблюдаются гетеронимные гемианопсии, характер которых зависит от места поражения хиазмы. Если очаг расположен в медиальной части хиазмы, т. е. там, где проходят перекрещивающиеся части зрительных путей, то выпадают наружные половины полей зрения с обеих сторон — бitemпоральная гемианопсия. Подобная картина может отмечаться, например, при опухоли гипофиза. Двустороннее поражение латеральных отделов хиазмы приводит к возникновению биназальной гемианопсии — выпадению внутренних половин полей зрения. В клинике чаще выявляется наличие подобного очага с одной стороны и соответственно выпадение внутренней половины поля зрения на стороне локализации очага.

При поражении зрительных путей после перекреста на любом их участке возникают одноименные, т. е. гомонимные, выпадения полей зрения. Если очаг локализован в зрительном тракте, где волокна проходят более компактно, то наблюдается гомонимная гемианопсия. При частичном поражении пучка Грациоле или зрительной коры возникает квадрантная гомонимная гемианопсия. Так, при локализации поражения в области *супеус*

слева наблюдается правосторонняя нижняя квадрантная гомонимная гемианопсия.

Для уточнения уровня постхиазмального поражения имеет значение исследование зрачковой реакции при световом раздражении со стороны «слепой» половины поля зрения, т. е. с той стороны, где поле зрения нарушено. Подобное световое раздражение достигается при помощи щелевой лампы, применяемой в офтальмологии. Если очаг расположен в зрительных путях выше передних бугров четверохолмия, где находятся вставочные нейроны зрачкового рефлекса, то зрачковая реакция сохраняется. При локализации очага ниже этого уровня зрачковый рефлекс выпадает.

Характерно, что при постхиазмальных поражениях зрительных путей в пучке Грациоле и при корковой локализации очага сохраняется макулярное «центральное» зрение, т. е. зрительное восприятие предметов желтым пятном не нарушено. Это объясняется тем, что волокна, идущие от желтого пятна, имеют двустороннее корковое представительство.

Следует иметь в виду, что не только поражение затылочных отделов коры больших полушарий приводит к нарушениям зрения. Пучок Грациоле, направляющийся к затылочным отделам, делает изгиб, подходя к височной области, поэтому при глубоком поражении височной коры могут наблюдаться гемианопсии, причем гомонимные, поскольку на любом уровне выше хиазмы зрительные волокна несут импульсы от одноименных половин обеих сетчаток. Встречаются более сложные зрительные расстройства, когда больной видит предметы, но не узнает их. Подобные расстройства относятся к зрительным агнозиям и подробно разбираются в главе, посвященной корковым функциям.

Раздражение зрительной коры приводит к ощущению мерцания перед глазами, мелькания светящихся точек. Это явление носит название фотом. Могут возникать более сложные зрительные ощущения: предметы кажутся увеличенными в размерах (*макропсия*), либо уменьшенными (*микропсия*), либо искаженными (*метаморфопсия*). В ряде случаев наблюдаются и *зрительные галлюцинации*. Очаговый характер этих явлений можно предполагать, особенно в тех случаях, когда они носят приступообразный характер и не сопровождаются психическими расстройствами.

III пара — oculomotorius, глазодвигательный нерв (рис. 44). Ядра глазодвигательного нерва расположены в среднем мозге, вдоль дна водопровода мозга, на уровне верхних холмиков. Волокна из клеток ядер идут главным образом на свою, частично на противоположную сторону, выходят на основание ствола мозга у внутренней стороны ножек мозга, на границе среднего мозга с мостом. В полость глазницы III нерв попадает через верхнюю глазничную щель, где проходит вместе с IV и VI нервами и верхней ветвью (*ramus ophthalmicus*) V нерва.

У III пары несколько ядер. Латерально с каждой стороны расположена группа крупноклеточных ядер, иннервирующих поперечно-полосатые мышцы (глазодвигатели и мышцу, поднимающую верхнее

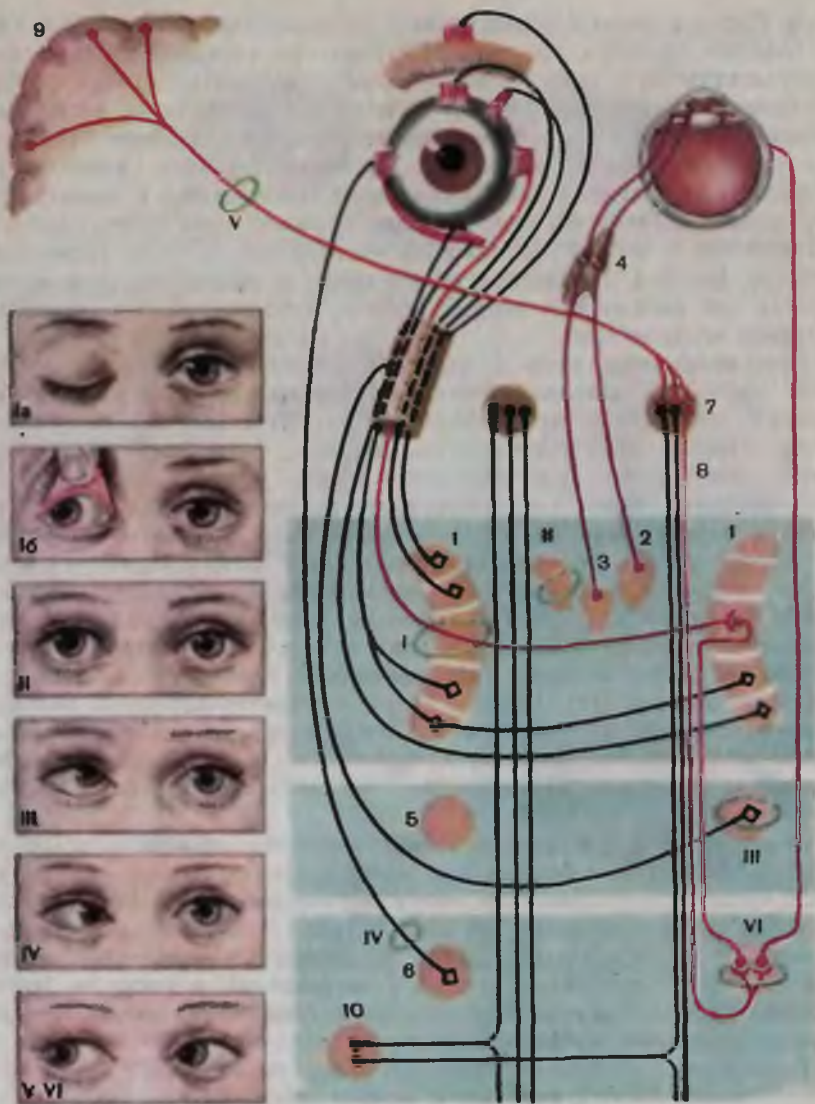


Рис. 44. Глазодвигательные нервы и задний продольный пучок.

1 — ядро глазодвигательного нерва; 2 — добавочное ядро глазодвигательного нерва; 3 — центральное хвостовое ядро; 4 — ресничный узел; 5 — ядро блокового нерва; 6 — ядро отводящего нерва; 7 — собственное ядро заднего продольного пучка (ядро Даркшевича); 8 — задний продольный пучок; 9 — адверсивный центр премоторной зоны коры больших полушарий; 10 — латеральное вестибулярное ядро; красным обозначены пути, обеспечивающие содружественные движения глазных яблок. Синдромы поражения: Ia и Ib — крупноклеточное ядро глазодвигательного нерва; II — добавочного ядра глазодвигательного нерва; III — ядра IV нерва; IV — VI нерва; V — правого адверсивного поля; VI — левого мостового центра зрения.

веко). Парамедианно с обеих сторон находятся мелкоклеточные ядра Якубовича — Эдингера — Вестфalia (добавочные ядра), обеспечивающие парасимпатическую иннервацию мышцы, суживающей зрачок (с ядра Якубовича — Эдингера — Вестфalia начинается эфферентная часть дуги зрачкового рефлекса). Посредине находится непарное парасимпатическое ядро Перлиа, дающее волокна к цилиарной мышце, изменяющей выпуклость хрусталика и обеспечивающей аккомодацию к разнофокусному видению. Таким образом, глазодвигательный нерв несет двигательные волокна к поперечнополосатой мускулатуре, а также парасимпатические волокна. Последние прерываются в ресничном узле (*gangl. ciliarum*), где расположен второй нейрон, непосредственно связанный с гладкой мускулатурой.

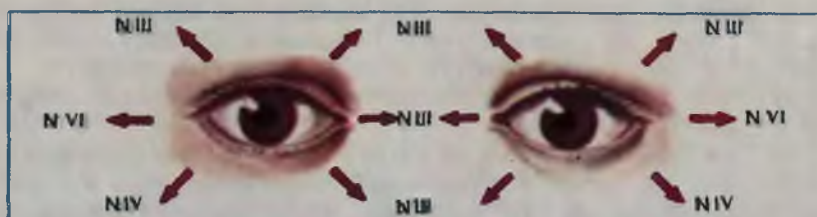
Корково-ядерные пути к наружным крупноклеточным ядрам III нерва совершают неполный перекрест, связывая ядро каждой стороны с корой обоих полушарий. Поэтому центральный паралич мышц, иннервируемых глазодвигательным нервом, возможен только при двустороннем поражении надъядерных путей.

Глазодвигательный нерв иннервирует следующие мышцы: поднимающую верхнее веко (*m. levator palpebrae superioris*); верхнюю прямую (*m. rectus superior*), поворачивающую глазное яблоко кверху и слегка внутрь; медиальную прямую (*m. rectus medialis internus*), поворачивающую глазное яблоко внутрь; нижнюю косую (*m. obliquus inferior*), поворачивающую глазное яблоко кверху и несколько кнаружи; нижнюю прямую (*m. rectus inferior*), поворачивающую глазное яблоко книзу и слегка внутрь (рис. 45). Таким образом, поперечнополосатые мышцы, иннервируемые III нервом, полностью обеспечивают поворот глазного яблока кнутри и вверх, частично вниз (вниз и кнутри), принимают участие в реакции конвергенции, а также поднимают верхнее веко.

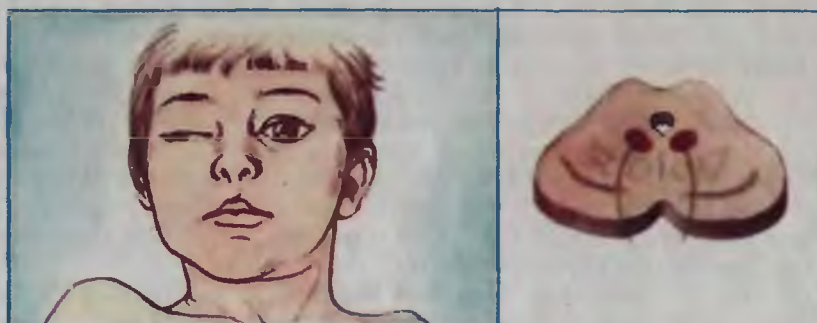
Нормальное, срединное положение глазного яблока в покое не является результатом бездействия мышц-глазодвигателей, а напротив, обеспечивается согласованным, координированным функционированием 6 глазных мышц, находящихся в определенном тоническом напряжении. Поражение крупноклеточных ядер, периферический паралич мышц, вращающих глазное яблоко в 4 из 6 направлений, а также *m. levator palpebrae* приводит к развитию трех важнейших симптомов: расходящегося косоглазия, экзофтальма и птоза.

Расходящееся косоглазие (*strabismus divergens*) возникает вследствие «перетягивания» глаза кнаружи и вниз сохраненным тонусом мышца-антагонистов. Расходящееся косоглазие нарушает акт конвергенции, приводит к расстройству привычной бинокулярной фиксации предметов и развитию двоения в глазах — диплопии. Диплопия может наблюдаться и при взгляде прямо, но резко усиливается при взгляде в сторону здорового глаза (т. е. в сторону пораженных мышц).

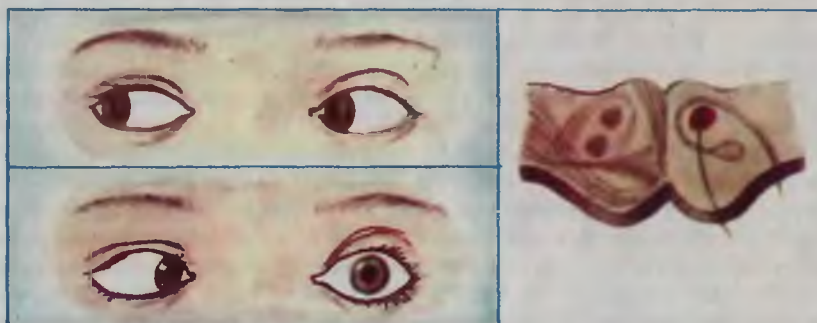
Экзофтальм — выстояние глаза из орбиты — является результатом атонии 4 парализованных мышц глаза и преобладания тонуса гладкой мускулатуры *m. obliquus*, давящей на глазное яблоко со стороны глазницы. Паралич *m. levator palpebrae* приводит к опущению верхнего века — *птозу*.



1



2



3

Рис. 45. Схема иннервации мышц глаза и синдромы поражения глазодвигательного и отводящего нервов.

1 — иннервация мышц глаза; 2 — больной с поражением III нерва; 3 — больной с поражением VI нерва.

При поражении парасимпатических ядер (Якубовича—Эдингера—Вестфалия и Перлиа) или их волокон развиваются: 1) *мидриаз*—расширение зрачка вследствие паралича мышцы, суживающей зрачок, и функционального преобладания *m. dilatator pupillae*, 2) *расстройство аккомодации* в результате паралича *m. ciliaris*, изменяющей кривизну хрусталика, 3) *снижение реакции зрачка на свет* (поражение эфферентной части дуги зрачкового рефлекса).

Односторонний паралич глазодвигательных мышц может быть только периферическим, так как центральный паралич развивается при двустороннем поражении надъядерных путей. Периферический паралич

мышц возникает при поражении ядер, корешка или ствола глазодвигательного нерва на стороне очага. Поражение корешка или нерва приводит к выпадению функций и гладкой, и поперечнополосатой мускулатуры, так как соматические и парасимпатические волокна идут в одном нервном стволе.

При поражении ствола мозга возможны диссоциированные расстройства, вызванные изолированным поражением того или иного ядра. Более обширный очаг поражения, захватывающий пирамидный путь, проходящий в основании ножек мозга, может проявляться *альтернирующим синдромом Вебера*: симптомы поражения III нерва на стороне очага и контралатеральная спастическая гемиплегия.

Таким образом, основными симптомами поражения III нерва являются: 1) расходящееся косоглазие и невозможность движений пораженного глазного яблока кнутри (при конвергенции) и вверх; 2) экзофтальм; 3) птоз; 4) мидриаз и отсутствие прямой и содружественной реакций зрачка на свет; 5) паралич аккомодации, ухудшение зрения на близкие расстояния (аккомодация — приспособление к ближнему видению — осуществляется не только благодаря изменению кривизны хрусталика, но и рефлекторным сужением зрачка).

IV пара — n. trochlearis, блоковый нерв. Ядро расположено у дна водопровода на уровне нижних холмиков. Волокна из ядра направляются кверху, совершают полный перекрест в переднем мозговом парусе, затем, огибая ножки мозга, выходят из мозга и по основанию черепа проходят в орбиту (через верхнюю глазничную щель). Блоковый нерв иннервирует единственную мышцу (*m. obliquus superior*), поворачивающую глазное яблоко кнаружи и вниз. Изолированное поражение блокового нерва наблюдается редко, так как ядро его находится в непосредственной близости от крупноклеточных ядер III нерва. Кроме того, паралич *m. obliquus superior* в какой-то мере всегда компенсируется совместными усилиями *m. rectus lateralis* и *m. rectus inferior*. Необходимо все же отметить, что при поражении *n. trochlearis* может наблюдаться легкое сходящееся косоглазие (*strabismus convergens*) с поворотом глазного яблока вверх и кнутри, а также диплопия при взгляде вниз (например, когда больной смотрит себе под ноги).

VI пара — n. abducens, отводящий нерв. Ядро лежит у дна IV желудочка, в дорсальном отделе моста мозга. Ядро огибается волокнами лицевого нерва (внутреннее колено). Волокна отводящего нерва идут к основанию и выходят на границе моста и продолговатого мозга в области мостомозжечкового угла. Отводящий нерв входит в полость глазницы через верхнюю глазничную щель и иннервирует латеральную прямую мышцу глаза, которая отводит глазное яблоко кнаружи. При параличе этой мышцы возникают сходящееся косоглазие, невозможность поворота глазного яблока кнаружи и диплопия, усиливающаяся при взгляде в сторону поражения.

Задний продольный пучок. Содружественность и одновременность движений глазных яблок осуществляется синергичным сокращением нескольких наружных мышц, иннервируемых разными нервами. Например, поворот глазных яблок вправо обеспечивается сокращением правой

латеральной прямой мышцы (*n. abducens*) и левой внутренней прямой мышцы (*n. oculomotorius*).

Сочетанные движения глазных яблок возможны благодаря особой системе, связывающей ядра глазодвигательных нервов обеих сторон и обеспечивающей их связи с другими отделами нервной системы. Волокна этой системы начинаются от ядра Даркшевича, лежащего впереди от ядер III пары, и образуют так называемый задний продольный пучок — *fasciculus longitudinalis dorsalis* (левый и правый). Оба пучка проходят через ствол мозга, располагаясь близко к средней линии, и отдают коллатерали к ядрам III, IV, VI пар черепных нервов своей и противоположной стороны. В состав заднего продольного пучка входят также волокна от клеток вестибулярных ядер как своей, так и противоположной стороны. Задний продольный пучок спускается в передние канатики спинного мозга, оканчиваясь около клеток передних рогов шейных сегментов.

Произвольная иннервация взора обеспечивается корковым центром поворота глаз и головы в противоположную сторону, который локализуется в заднем отделе средней лобной извилины. Волокна из коры делают перекрест, подходят к заднему продольному пучку противоположной стороны и заканчиваются у ядра отводящего нерва, где находится мостовой центр взора. Таким образом, правый мостовой центр получает иннервацию из коркового центра левого полушария, и наоборот.

При произвольном повороте глазных яблок, например вправо, импульсы из коркового центра взора левого полушария передаются правому отводящему нерву. Одновременно по системе заднего продольного пучка импульсы идут к медиальной прямой мышце левого глаза, иннервируемой глазодвигательным нервом. Благодаря этому осуществляется поворот глазных яблок вправо.

Невозможность содружественного горизонтального поворота глаз в одну сторону называется параличом взора. Он может возникнуть при поражении как коркового центра, так и стволового центра взора. В первом случае становится невозможным поворот глазных яблок в противоположную сторону, тонус мышц-антагонистов приводит к повороту глазных яблок в сторону очага. Так, при очаге поражения в левом полушарии глаза «смотрят» влево, т. е. на очаг.

Мостовой центр взора, расположенный контралатерально по отношению к корковому центру, обеспечивает поворот глазных яблок в свою сторону. Поэтому при его поражении глаза «смотрят» в сторону, противоположную очагу. Раздражение коркового центра взора вызывает судорогу взора с поворотом глазных яблок в сторону, противоположную очагу раздражения.

Взгляд вверх осуществляется благодаря одновременному раздражению ядер III пары, иннервирующих *m. obliquus inferior* и *m. rectus superior*. Эти ядра расположены на уровне верхних холмиков, поэтому при поражении верхних холмиков может развиваться паралич взора вверх.

Взгляд вниз обеспечивается содружественным действием *m. obliquus superior* (IV нерв) и *m. rectus inferior* (III нерв) с обеих сторон.

Ядра III и IV нервов, иннервирующих эти мышцы, находятся ближе к нижним холмикам. При поражении этих отделов может возникнуть паралич зрачка вниз.

Связь заднего продольного пучка с вестибулярным аппаратом взаимная. Вестибулярный аппарат под контролем мозжечка осуществляет координацию содружественных движений глазных яблок. При поражении мозжечково-вестибулярной системы возникают нистагмоидные подергивания обоих глазных яблок.

Через ядра Даркшевича задний продольный пучок связан со структурами стриопаллидарной системы, нисходящие волокна заднего продольного пучка обуславливают его связи со спинным мозгом. Непроизвольный поворот глаз в сторону внезапного слухового или зрительного раздражения осуществляется благодаря связям заднего продольного пучка с ядерными образованиями верхних и нижних холмиков, которые являются первичными подкорковыми центрами зрения и слуха.

Исследование функции глазодвигательных нервов. При исследовании обращают внимание на глазные щели, их ширину и равномерность. Глазная щель может быть закрыта или сужена при опущении верхнего века (полный или частичный птоз), при спазме круговой мышцы глаза, при энофтальме. Расширение глазной щели наблюдается при расслаблении круговой мышцы глаза, при усилении тонуса симпатической иннервации, при экзофтальме.

Необходимо исследовать форму, величину зрачков, их реакцию на свет, конвергенцию. В норме зрачки одинаковы, имеют правильную округлую форму, ровные края. Неравномерность зрачков по величине называется анизокорией.

Реакция зрачков на свет — сужение их при освещении и расширении в темноте — является рефлекторным актом. Для исследования зрачковых реакций лицо больного поворачивают к источнику света. Предлагают фиксировать взгляд на отдаленной точке. Закрывают ладонями оба глаза, что приводит к расширению зрачков. Затем быстро отводят одну руку и наблюдают прямую реакцию зрачка на свет. Для исследования содружественной реакции зрачков один глаз затемняют ладонью, при этом возникает содружественное расширение другого зрачка. Затем быстро отнимают ладонь — возникает содружественное сужение обоих зрачков.

При исследовании реакций зрачков на конвергенцию больному предлагают смотреть на приближающийся к его носу молоточек. При рассмотрении близких предметов возникает сведение глазных осей (конвергенция) и одновременно сужение зрачков (аккомодация). Полная утрата реакции зрачков на свет и конвергенцию называется полной неподвижностью зрачка. В отдельных случаях наблюдается *симптом Аргайла Робертсона* — выпадение прямой и содружественной реакций зрачков на свет при сохранении реакций на конвергенцию и аккомодацию. Этот симптом отмечается почти исключительно при спинной сухотке. При энцефалитах (особенно летаргическом) может выявляться обратный симптомокомплекс: сохранение зрачковой реакции на свет при выпадении реакции на конвергенцию и аккомодацию.

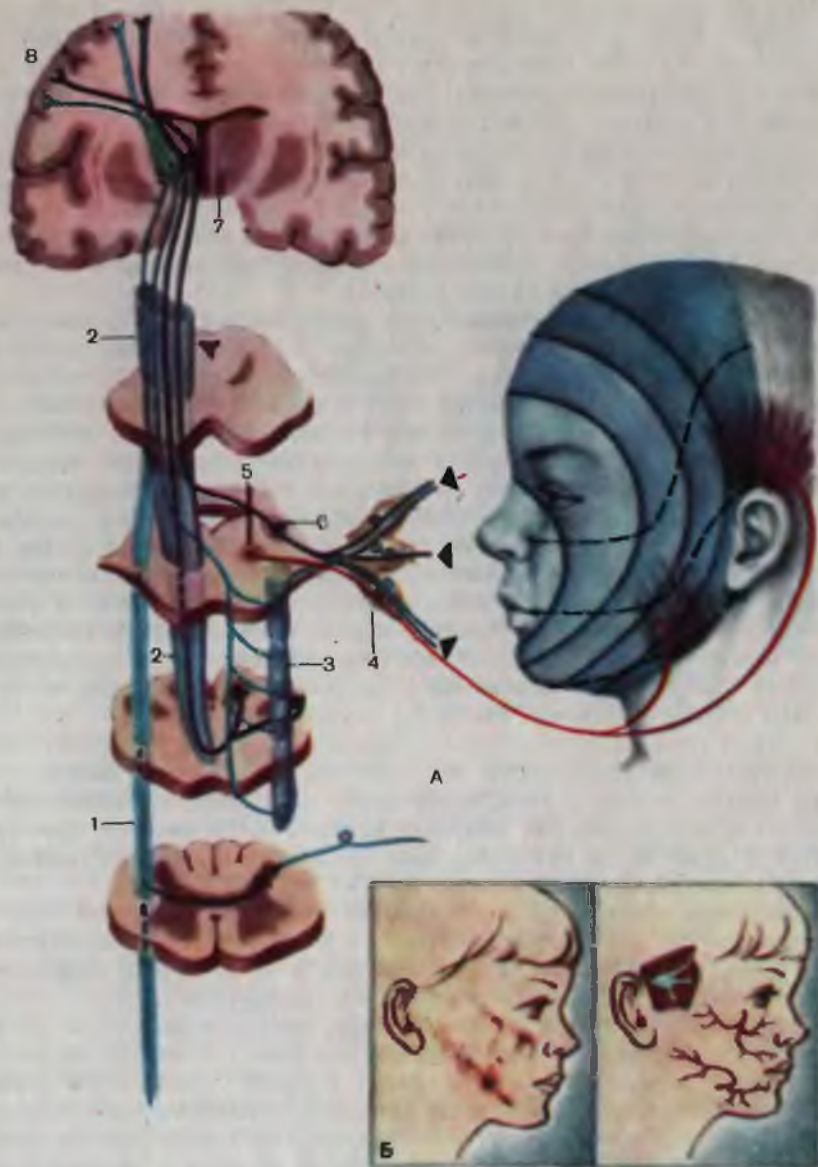


Рис. 46. Чувствительная иннервация лица.

А. Схема чувствительной иннервации лица: 1 — спиноталамический путь; 2 — медиальная петля; 3 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва (поверхностная чувствительность); 4 — тройничный узел; 5 — двигательное ядро тройничного нерва; 6 — мостовое ядро тройничного нерва (глубокая чувствительность); 7 — таламус; 8 — проекционная чувствительная зона.

Б. Herpes zoster при поражении узла тройничного нерва.

При исследовании подвижности глазных яблок ребенку предлагают следить глазами за движущимся в разных направлениях молоточком. Можно использовать игрушки, блестящие предметы, привлекающие внимание ребенка. В случае слабости какой-либо мышцы подвижность глазного яблока оказывается ограниченной.

При поражении всех глазодвигательных нервов развивается *полная офтальмоплегия*, при поражении только наружных мышц — *наружная офтальмоплегия*, при выпадении функции внутренних мышц глаза — *внутренняя офтальмоплегия*. В офтальмологической практике используют специальные методы для точного определения угла косоглазия, степени выстояния или западения глазного яблока.

V пара — n. trigeminus, тройничный нерв (рис. 46, А). Тройничный нерв смешанный, имеет чувствительные и двигательные волокна. V пара обеспечивает проведение чувствительности от кожных покровов лица, переднего отдела волосистой части головы, от слизистой оболочки носовой и ротовой полостей, языка, глазного яблока, от мозговых оболочек, а также двигательную иннервацию жевательных мышц — *m. masseter, m. temporalis, m. pterygoideus externus et medianus, m. digastricus* (переднее брюшко). Чувствительный путь от поверхностных и глубоких рецепторов начинается периферическими, а затем центральными отростками чувствительных биполярных клеток (I чувствительный нейрон), расположенных в мощном (гассеровом) тройничном узле. Тройничный узел лежит на передней поверхности пирамиды височной кости между листками твердой мозговой оболочки. Периферические отростки биполярных ганглиозных клеток, распределенные в три нервных ствола, составляют три ветви тройничного нерва.

Глазной нерв (*n. ophthalmicus*) проводит импульсы поверхностной и глубокой чувствительности от кожи лба и передней волосистой части головы, верхнего века, внутреннего угла глаза и спинки носа, глазного яблока, слизистой оболочки верхней части носовой полости, лобной и решетчатой пазух мозговых оболочек, а также от надкостницы и мышц верхней трети лица.

Верхнечелюстной нерв (*n. maxillaris*) проводит импульсы чувствительности от кожи нижнего века, наружного угла глаза, верхней части щек, верхней губы, верхней челюсти и ее зубов, слизистой оболочки нижней части носовой полости и гайморовой пазухи.

Нижнечелюстной нерв (*n. mandibularis*) проводит импульсы чувствительности от нижней губы, нижней части щеки, от нижней челюсти и ее зубов, подбородка, задней части боковой поверхности лица, от слизистой оболочки щек, нижней части ротовой полости, языка. Нижнечелюстная ветвь в отличие от верхней и средней ветвей является смешанным нервом, несущим двигательные волокна к жевательной мускулатуре.

В составе ветвей тройничного нерва проходят также симпатические и парасимпатические волокна, осуществляющие вазомоторную секреторную и трофическую функции. Парасимпатические волокна берут начало в *ganglion ciliariae, gangl. sphenopalatinum, gangl. oticum*, симпатические — из периваскулярных нервных сплетений, прежде всего из *plexus caroticus*.

Выходя из тройничного узла, центральные отростки биполярных ганглиозных клеток соединяются в единый пучок, составляя корешок тройничного нерва, который входит в мост мозга в средней его трети, около средних ножек мозжечка. В стволе мозга тройничный нерв имеет два чувствительных ядра, в которых располагается II чувствительный нейрон: *nucl. terminalis*, получающее импульсы проприоцептивной чувствительности, и *nucl. spinalis n. trigemini*, получающее импульсы поверхностной чувствительности. *Nucl. spinalis* является прямым продолжением заднего рога спинного мозга, где, как известно, находятся вторые нейроны, дающие начало чувствительному латеральному спиноталамическому пути. Это длинное ядро заходит своим передним отделом в оральные отделы моста мозга, прослеживается на всем протяжении продолговатого мозга, опускаясь в верхние шейные сегменты спинного мозга. *Nucl. spinalis* имеет сегментарное строение, в нем различают пять сегментов, передние из которых (оральные) получают импульсы от медиальных отделов лица (область рта и носа), каудальные — из латеральных отделов. При поражении различных сегментов ядра возникают нарушения поверхностной чувствительности в кольцевых кожных зонах (зонах Зельдера).

Небольшое ядро глубокой чувствительности — мостовое ядро тройничного нерва (*nucl. terminalis*) — находится впереди от орального отдела *nucl. spinalis* и является аналогом ядер Голля и Бурдаха продолговатого мозга, в которых представлены вторые нейроны глубокой чувствительности соответственно нижних и верхних конечностей. Таким образом, вторые нейроны глубокой чувствительности сконцентрированы в трех ядрах: ядро Голля (нога), ядро Бурдаха (рука) и *nucl. terminalis* (лицо).

Поражение одного из двух ядер приводит к появлению диссоциированного расстройства чувствительности на лице с избирательным выпадением или глубокой, или поверхностной чувствительности. Волокна расположенные в чувствительных ядрах II нейрона на пересекают среднюю линию (*lemniscus trigeminalis*), соединяясь на противоположной стороне с медиальной петлей (*lemniscus medialis*), в составе которой достигают зрительного бугра. В зрительном бугре лежит III нейрон, который вместе с III нейронами глубокой и поверхностной чувствительности туловища и конечностей отдает волокна, проходящие узким компактным пучком в задней трети ножки внутренней капсулы и затем веерообразно рассеивающиеся к проекционным зонам задней центральной извилины.

Проекционной зоной чувствительной информации, доставляемой в мозг волокнами тройничного нерва, является нижняя треть задней центральной извилины. Наибольшее представительство в коре имеют функционально значимые и насыщенные рецепторами участки: кожа и слизистая оболочка губ и языка.

Таким образом, схема чувствительного пути тройничного нерва не имеет принципиальных отличий от проводящих путей чувствительности туловища и конечностей. I нейрон — биполярные клетки тройничного узла, II нейрон — чувствительные ядра тройничного нерва — отдает отросток, совершающий перекрест и достигающий зрительного

бугра с волокнами медиальной петли, III нейрон находится в зрительном бугре, его отросток проходит в задней трети задней ножки внутренней капсулы и заканчивается в проекционной зоне задней центральной извилины.

Двигательное ядро тройничного нерва — *nucl. motorius*, или *nucl. masticatorius*, — расположено в дорсолатеральном отделе моста. Как и большинство двигательных ядер ствола мозга, оно связано с двигательными центрами коры обоих полушарий, поэтому развитие центрального паралича жевательных мышц возможно только при двустороннем поражении кортикально-нуклеарных путей. Периферический двигательный нейрон моторного ядра отдает аксон, который выходит из моста в составе тонкого двигательного корешка (*radix motoris*), тесно прилегая к мощному чувствительному корешку (*radix sensoris*), минует тройничный узел и образует единый нервный ствол с чувствительными волокнами нижнечелюстной ветви. В составе *n. mandibularis* двигательные волокна направляются к жевательной мускулатуре.

При поражении двигательного ядра, корешка или двигательных волокон нижнечелюстной ветви развивается периферический паралич жевательных мышц. При осмотре можно определить возникающую при этом атрофию *m. masseter*, *m. temporalis*, а при пальпации пораженных мышц во время акта жевания определяются слабость и дряблость их на стороне очага. При открывании рта нижняя челюсть смещается в сторону слабой мышцы (за счет нормального сокращения *mm. pterygoidei* на здоровой стороне).

Топическая диагностика поражения V нерва. Качественные и количественные расстройства чувствительности при поражении тройничного нерва те же, что и при поражении проводников чувствительности туловища и конечностей: могут наблюдаться гиперестезия, гипестезия или анестезия, гиперпатия, дизестезия, полиестезия, боль, фантомные ощущения и другие формы нарушения чувствительности.

В то же время поражение отдельных участков чувствительного пути тройничного нерва имеет своеобразие клинического проявления, что и определяет возможность топической диагностики очага поражения по клиническому симптомокомплексу.

Поражение одной из трех ветвей тройничного нерва приводит к нарушению всех видов чувствительности по периферическому типу — в зоне, иннервируемой этой ветвью, к появлению болей, а также к снижению или угасанию соответствующих рефлексов. Так, глазная ветвь тройничного нерва проводит афферентные импульсы глубокого надбровного и поверхностных корнеальных и конъюнктивальных рефлексов. Афферентная порция этих рефлексов общая — двигательные волокна от ядра лицевого нерва. Афферентные импульсы надбровного рефлекса приходят к *nucl. terminalis* (мостовому ядру тройничного нерва), а для корнеального и конъюнктивального рефлексов (поверхностных) — к *nucl. spinalis nervi trigemini*. В *n. mandibularis* тройничного нерва проходят афферентные и эфферентные волокна нижнечелюстного рефлекса.

Поражение тройничного узла или чувствительного корешка (*radix sensoris*) сопровождается нарушением всех видов

чувствительности в зонах иннервации всех трех ветвей; иногда наблюдается *herpes zoster* на лице (рис. 46, Б).

При локализации поражения в области моста мозга могут возникнуть диссоциированные расстройства чувствительности. При полном поражении *nucl. spinalis nervi trigemini* выпадает поверхностная чувствительность на половине лица по сегментарному типу. Сегментарное поражение этого ядра приводит к выпадению чувствительности в определенных сегментарных кольцевых кожных зонах Зельдера.

Очаги в среднем отделе моста мозга и в продолговатом мозге могут захватывать одновременно с ядром V нерва волокна спиноталамического пути, вызывая *альтернирующую гемипарестезию*: расстройство поверхностной чувствительности на лице на стороне очага по сегментарному типу, а на туловище и конечностях — по проводниковому типу на противоположной стороне.

Локализация патологического процесса в области *nucl. terminalis* сопровождается выпадением глубокой чувствительности половины лица на стороне очага.

Поражение зрительного бугра и задней трети задней ножки внутренней капсулы вызывает контралатеральное выпадение всех видов чувствительности на лице, туловище, конечностях. Выпадение чувствительности на половине лица может возникнуть также при поражении нижней трети задней центральной извилины противоположной стороны.

При невралгии тройничного нерва, связанной с поражением той или иной ветви, возникающие боли могут носить иррадиирующий характер, захватывая нижнюю и верхнюю челюсти, глаз, ухо и т. д. Для определения локализации основного поражения большое значение имеет выявление болевых точек в местах выхода ветвей тройничного нерва на поверхность лица (для I ветви — *for. supraorbitalis*, для II — *for. infraorbitalis*, для III — *for. mentalis*).

VII пара — n. facialis, лицевой нерв (рис. 47, А). Иннервирует мимическую мускулатуру, мышцы ушной раковины и подкожную мышцу шеи (*m. platysma*). Ядро лицевого нерва располагается глубоко в нижнем отделе моста мозга на границе с продолговатым мозгом. Волокна из ядра сначала поднимаются вверх и огибают ядро VI нерва, образуя внутреннее колено лицевого нерва, затем выходят между мостом и продолговатым мозгом под нависшим полушарием мозжечка, в так называемом мостомозжечковом углу (здесь же проходят корешки V, VI, VIII нервов). Лицевой нерв вместе с XIII и VIII нервами входит во внутреннее слуховое отверстие височной кости и вскоре проникает через отверстие в основании *meatus acusticus internus* в фаллопиев канал. Здесь лицевой нерв меняет горизонтальное направление на вертикальное, образуя внешнее колено, и через *for. stylomastoideum* выходит из черепа, пронизывая околоушную железу, и делится на ряд конечных веточек (гусиная лапка).

В фаллопиевом канале лицевой нерв на значительном протяжении сопровождают волокна *n. intermedius Wrisbergi* (XIII нерв), а также парасимпатические слезоотделительные волокна, исходящие из верхнего

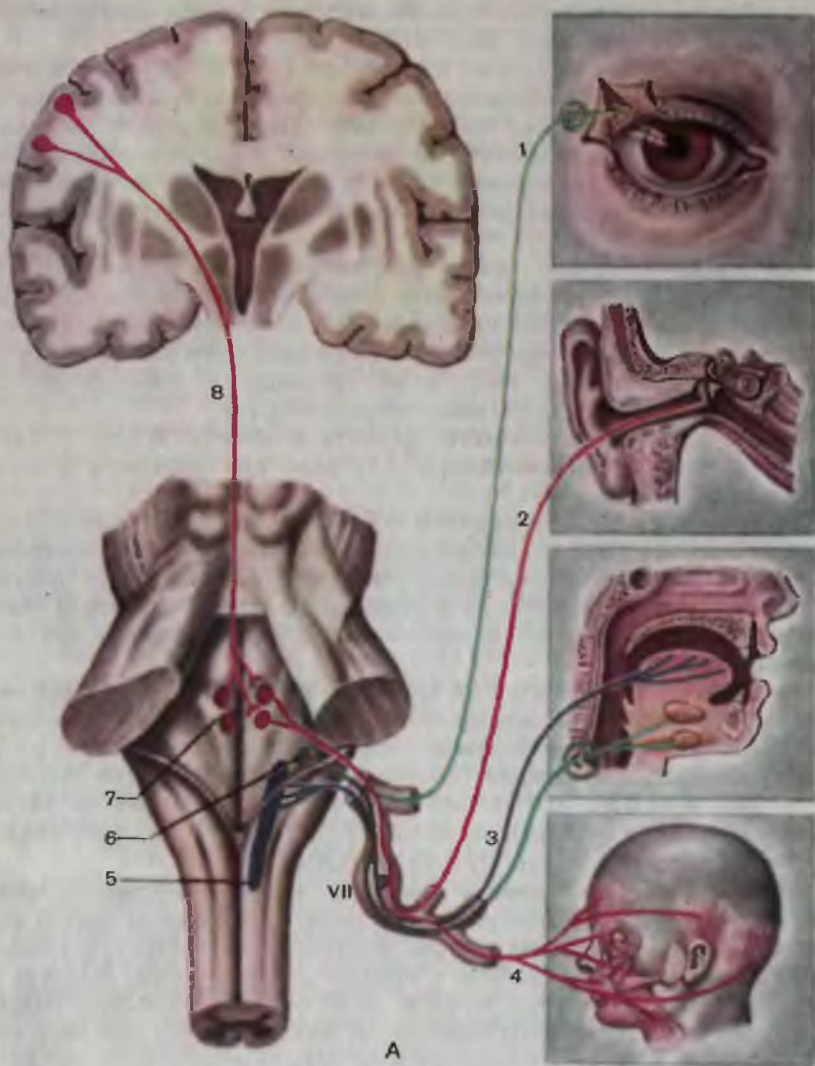


Рис. 47. Лицевого нерва.

А. Функциональная схема лицевого нерва: 1 — большой каменный нерв; 2 — стремянный нерв; 3 — барабанная струна; 4 — лицевой нерв; 5 — ядро одиночного пути (вкусовое ядро); 6 — верхнее слюноотделительное ядро; 7 — ядро лицевого нерва; 8 — корково-ядерный путь.

слюноотделительного ядра, расположенного в непосредственной близости от ядра лицевого нерва. XIII нерв смешанный. Он несет в своем составе афферентные вкусовые волокна от вкусовых лукович, расположенных в передних $\frac{2}{3}$ языка, а также эфферентные парасимпатические слюноотделительные волокна к подъязычным и подчелюстным слюнным железам. Эти слюноотделительные волокна так же, как



Б

Рис. 47. Продолжение.

Б. Поражение лицевого нерва: 1 — асимметрия лица; 2, 3 — сглаженность носогубной складки и усиление асимметрии при надувании щек и оскаливании зубов; 4 — лагофталм и симптом Белла; 5 — асимметрия лобных складок при поднимании бровей.

слезоотделительные волокна, берут начало от верхнего слюноотделительного ядра. Нижнее слюноотделительное ядро по волокнам в составе IX нерва иннервирует околоушную слюнную железу.

В канале височной кости от ствола лицевого нерва отходят три ветви. Первая — *p. petrosus major*. В составе этого нерва идут парасимпатические, слезовыделительные волокна, прерывающиеся в *gangl. pterygopalatinum*.

Поражение лицевого нерва до места отхождения *p. petrosus major* или поражение самого *p. petrosus major* приводит к гипофункции слезной железы и сухости глаза. Локализация поражения на лобном уровне ниже отхождения *p. petrosus major* вызывает слезотечение.

Несколько ниже этого нерва отделяются от ствола лицевого нерва волокна *p. stapedi*, иннервирующие стремячковую мышцу. Расслабление этой мышцы при поражении лицевого нерва или *p. stapedi* приводит к повышению подвижности стремечка. Стремечко является своеобразной мембраной внутреннего уха, поэтому нарушение его фиксации, «разболтанность» проявляются в клинике в виде гиперкузии и — неприятного, усиленного восприятия звука.

Третья ветвь, отходящая от лицевого нерва в фаллопиевом канале, — *chorda tympani* — является продолжением врисбергова нерва. Так же, как и XIII нерв, *chorda tympani* несет афферентные вкусовые

волокна от передних $\frac{2}{3}$ языка и эфферентные слюноотделительные волокна к подъязычным и подчелюстным железам. Парасимпатические слюноотделительные волокна, прежде чем подойти к слюнным железам, прерываются в gangl. submandibulare, откуда начинаются постганглионарные волокна, достигающие желез в составе язычной ветви (r. lingualis). Вкусовые волокна являются периферическими отростками биполярных вкусовых клеток, расположенных в gangl. geniculi; центральные волокна биполярных чувствительных клеток заканчиваются во вкусовом ядре ствола мозга (nucl. tractus solitarii).

Поражение барабанной струны (chordae tympani) или лицевого нерва выше ее отхождения приводит к *потере вкуса на передних $\frac{2}{3}$ языка* и к гипофункции подчелюстной и подъязычной слюнных желез. Сухости во рту при этом не возникает благодаря наличию действующей околоушной железы и слюнных желез другой стороны.

Поражение лицевого нерва ниже отхождения chordae tympani приводит к развитию только двигательных расстройств, к периферическому параличу мимических мышц и слезотечению.

Связь ядер лицевого нерва с корой больших полушарий имеет особенности. Часть ядра, иннервирующая мускулатуру верхней половины лица, имеет двусторонние корково-ядерные связи, получая информацию от коры обоих полушарий. Другая часть ядра, иннервирующая нижнюю половину мимической мускулатуры, имеет связь только с корой противоположного полушария. Поэтому при поражении корково-ядерного пути с одной стороны происходит разрыв связей с корой только той части ядра лицевого нерва, которая иннервирует мимическую мускулатуру нижней части лица. Иннервация мышц верхней части лица при этом не нарушается.

Топическая диагностика. При поражении периферического нейрона (ядро, ствол лицевого нерва) возникает *периферический паралич* мимических мышц на стороне очага. Лицо асимметрично. Тонус мышц здоровой половины лица «перетягивает» рот в здоровую сторону. Пораженная сторона маскообразна. Отсутствуют носогубная и лобные складки. Глаз открыт (паралич m. orbicularis oculi) — *лагофтальм* — заячий глаз. При попытке закрыть глаз глазное яблоко смещается вверх, радужка уходит под верхнее веко, глазная щель остается несомкнутой (*симптом Белла*) (рис. 47, Б). При неполном поражении круговой мышцы глаза глазная щель смыкается, но менее плотно, чем на здоровой стороне, при этом остаются видны ресницы (*симптом ресниц*). При лагофтальме обычно наблюдается *слезотечение* (если сохранена нормальная функция слезных желез). Развитие слезотечения связано с тем, что слезы не доходят до слезной точки, куда они обычно проталкиваются периодическим смыканием век, и выливаются через край нижнего века. Постоянно открытый глаз способствует усилению слезного рефлекса. На пораженной стороне угол рта неподвижен, невозможна улыбка. Из-за поражения m. orbicularis oris невозможен свист, несколько затруднена речь, жидкая пища на пораженной стороне выливается изо рта. Как при всяком периферическом параличе, возникает атрофия мышц. При исследовании электровозбудимости выявляется

реакция перерождения. Наблюдается понижение надбровного, корнеального и конъюнктивального рефлексов.

Поражение ядра лицевого нерва нередко сопровождается вовлечением в процесс волокон пирамидного пути, вследствие чего развивается альтернирующий синдром Мийяра — Гюблера: периферический паралич лицевой мускулатуры на стороне очага и контралатеральная спастическая гемиплегия. Поражение ядра или внутреннего колена лицевого нерва иногда сопровождается вовлечением в патологический процесс, помимо пирамидного пути, ядра VI нерва. При этом развивается альтернирующий синдром Фовилля: на стороне очага — периферический паралич мимической мускулатуры и отводящей мышцы глаза (сходящееся кологлазие), а на противоположной — спастическая гемиплегия.

При поражении корешка лицевого нерва, выходящего вместе с V, VI и VIII нервами в мостомозжечковом углу, паралич мимической мускулатуры может сочетаться с симптомами поражения этих нервов.

Симптоматика поражения лицевого нерва в фаллопиевом канале зависит от уровня локализации. При поражении до отхождения *n. petrosus major* в процесс вовлекаются все сопутствующие волокна и в клинике наблюдаются, помимо периферического паралича мимической мускулатуры, сухость глаза (*n. petrosus major*), гиперacusia (*n. stapedius*), нарушение вкуса на передних $\frac{2}{3}$ языка (*chorda tympani*).

Более низкая по уровню локализация поражения над местом отхождения *n. stapedius* сопровождается гиперacusией и нарушением вкуса. Сухость глаза сменяется усиленным слезоотделением.

При поражении выше отхождения *chordae tympani* наблюдаются слезотечение и нарушение вкуса на передних $\frac{2}{3}$ языка. При поражении ниже отхождения *chordae tympani* наступает паралич мимических мышц и слезотечение.

Необходимо отметить, что периферический паралич мимической мускулатуры иногда сопровождается мучительными болями в лице, ухе, сосцевидном отростке. Это объясняется вовлечением в патологический процесс волокон тройничного нерва (которые могут проходить в фаллопиевом канале), тройничного узла или корешка V нерва.

При поражении корково-ядерных волокон с одной стороны развивается центральный паралич мимической мускулатуры нижней части лица (верхняя получает двустороннюю корковую иннервацию) на противоположной очагу стороне. Одновременно на этой же стороне (контралатерально очагу) наблюдается центральный паралич половины языка, а в случае вовлечения корково-спинномозгового пути — и гемиплегия.

VIII пара — *n. vestibulocochlearis*, преддверно-улитковый нерв (рис. 48). Эта пара осуществляет иннервацию двух различных функциональных систем: органа слуха — улитки и органа равновесия — вестибулярного аппарата. В соответствии с этим преддверно-улитковый нерв состоит из слуховой части — *pars cochlearis* и вестибулярной части — *pars vestibularis*.

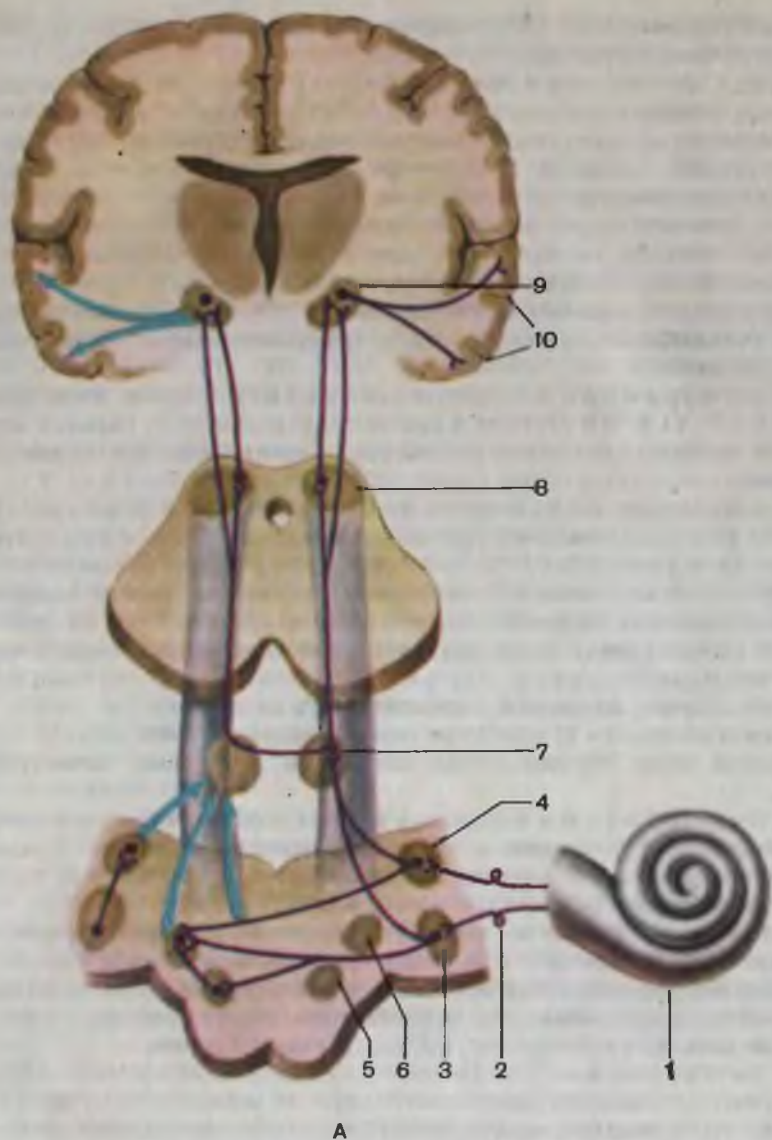
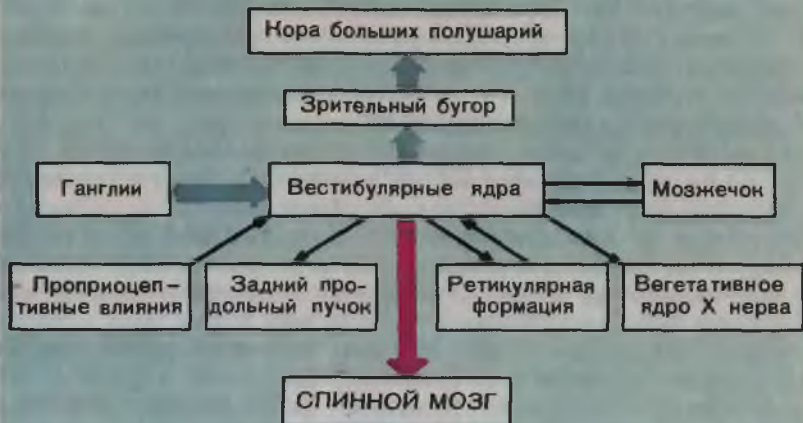


Рис. 48. Преддверно-улитковый нерв.

А. Схема путей слухового анализатора: 1 — улитка; 2 — спиральный узел; 3 — переднее улитковое ядро; 4 — заднее улитковое ядро; 5 — ядро трапецевидного тела; 6 — верхняя олива; 7 — ядро латеральной петли; 8 — ядра задних холмиков; 9 — медиальные коленчатые тела; 10 — проекционная слуховая зона.

Б. Схема связей вестибулярного анализатора.



Б

Слуховые пути начинаются в нейронах спирального узла (I нейрон). *Gangl. spirale cochleae* находится в улитке лабиринта. Периферические отростки этих нейронов направляются к кортиеvu органу, где расположены специальные рецепторы. Центральные отростки через *roqus acusticus internus* вступают в полость черепа и оканчиваются в двух ядрах моста мозга — переднем (*nucl. cochlearis ventralis*) и заднем улитковом ядре (*nucl. cochlearis dorsalis*). Волокна II нейронов начинаются из этих ядер, образуют трапециевидное тело, переходят на другую сторону и в составе боковой петли (*lemniscus lateralis*) заканчиваются в первичных слуховых подкорковых центрах — в ядрах нижних холмиков и во внутренних коленчатых телах.

Необходимо помнить, что перекрест слуховых волокон неполный, часть из них подходит к первичным слуховым центрам своей стороны.

III нейрон начинается из внутреннего коленчатого тела, проходит через внутреннюю капсулу и *coroла radiata* и заканчивается в корковой слуховой области — заднем отделе верхней височной извилины (извилине Гешля).

В корковых слуховых центрах каждого полушария заканчиваются волокна с обеих сторон, больше с противоположной. Поэтому при одностороннем поражении латеральной петли или слуховых центров глухота не наступает.

Функциональное значение различных отделов слухового анализатора различно. Система барабанной перепонки, слуховых косточек и рецепторов кортиева органа образует воспринимающий аппарат. На уровне нижних холмиков осуществляется замыкание рефлекторных дуг, обеспечивающих двигательные реакции на слуховые раздражения. Например,

человек обычно поворачивает голову в сторону источника звука. Этот рефлекс проявляется с раннего детства. При резком неожиданном звуке человек вздрагивает. Это вариант «стартового рефлекса», замыкающегося на уровне среднего мозга при участии ретикулярной формации. В корковых отделах слухового анализатора протекают сложные процессы обработки звуковых сигналов — выделение звуковых образов, сравнение их с хранящимися в памяти сигналами.

Нарушения слуха различны в зависимости от уровня поражения. В клинике обычно исследуют остроту слуха, костную и воздушную проводимость звуков, их локализацию.

Остроту слуха исследуют отдельно для каждого уха. Обследуемого просят закрыть глаза и шепотом на расстоянии произносят отдельные слова или фразы. Устанавливают максимальное расстояние, при котором слова воспринимаются правильно. Кроме того, подбирают слова с преобладанием звонких и глухих согласных, чтобы приблизительно оценить восприятие отдельных тонов.

У маленьких детей слух исследуют путем оценки двигательной реакции на звуковой раздражитель. Нужно стремиться к тому, чтобы ребенок не видел источника звука. Понижение остроты слуха называется *гипакузией* (hypacusis), потеря — *глухотой* (surditas), обострение слуха — *гиперакузией* (hyperacusis). Последняя может возникать при поражении лицевого нерва выше отхождения от него ветвей к n. stapedius, а также при неврастении, истерии. При врожденной тугоухости родители нередко обращаются к врачу с жалобами на задержку речевого развития. В связи с этим во всех случаях отставания в психоречевом развитии нужно исследовать остроту слуха.

Более детально остроту слуха исследуют с помощью аудиографии, позволяющей получить в графическом изображении восприятие отдельных тонов по частоте и громкости. У детей до 2 лет тонкое исследование остроты слуха весьма затруднительно. Острота слуха — в значительной степени суммарное выражение слуховой функции. При обнаружении снижения остроты слуха необходимо выяснить, с чем оно связано — с поражением костной, воздушной проводимости или нервных путей. С этой целью исследуют воздушную и костную проводимость с помощью камертонов.

Проба Ринне. Звучащий камертон устанавливают на сосцевидном отростке. После того как обследуемый перестает слушать звук, камертон подносят к наружному слуховому отверстию. В норме обследуемый продолжает слышать звучание, так как воздушная проводимость лучше костной (*положительный симптом Ринне*). При поражении звукопроводящего аппарата (барабанная перепонка, слуховые косточки) костная проводимость оказывается лучше воздушной: звук камертона, установленного на сосцевидном отростке, воспринимается дольше, чем у наружного слухового отверстия (*отрицательный симптом Ринне*). Таким образом, проба Ринне позволяет устанавливать поражение звукопроводящего аппарата.

Проба Вебера. Звучащий камертон устанавливают на темя. В норме звук камертона одинаково воспринимается обоими ушами. При поражении звукопроводящего аппарата костная проводимость

лучше воздушной, поэтому обследуемый лучше слышит звук на пораженной стороне. При поражении звуковоспринимающего аппарата (кортиева орган) с одной стороны обследуемый лучше слышит звук на здоровой стороне. Таким образом, проба Вебера дает возможность в случае снижения слуха дифференцировать поражение звукопроводящего и звуковоспринимающего аппарата.

Локализация звуков. Обследуемый с закрытыми глазами должен определить направление источника звука. Как изолированный симптом нарушение локализации звуков встречается редко.

Топическая диагностика слуховых поражений на протяжении от четверохолмия до коры весьма затруднительна, так как односторонние поражения практически не дают симптоматики. Поражение «слуховой коры» может приводить к слуховым агнозиям, которые рассмотрены в главе 6.

Вследствие раздражения кортиева органа, слухового нерва, корковых отделов слухового анализатора может возникнуть ощущение шума, писка, скрежета в ухе. Слуховые галлюцинации редко бывают обусловлены очаговым процессом.

Вестибулярный нерв — *n. vestibularis* — начинается от узла Скарпы (*gangl. vestibularae Scarpaе*), лежащего на дне внутреннего слухового прохода. Периферические отростки клеток узла (I нейрон) идут из ампул трех полукружных каналов и двух перепончатых мешочков преддверия — *utriculus* и *sacculus*. Центральные отростки этих клеток составляют вестибулярный нерв, который входит в полость черепа через *foramen acusticum internus* и направляется к мостомозжечковому углу. Волокна вестибулярного нерва заканчиваются в ядрах, расположенных в области IV желудочка: наружном ядре Дейтерса, верхнем ядре Бехтерева и медиальном и нижнем ядрах вестибулярного нерва.

Вторые нейроны вестибулярного пути начинаются из всех ядер, но преимущественно из ядер Дейтерса и Бехтерева. Из ядра Бехтерева через нижнюю мозжечковую ножку (*congrus restiformis*) волокна направляются к *nucleus fastigii* червя мозжечка, главным образом своей стороны. Центральный вестибулярный путь от вестибулярных ядер связан через зрительный бугор с корковым отделом вестибулярного анализатора, который находится в теменно-височной области.

Вестибулярная система тесно связана с другими отделами нервной системы. Из клеток ядра Дейтерса начинается преддверно-спинномозговой путь, направляющийся в спинной мозг, к клеткам передних рогов. Ядро Дейтерса посылает часть волокон в задний продольный пучок своей и противоположной стороны. Вестибулярная система имеет также связи с ретикулярной формацией, ядрами X нерва.

Вестибулярный аппарат регулирует положение головы, туловища и конечностей в пространстве. При этом в регуляции статического положения позы принимают участие главным образом *sacculus* и *utriculus*, импульсы которых дают информацию о положении головы и тела в пространстве, включаясь в сложную систему проприоцепции. Импульсы от полукружных каналов дают информацию о направлении и скорости перемещения в трехмерном пространстве, включаясь, таким образом, в систему координации движений.

Деятельность вестибулярного аппарата настолько тесно переплетена с работой других отделов нервной системы, что изолированные, «чисто вестибулярные», симптомы встречаются редко и, кроме того, не являются строго специфичными. Наиболее часто наблюдаются головокружение, нистагм, нарушение координации движений.

Головокружение может возникать приступообразно, иногда только при определенных положениях головы и туловища (например, только при стоянии и ходьбе). Иногда больному кажется, что все предметы вокруг него вращаются в определенном направлении против часовой или по часовой стрелке, качается земля. Такое головокружение называют системным. Оно весьма характерно для вестибулярных поражений. В отдельных случаях головокружение усиливается при взгляде вверх или резких поворотах головы. На фоне этого симптома могут возникать тошнота, рвота, затемнение сознания.

Следует иметь в виду, что головокружение может появляться при опосредованном воздействии на вестибулярный аппарат, при поражениях мозжечка, нарушениях вегетативной регуляции, нарушениях мозгового кровообращения, гипогликемии и т. д. Поэтому важен учет и других сопутствующих симптомов, анализ характера головокружения. Если головокружение строго системное, т. е. окружающие предметы всегда вращаются в одну сторону и только при определенных положениях головы или всего тела, то следует предположить вестибулярные расстройства.

Нистагм — ритмичное подергивание глазных яблок. По направленности этих движений различают горизонтальный, вертикальный, ротаторный нистагм. В одних случаях нистагм наблюдается постоянно, в других выявляется лишь при определенном положении головы и тела.

Обычно в нистагмоидных движениях можно различить два компонента: быстрое движение в одну сторону и медленное возвращение обратно. По быстрому компоненту определяется направление нистагма. При раздражении вестибулярного аппарата возникает нистагм в сторону раздражения, при поражении — в противоположную сторону.

Иногда встречается врожденный нистагм, чаще горизонтальный. Для дифференциальной диагностики в таких случаях предложена следующая проба: если попросить обследуемого посмотреть вверх, то врожденный нистагм сохраняет свой характер, во время как при органических заболеваниях горизонтальный нистагм при взгляде вверх исчезает или становится вертикальным.

У здоровых людей нистагмоидные кратковременные движения иногда возникают при резком отведении глазных яблок. Их не следует путать с нистагмом как симптомом поражения нервной системы. У грудных детей, длительно находящихся в затемненном помещении, могут отмечаться нистагмоидные подергивания. Встречается также нистагм курильщиков, что может иметь значение при обследовании подростков.

Нарушения координации движений при вестибулярных расстройствах заключаются в пошатывании, нарушении указательной пробы при проведении ее с закрытыми глазами. Подобные же симптомы могут наблюдаться при поражении мозжечка.

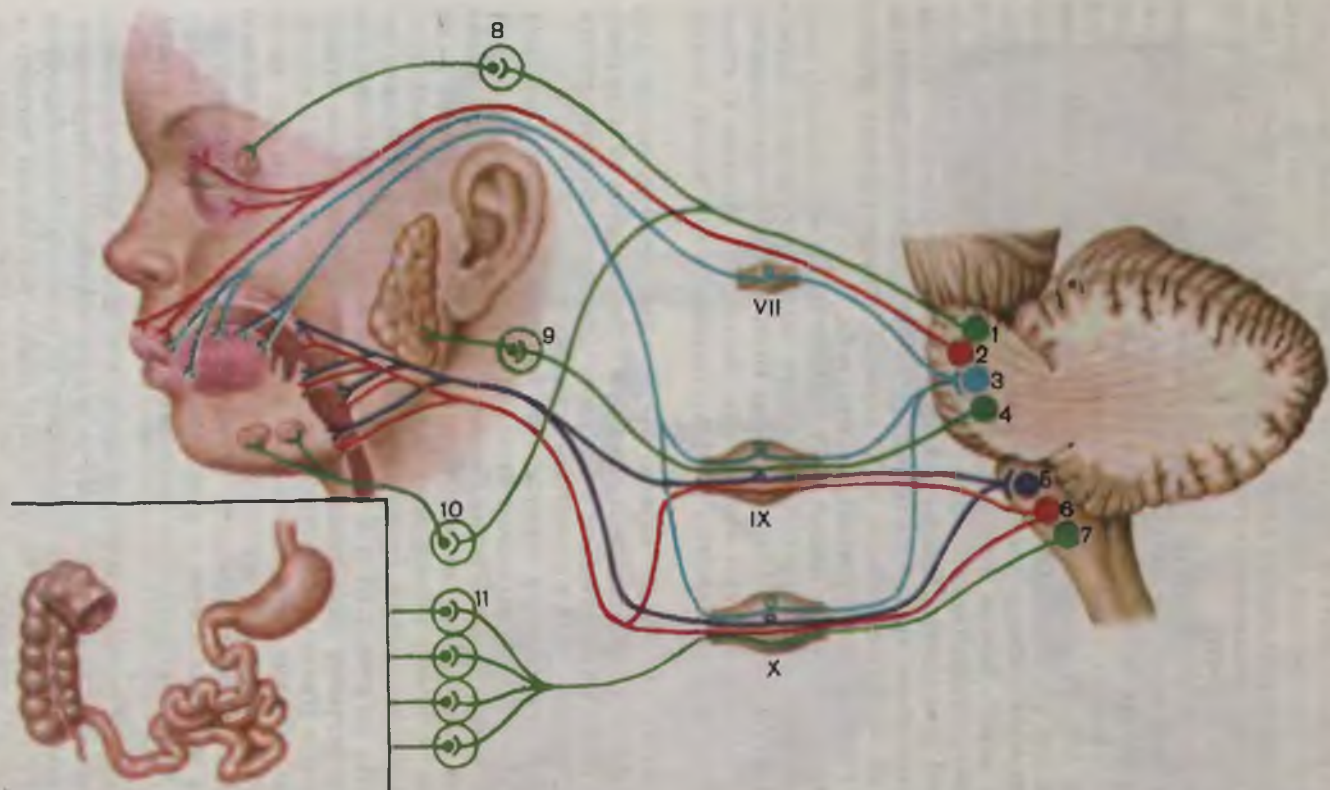


Рис. 49. Содружественная функция VII, IX, X нервов.

1 — верхнее слюноотделительное ядро; 2 — ядро VII нерва; 3 — ядро одиночного пути; 4 — нижнее слюноотделительное ядро; 5 — чувствительное ядро IX—X нервов; 6 — двойное ядро IX — X нервов; 7 — заднее ядро X нерва; 8 — крылобный узел; 9 — ушной узел; 10 — поднижнечелюстной узел; 11 — интрамуральные парасимпатические узлы.

Поражение VIII нерва в области мостомозжечкового угла проявляется в сочетании слуховых и вестибулярных расстройств с симптомами поражения V, VI, VII нервов этой же стороны. Поражение вестибулярных ядер часто сочетается с вовлечением в процесс заднего продольного пучка, что дает возможность устанавливать топический диагноз.

IX нерв — n. glosso-pharyngeus, языкоглоточный нерв; X пара — n. vagus, блуждающий нерв (рис. 49). Эти два нерва рассматриваются обычно вместе, так как имеют общие ядра в стволе мозга, совместно обеспечивают чувствительную и двигательную иннервацию глотки, гортани мягкого неба; исследование их функций проводится одновременно.

Функции, выполняемые тем или иным черепным нервом, определяются ядрами мозгового ствола, с которыми связаны волокна этого нерва. IX нерв имеет четыре ядра: вкусовое — *nucl. solitarius* (общее с XIII и X нервами); слюноотделительное — *nucl. salivatorius inferior*; чувствительное — *nucl. alae cinereae* (общее с X нервом), обеспечивающее чувствительность гортани, трахеи, глотки, мягкого неба, среднего уха; двигательное — *nucl. ambiguus* (общее с X нервом), иннервирующее мышцы глотки, гортани, надгортанника, мягкого неба.

Помимо трех ядер, общих с IX нервом (*nucl. alae cinereae, nucl. ambiguus, nucl. tractus solitarii*), X нерв имеет собственное ядро — парасимпатическое — *nucl. dorsalis n. vagi*, которое обеспечивает парасимпатическую двигательную иннервацию внутренних органов и отдает секреторные волокна, идущие к желудку, поджелудочной железе, кишечнику.

В систему IX и X нервов входят два чувствительных узла (*gangl. superius, gangl. inferius*). В узлах IX и X нервов располагается I нейрон чувствительных путей от рецепторов слизистой оболочки глотки, гортани, трахеи, а также от вкусовых луковиц языка.

Вкус. В стволе мозга имеется одно вкусовое ядро — *nucl. solitarius*. Оно принимает чувствительные вкусовые волокна от передних $\frac{2}{3}$ языка по системе XIII нерва и барабанной струне. Вкусовую информацию от задней трети языка ядро получает по стволу языкоглоточного нерва (частично по стволу блуждающего нерва) (рис. 50). От вкусовых луковиц задней трети языка периферические чувствительные волокна направляются по стволу IX и X нервов к чувствительным ганглиям, где находятся вкусовые биполярные клетки (I нейрон), центральные отростки которых в стволах соответствующего нерва доходят до *nucl. solitarii*.

Таким образом, чувствительные вкусовые импульсы от языка поступают в первичный вкусовой центр ствола — *nucl. solitarius* по трем основным каналам: от передних $\frac{2}{3}$ языка — по XIII нерву (I нейрон) (биполярная вкусовая клетка в *gangl. geniculi*), от задней трети языка — по IX и X нервам (биполярная вкусовая клетка в *gangl. superius* и *gangl. inferius*).

Собрав всю вкусовую информацию, *nucl. solitarius*, в котором расположен II вкусовой нейрон, посылает ее в ядро зрительного бугра противоположной стороны. Здесь начинаются III нейроны, аксоны которых проходят через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы и оканчиваются в корковой вкусовой области (лимбическая область, ниж-

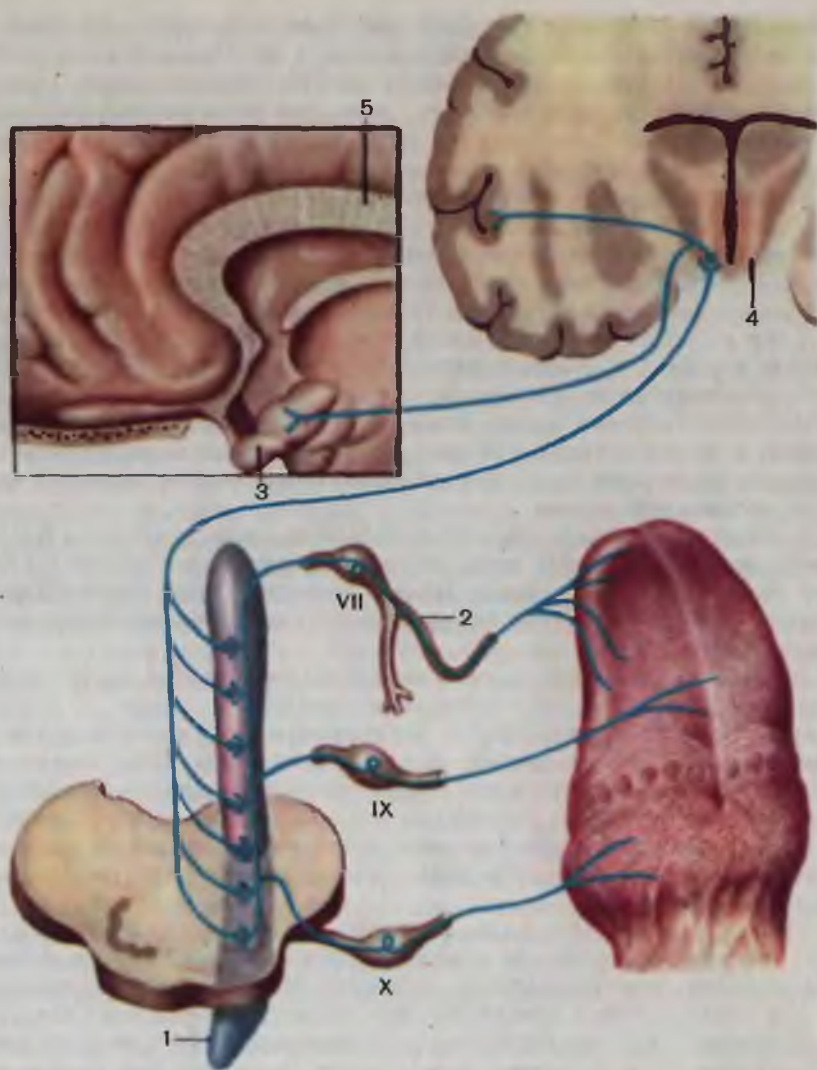


Рис. 50. Вкусовой анализатор.

1 — вкусовое ядро (ядро одиночного пути); 2 — барабанная струна; 3 — гиппокампова извилина; 4 — таламус; 5 — мозолистое тело.

ние отделы задней центральной извилины, островок). Вкусовые ощущения воспринимаются различными отделами языка различно. Сладкое лучше ощущается кончиком языка, кислое — краями, горькое — задней третью, соленое — одинаково всей поверхностью языка.

Исследование вкуса проводят раздельно на правой и левой стороне, на передних $\frac{2}{3}$ и задней трети языка. На высунутый язык

пипеткой наносят определенной концентрации растворы сахара, поваренной соли, хинина, аскорбиновой кислоты и пр. После каждой пробы необходимо тщательно прополоскать рот. Исследование вкуса у детей младшего возраста затруднительно, хотя вкус развивается у ребенка с рождения. Вкусовой раздражитель вызывает у новорожденного гримасы или сосательные движения.

Снижение вкуса называется *гипогейзией*, потеря — *агейзией*, повышение — *гипергейзией*. Раздражение корковой вкусовой области вызывает *вкусовые галлюцинации*. Одностороннее разрушение корковых вкусовых центров не вызывает заметных вкусовых расстройств, так как каждое полушарие связано с вкусовыми рецепторными полями обеих сторон.

Слюноотделительная функция обеспечивается деятельностью верхнего и нижнего слюноотделительных парасимпатических ядер, иннервирующих слезную железу, подчелюстные, подъязычные и околоушную слюнные железы. Нейроны верхнего ядра отдают отростки, идущие в составе ствола XIII нерва к подъязычным и подчелюстным слюнным и к слезной железе, а нейроны нижнего ядра в составе IX нерва — к околоушной железе.

Слюноотделительные волокна врисбергова нерва проходят в фаллопиевом канале в стволе VII нерва, затем отделяются от последнего и в составе *chordae tympani*, а затем *n. lingualis* достигают *gangl. submandibulare*, откуда начинаются постганглионарные волокна, непосредственно подключающиеся к железам.

Слюноотделительные волокна языкоглоточного нерва, выйдя из его ствола, направляются в составе *n. tympanicus*, а потом в составе *n. petrosus minor* к *gangl. oticum*. Постганглионарные волокна к околоушной железе идут в составе *n. auriculo-temporalis*. При поражении слюноотделительного ядра или языкоглоточного нерва возникает сухость во рту в связи с бездействием мощной околоушной слюнной железы. Поражение врисбергова нерва или барабанной струны не приводит к сухости во рту, если нормально функционирует околоушная железа.

Чувствительное ядро (*nucl. alae cinereae*) и двигательное (*nucl. ambiguus*), общие для языкоглоточного и блуждающего нервов, обеспечивают чувствительность слизистой оболочки глотки, гортани, трахеи, мягкого неба и двигательную иннервацию мышц мягкого неба, надгортанника, глотки, гортани. При поражении любого из этих ядер или стволов IX и X нервов наблюдается снижение или выпадение глоточного и небного рефлексов вследствие прерыва рефлексорной дуги, афферентная часть которой представлена отростками биполярных ганглиозных клеток и нейронами *nucl. alae cinereae*, а афферентная — нейронами *nucl. ambiguus*.

При двустороннем поражении *nucl. ambiguus* *нарушается глотание*, большие поперхиваются. В результате паралича мышц надгортанника *жидкая пища попадает в гортань и трахею*, а вследствие паралича мышц мягкого неба она *затекает в полость носоглотки и носа*. Речь больного приобретает *гнусавый носовой оттенок*, так как звук резонирует в носоглотке, не закрытой небной занавеской. При двустороннем поражении той части *nucl. ambiguus*, которая дает начало

двигательным волокнам блуждающего нерва, могут также наблюдаться расстройства глотания (*дисфагия*) и поперхивание. Кроме того, паралич мышц гортани приводит к провисанию голосовых связок и к *афонии* — голос больного теряет звонкость, становится сиплым, иногда речь совсем беззвучна.

Одностороннее поражение двигательного ядра проявляется свисанием мягкого неба на стороне поражения, неподвижностью или отставанием его на этой стороне при произнесении звука «а». Язычок (*uvula*) отклоняется в здоровую сторону. Односторонний паралич голосовой связки обнаруживается при ларингоскопическом исследовании. Голос становится хриплым. Глоточный и небный рефлексы снижаются или выпадают на пораженной стороне.

Поражение *nucl. alae cinereaе* или чувствительных волокон, направляющихся к нему по стволу IX и X нервов, сопровождается анестезией слизистой оболочки мягкого неба, глотки.

Парасимпатическое ядро блуждающего нерва (*nucl. dorsalis*) обеспечивает парасимпатическую иннервацию гладкой мускулатуры сосудов, желудка, кишечника, трахеи, бронхов, мышцы сердца, желез дыхательных и желудочно-кишечных путей. Двустороннее поражение этих ядер вызывает смерть вследствие прекращения сердечной деятельности и остановки дыхания.

Подводя итог, можно суммировать симптомы, наблюдающиеся при поражении IX нерва: 1) нарушение вкуса на задней трети языка; 2) денервация окологлоточной железы, сопровождающаяся сухостью во рту; 3) анестезия глотки на стороне поражения; 4) снижение глоточного и небного рефлексов на стороне поражения; 5) паралич мягкого неба на стороне поражения, отклонение *uvulae* в здоровую сторону; поперхивание при глотании; носовой оттенок голоса.

При поражении X нерва наблюдаются следующие симптомы: 1) нарушение вкуса на задней трети языка; 2) анестезия глотки, гортани, трахеи на пораженной стороне; 3) снижение или выпадение глоточного и небного рефлексов на стороне поражения; 4) односторонний паралич мягкого неба, поперхивание при глотании, провисание голосовой связки; голос хриплый с гнусавым оттенком; 5) парасимпатическая денервация внутренних органов на стороне поражения.

XI пара — n. accessorius, добавочный нерв. Ядро добавочного нерва находится в нижнем отделе продолговатого мозга и сером веществе спинного мозга на уровне $C_1 - C_5$. Корешки спинномозговой части выходят на боковой поверхности шейного отдела спинного мозга, сливаются в общий ствол нерва, который поднимается вверх и через большое затылочное отверстие входит в полость черепа, затем после слияния с бульбарной частью нерва выходит через *foramen jugulare*.

XI нерв иннервирует *n. sternocleidomastoideus* и *m. trapezius*. Функции этих мышц: наклон головы набок с поворотом лица в противоположную сторону, приподнимание плеча и акромиальной части лопатки вверх (пожимание плечами), оттягивание плечевого пояса кзади и приведение лопатки к позвоночнику.

Для исследования функций *n. accessorius* больному предлагают произвести повороты головы в стороны, пожать плечами, поднять руки выше горизонтальной линии.

При поражении ядра, корешка, ствола нерва развивается периферический паралич грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц и затруднен поворот головы в здоровую сторону, плечо на пораженной стороне опущено, лопатки нижним углом отходят от позвоночника, затруднено пожимание плечом, ограничено поднимание руки выше горизонтальной линии.

Ядро добавочного нерва имеет двустороннюю корковую иннервацию, поэтому центральный паралич иннервируемых им мышц может возникнуть лишь при двустороннем поражении корково-ядерных путей. Содружественный поворот головы и зора осуществляется благодаря связям ядер добавочного нерва с системой заднего продольного пучка.

XII пара — *n. hypoglossus*, подъязычный нерв. Ядро подъязычного нерва лежит на дне ромбовидной ямки, начинается в ее центральном отделе и тянется до III шейного сегмента спинного мозга. Корешки выходят между пирамидами и оливами продолговатого мозга, сливаются в общий ствол, выходящий из полости черепа через *canalis hypoglossi*.

При периферическом поражении нерва возникает парез или паралич соответствующей половины языка. Наблюдается атрофия мышц языка. При высовывании язык отклоняется в сторону паралича, так как *m. genioglossus* здоровой стороны направляет язык вперед и в противоположную сторону. При поражении ядра подъязычного нерва в мышцах языка наблюдаются фибриллярные подергивания.

Поражение подъязычного нерва ведет к нарушению речи. Она становится неотчетливой, заплетающейся (*дизартрия*). Легкую дизартрию можно обнаружить при произнесении больным трудно артикулируемых слов («сыворотка из-под простокваши»). При полном двустороннем поражении язык неподвижен и речь становится невозможной (*анартрия*); нарушаются также жевание и глотание. При поражении ядра подъязычного нерва и одновременном вовлечении в процесс пирамидных путей, проходящих через ствол, развиваются периферический паралич мышц языка и центральная гемиплегия на противоположной стороне (*альтернирующий синдром Джексона*). При поражении продолговатого мозга возможно сочетание поражения различных ядер бульбарной группы IX, X и XI нервов, а также пирамидного пути с развитием альтернирующих синдромов Авеллиса, Шмидта. *Синдром Авеллиса* характеризуется симптомами поражения *nucl. ambiguus* (IX и X нервы) и пирамидного пути. При *синдроме Шмидта* на стороне патологического процесса отмечаются симптомы поражения двигательных ядер каудальной группы (*n. ambiguus* и ядра XI нерва), на противоположной стороне — центральная гемиплегия.

Ядро *n. hypoglossus* связано только с противоположными полушариями, поэтому при поражении корково-ядерного пути развивается центральный паралич мышц языка, при котором не отмечаются атрофия языка, фибриллярные подергивания. По наличию или отсутствию атрофии и фибриллярных подергиваний можно отличить периферический

паралич от центрального. Одновременно с поражением кортико-нуклеарных путей к ядру XII нерва в процесс могут вовлекаться пирамидный путь и волокна к нижней части ядра VII нерва, что наблюдается, например, при локализации поражения во внутренней капсуле. В этом случае возникает характерный симптомокомплекс, контралатеральный очагу поражения: гемиплегия, центральный паралич мимической мускулатуры и половины языка.

Бульбарный и псевдобульбарный паралич. При сочетанном поражении ядер, корешков или нервных стволов IX, X, XII нервов развивается симптомокомплекс двигательных расстройств, называемый *бульбарным параличом*: *дизартрия, дисфагия, дисфония*. Бульбарный паралич имеет периферический характер. Наблюдаются атрофия языка, мышц глотки, мягкого неба, фибриллярные подергивания, снижаются или угасают глоточные рефлексы, отмечается реакция перерождения при исследовании мышц языка.

Аналогичная симптоматика наблюдается при *псевдобульбарном параличе*, который развивается при двустороннем поражении корково-ядерных путей. Одностороннее поражение корково-ядерных путей ведет лишь к нарушению функции подъязычного нерва и отчасти лицевого нерва, поскольку все остальные черепные нервы имеют двусторонние связи с большими полушариями головного мозга.

Псевдобульбарный паралич в отличие от бульбарного является центральным: нет атрофии и реакции перерождения мышц. Для выявления двустороннего поражения кортико-нуклеарных путей исследуют рефлексы орального автоматизма (патологические псевдобульбарные рефлексы).

Ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску-Радовичи. При штриховом раздражении ладони возникают сокращения мышц подбородка.

Губной рефлекс Вюрна. Перкуссией по верхней губе вызывают выпячивание губ.

Сосательный рефлекс Оппенгейма. Штриховое раздражение губ вызывает сосательное движение.

Назолабиаальный рефлекс Аствацатурова. Перкуссия переносицы вызывает вытягивание губ «хоботком».

Корнеоментальный и корнеомандибулярный рефлексы. Прикосновение ваткой к роговице вызывает сокращение мышц подбородка и движение нижней челюсти в противоположную сторону.

Дистанс-оральные рефлексы характеризуются сокращением губных и ментальных мышц при приближении к лицу какого-либо предмета.

Глоточный рефлекс при псевдобульбарном параличе сохранен, нередко повышен. Как правило, повышается мандибулярный рефлекс. Вследствие растормаживания подкорковых центров наблюдаются явления насильственного плача, насильственного смеха.

Альтернирующие синдромы при поражении ствола мозга. Односторонние очаговые поражения половины ствола мозга сопровождаются альтернирующими синдромами: нарушением функций черепных нервов на стороне очага поражения и проводниковыми расстройствами (двигательными, чувствительными) — на противоположной (рис. 51).

Альтернирующие синдромы при поражении сред-



Рис. 51. Альтернирующие синдромы при поражении ствола мозга.

1 — синдром Монакова (поражение III нерва, контралатеральная гемианестезия, гемибаллизм, иногда легкий гемипарез); 2 — сочетанное поражение III нерва, красного ядра, черной субстанции и пирамидного пути (синдром поражения глазодвигательного нерва; контралатеральные гемипарез, гемитремор, иногда мышечная ригидность); 3 — синдром Вебера (поражение III нерва, контралатеральная гемиплегия); 4 — синдром Фовилля (поражение VI и VII нервов, контралатерально — гемиплегия); 5 — синдром Мийяра-Гюблера (поражение VII нерва, контралатерально — гемиплегия); 6 — синдром Захарченко — Валленберга (на стороне очага — расстройство координации, паралич мягкого неба и голосовой связки, расстройство чувствительности на лице по сегментарному типу, синдром Бернара — Горнера, иногда парез половины языка, контралатерально — гемипарез, гемитремор, иногда мышечная ригидность); 7 — вариант синдрома Шмидта (поражение IX, X, XI нервов, контралатерально — гемиплегия); 8 — синдром Джексона (поражение XII нерва, контралатерально — гемиплегия).

него мозга. *Синдром Вебера* (поражение в области ядер или волокон III нерва): симптомы поражения глазодвигательного нерва на стороне очага, контралатерально — центральная гемиплегия, а также центральный паралич мышц лица и языка (вовлечение кортико-нуклеарных путей к ядрам VII и XII нервов). *Синдром Бенедикта* (очаг находится на том же уровне, но более дорсально, с вовлечением в процесс черного вещества и красного ядра при относительной сохранности пирамидного пути): на стороне очага — периферический паралич глазодвигателей, на противоположной стороне — интенционный гемитремор.

При более обширном очаге возможно и поражение проводников медиальной петли, проходящей кнаружи от ядер глазодвигательного нерва, с присоединением к симптомокомплексу Бенедикта нарушений поверхностной и глубокой чувствительности по гемитипу на стороне, противоположной поражению.

Синдром Клода характеризуется сочетанием периферического паралича глазодвигательных мышц (ядро III нерва) с нарушением координации движений, гемигиперкинезом и мышечной гипотонией на противоположной стороне (верхняя ножка мозжечка).

Синдром Нотнагеля наблюдается при обширных поражениях среднего мозга с вовлечением ядер глазодвигательного нерва, верхних ножек мозжечка, латеральной петли, пирамидного и корково-ядерного пути и характеризуется на стороне поражения атаксией, периферическим парезом глазодвигательных мышц, мидриазом и нарушением слуха (чаще с двух сторон), гемипарезом с центральным парезом мышц, иннервируемых VII и XII нервами.

Альтернирующие синдромы при поражении моста. *Синдром Мийяра — Гюблера* (поражение ядра или волокон VII нерва и пирамидного пути): периферический паралич мимической мускулатуры на стороне поражения и центральная гемиплегия на противоположной стороне. *Синдром Фовилля* (более обширное поражение с вовлечением в патологический процесс ядра или волокон VI нерва): симптомокомплекс Мийяра — Гюблера и паралич отводящей мышцы глаза (сходящееся косоглазие, диплопия, недоведение глазного яблока кнаружи).

Синдром Бриссо — Сикара характеризуется спазмом мимической мускулатуры на стороне поражения (раздражение ядра лицевого нерва), контралатерально — спастический гемипарез (поражение пирамидного пути).

Синдром Раймона — Сестана обусловлен соче-

таным поражением заднего продольного пучка и мостового центра взора, средней ножки мозжечка, медиальной петли и пирамидного пути, наблюдаются парез взора в сторону очага поражения, атаксия, хореоатетоидный гиперкинез, контралатерально спастический гемипарез и гемианестезия.

Синдром Грене (поражение ядра поверхностной чувствительности V нерва и спиноталамического пути): выпадение поверхностной чувствительности (болевой и температурной) на лице по сегментарному типу на стороне очага, контралатерально — выпадение поверхностной чувствительности по проводниковому типу на туловище и конечностях.

Альтернирующие синдромы при поражении продолговатого мозга. *Синдром Джексона* поражение на уровне ядра подъязычного нерва: на стороне очага — периферический паралич мышц языка, контралатерально — центральная гемиплегия.

Синдром Авеллиса обусловлен сочетанным поражением nucl. ambiguus или связанных с ним волокон IX, X нервов и пирамидного пути: на стороне поражения парез мягкого неба и голосовой связки с нарушением глотания, фонации, речи, контралатерально — спастический гемипарез.

Синдром Шмидта обусловлен сочетанным поражением двигательных ядер или волокон IX, X, XI нервов и пирамидного пути: на стороне очага парез голосовой связки мягкого неба, трапецевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц, контралатерально — спастический гемипарез.

Синдром Валленберга — Захарченко: на стороне поражения — симптомы вовлечения в процесс nucl. ambiguus (паралич мягкого неба и голосовой связки), нисходящих симпатических волокон к гладким мышцам глаза (синдром Бернара — Горнера), веревчатого тела (вестибулярно-мозжечковые расстройства), nucl. spinalis (расстройство чувствительности на лице), на противоположной стороне — выпадение болевой и температурной чувствительности (поражение волокон спиноталамического пути). Синдром наблюдается при нарушении кровообращения в бассейне задней нижней мозжечковой артерии.

Синдром Гаппа обусловлен сочетанным поражением ядер или волокон XI, XII нервов и пирамидного пути: на стороне очага паралич трапецевидной, грудино-ключично-сосцевидной мышц и половины языка, контралатерально — спастический гемипарез.

Синдром Волештейна обусловлен сочетанным поражением орального отдела nucl. ambiguus и спиноталамического пути: на стороне очага парез голосовой связки, контралатерально — гемианестезия поверхностной чувствительности.

К альтернирующим синдромам, связанным с поражением нескольких отделов ствола мозга, относится *синдром Глика*, который характеризуется сочетанным поражением II, V, VII, X нервов и пирамидного пути; на стороне очага парез мимической мускулатуры со спазмом, боль в супраорбитальной области, понижение зрения или амавроз и затруднение глотания, контралатерально — спастический гемипарез.

ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Деятельность всех органов и систем постоянно находится под влиянием и симпатической и парасимпатической иннервации. В случаях функционального преобладания одной из систем наблюдаются симптомы ее повышенной возбудимости: симпатикотония в случае преобладания симпатической системы и ваготония в случае преобладания парасимпатической системы. При симпатикотонии отмечаются частый пульс, склонность к артериальной гипертонии, расширение зрачков, при ваготонии — медленный пульс, потливость, узкие зрачки и т. д. Деятельность вегетативной нервной системы остается вне сферы сознания, однако заметно влияет на эмоциональный фон и общее самочувствие. Поэтому нередко при поражениях вегетативной нервной системы возникают многочисленные неприятные субъективные ощущения, неустойчивость настроения и т. д. Интеграция вегетативной регуляции осуществляется на уровне гипоталамуса и лимбической системы.

Рефлекторная деятельность вегетативной нервной системы включает вегетативные сегментарные рефлексы, аксон-рефлексы, дуга которых замыкается вне спинного мозга, в пределах разветвлений одного нерва (подобные рефлексы характерны для сосудистых реакций), а также висцеро-висцеральные рефлексы (например, сердечно-легочные, висцерокутаные, которые, в частности, обуславливают появление участков кожной гиперестезии при заболеваниях внутренних органов) и кожно-висцеральные рефлексы (которые используются при применении местных тепловых процедур, рефлексотерапии и др.). Вегетативная нервная система включает сегментарные аппараты (спинной мозг, вегетативные узлы, симпатический ствол), а также надсегментарные аппараты — лимбико-ретикулярный комплекс, гипоталамус.

Гипоталамус имеет обширные связи с различными отделами головного и спинного мозга. Он получает обширную информацию и обеспечивает сложную нервно-рефлекторную и нейрогуморальную регуляцию. Гипоталамус имеет разветвленные анатомические связи, отличается особенностями кровоснабжения — богато васкуляризован, сосуды высокопроницаемы для белковых молекул. Особенности кровоснабжения, близость к ликворноспинным путям, тесная взаимосвязь с различными отделами нервной системы обуславливают повышенную «ранимость» гипоталамической области. Различные патологические процессы в центральной нервной системе вызывают дисфункцию гипоталамуса.

Каждая группа ядер гипоталамуса осуществляет надсегментарную вегетативную регуляцию той или иной функции. Задние отделы гипоталамуса имеют отношение к интеграции функции преимущественно эрготропной системы, осуществляющей приспособление к меняющимся условиям внешней среды, передние отделы — к

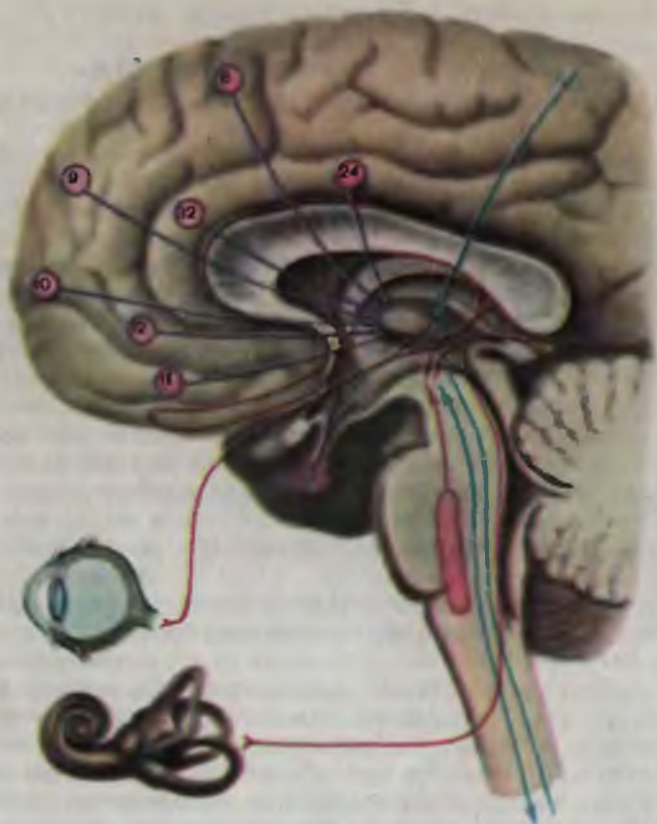


Рис. 52. Схемы связей гипоталамуса с корой больших полушарий, базальными ядрами, ретикулярной формацией и спинным мозгом. Цифры означают цитоархитектонические поля.

интеграции функции трофотропной системы, осуществляющей анаболические процессы, поддерживающие гомеостаз.

Экспериментальными исследованиями установлено, что раздражение задних групп ядер гипоталамуса приводит к повышению тонуса симпатической нервной системы, повышению артериального давления. Разрушение этих ядер вызывает летаргию, снижение температуры тела. Раздражение ядер средней группы ведет к возникновению геморрагий, трофическим нарушениям, разрушение ядер — к ожирению, половому инфантилизму. Разрушение ядер передней группы сопровождается несахарным диабетом, полиурией, гипергликемией. Углеводный обмен связан с функцией передних и задних ядер гипоталамуса, жировой — с функцией средних ядер (рис. 52, табл. 3).

Таким образом, гипоталамическая область участвует в регуляции сна и бодрствования, всех видов обмена веществ, ионной среды организма, регуляции эндокринных функций, половой сферы, сердечно-

Таблица 3. Симптомы раздражения и поражения гипоталамуса

Отдел гипоталамуса	Передний	Средний	Задний
Ядра	Паравентрикулярные, супрахиазмальные, латеральные и медиальные части супраоптических ядер	Задние отделы супраоптических ядер, центрального серого вещества желудочка, мамиллоинфундибулярные (передняя часть), паллидоинфундибулярные, интерфорникальные	Мамиллоинфундибулярные (задняя часть), эпифизовое тело, сосочковое тело
Раздражение	Миоз, брадикардия, снижение артериального давления, усиленная секреторная деятельность желудка, ускорение желудочно-кишечной перистальтики, рвота, дефекация, мочеиспускание	Геморрагии, трофические расстройства	Мидриаз, тахикардия, повышение артериального давления.
Поражение	Несахарный диабет, полиурия, гипергликемия	Ожирение, половой инфантилизм	Летаргия, снижение температуры тела

сосудистой и дыхательной систем, деятельности желудочно-кишечного тракта, тазовых органов, регуляции трофических функций, температуры тела.

Как установлено в последние годы, в вегетативной регуляции огромная роль принадлежит лобным и височным долям коры больших полушарий головного мозга. Они координируют и контролируют деятельность вегетативной системы через межучочный мозг; определенную регулирующую роль выполняют также полосатое тело, зрительный бугор, субталамическое ядро.

Особое место в регуляции вегетативных функций занимает лимбическая система. Образования, входящие в состав лимбической системы, тесно связаны и с «внелимбическими», более специализированными функциями, но, объединяясь в лимбическую систему, они создают возможность регуляции сложных, многоплановых вегетативно-висцеральных и поведенческих реакции. Наличие функциональных связей лимбических структур с ретикулярной формацией позволяет говорить о так называемой лимбико-ретикулярной оси, которая является одной из важнейших интегративных систем организма.

Лимбическая система играет существенную роль в формировании мотиваций (или внутренних побуждений). Мотивация включает в себя сложнейшие инстинктивные и эмоциональные реакции, например пищевые, оборонительные. Лимбическая система, кроме того, участвует в регуляции сна и бодрствования, памяти, внимания и других сложных процессов, которые могут быть названы нейропсихологическими.

При исследовании вегетативной нервной системы в неврологической практике особое значение придается следующим функциям вегетативной нервной системы: 1) регуляции тонуса сосудов и сердечной деятельности; 2) регуляции секреторной деятельности желез; 3) терморегуляции; 4) регуляции обменных процессов, функций эндокринной системы; 5) иннервации гладкой мускулатуры; 6) адаптационно-трофическим влияниям на рецепторный и синаптический аппараты.

Исследование регуляции сосудистого тонуса. Возбуждение симпатической нервной системы приводит к сужению сосудов, возбуждение парасимпатической — к расширению их. Кроме того, в регуляции сосудистого тонуса большое значение имеют ряд биологически активных веществ, работа сердца, общая двигательная активность. Жизненно важные центры сосудистой регуляции находятся в продолговатом мозге (IV желудочек) и гипоталамусе. Разрушение этих центров может быть причиной гибели больного вследствие резкого снижения артериального давления и остановки сердца, а нарушение деятельности этих центров — вызвать изменения давления (гипертония, гипотония, колебания давления, пульса).

Деятельность стволовых и гипоталамических сосудодвигательных центров имеет в своей основе рефлекторный принцип и тесно связана с состоянием сердца и сосудов, рефлексогенных зон в аорте и сонных артериях, биохимическим составом крови, насыщенностью ее кислородом, углекислым газом и др., а также согласована с функциональной активностью дыхательного центра.

В случаях измененного артериального давления необходимо тщательное обследование больного и выявление других возможных причин этого отклонения. Следует иметь в виду, что удельный вес изменений артериального давления, связанных с поражениями вегетативной нервной системы, не столь велик и поэтому чаще обнаруживаются другие причины.

В неврологической клинике часто встречаются расстройства сосудистой регуляции, называемые вегетативно-сосудистыми дистониями, для которых характерны головокружение, лабильность артериального давления, резкая игра вазомоторов и похолодание конечностей, потливость и другие симптомы, более подробно разбираемые в специальной части.

К нарушениям сосудистой регуляции относятся также острые вазомоторные расстройства, наблюдающиеся при ангионевротическом отеке, мигрени, болезни Рейно и некоторых других заболеваниях.

Сосудистую регуляцию исследуют при помощи ряда сердечно-сосудистых рефлексов.

Глазосердечный рефлекс Даныни-Ашнера. Вызывают надавливанием на переднебоковые поверхности глазных яблок обследуемого в течение 20—30 с. В норме пульс замедляется на 8—10 в минуту. При повышении тонуса парасимпатической нервной системы пульс замедляется более чем на 10 в минуту, при симпатикотонии он остается без изменений или учащается. Пробу следует проводить осторожно, чтобы не вызвать резкого замедления пульса.

Солнечный рефлекс. Вызывают надавливанием на солнечное сплетение в течение 20–30 с. Наступает снижение артериального давления и замедление пульса на 4–12 в минуту.

Клиностатическая проба. При переходе обследуемого из вертикального положения в горизонтальное в норме пульс замедляется на 10–12 в минуту.

Ортостатическая проба. При переходе обследуемого из горизонтального положения в вертикальное в норме пульс учащается на 10–12 в минуту. Больше его учащение, а также замедление расцениваются как показатель вегетативной дисфункции.

В ряде случаев применяют фармакологические пробы: реакции на введение атропина, адреналина. Однако в детской неврологии они используются редко. Некоторые инструментальные методики исследования регуляции сосудистого тонуса (реография) описаны в главе 8.

Исследование кожных вегетативных рефлексов. В клинике важно исследовать дермографизм — реакцию сосудов кожи на раздражение и пилomotorный рефлекс — рефлекс «гусиной кожи».

Местный дермографизм. Вызывают штриховым раздражением кожи тупым предметом. Белый дермографизм указывает на повышение тонуса симпатической нервной системы, выраженный красный дермографизм — на повышение тонуса парасимпатической нервной системы. Характер местного дермографизма может зависеть от степени давления.

Рефлекторный дермографизм. Определяют путем проведения иглой по коже. Образуется красная полоса. Иннервация сосудовширителей обеспечивается центрами спинного мозга, поэтому при поражении периферических нервов и сегментарного аппарата спинного мозга наступает выпадение этого рефлекса в зоне сегмента. Иногда встречается возвышенный дермографизм, при котором в ответ на раздражение возникает приподнятый кожный валик.

Пилоmotorный рефлекс. Вызывают быстрым охлаждением кожи эфиром, холодной водой или щипковым ее раздражением в области надплечья. В ответ возникает сокращение гладких волосковых мышц на стороне раздражения. Дуга пилоmotorного рефлекса замыкается в спинном мозге. Поражение спинного мозга сопровождается выпадением пилоmotorного рефлекса на соответствующем уровне. Рефлекс сохраняется выше и ниже уровня поражения.

Исследование терморегуляции и потоотделения. Способность к поддержанию постоянной температуры тела осуществляется благодаря сложному взаимодействию вегетативных центров, эндокринной системы и обменных процессов. Функция потоотделения также принимает участие в терморегуляции, хотя имеет и другое значение — выделение шлаков. Высшие центры терморегуляции расположены в диэнцефальной области. Средняя температура тела весьма индивидуальна: встречаются люди с постоянно пониженной температурой. Кроме того, в течение суток температура тела меняется, несколько понижаясь в ночной период. У грудных детей терморегуляция несовершенна и температура тела в значительной степени зависит от окружающей среды — маленькие дети легко перегреваются и охлаждаются.

В клинической практике может наблюдаться гипертермия, не связанная с инфекционными заболеваниями. В отдельных случаях отмечаются *гипертермические кризы* — приступообразные повышения температуры, которые обусловлены поражением дизэнцефальной области. Имеет значение также асимметрия температуры — различие между правой и левой половинами тела. Более точно распределение кожной температуры можно определить при помощи электротермометрии. Обычно разница температуры на симметричных участках тела не превышает $0,1-0,4^{\circ}\text{C}$, на конечностях — 1°C . Похолодание конечностей чаще обусловлено нарушением сосудистого тонуса и не имеет прямого отношения к расстройству терморегуляции. При гемиплегиях кожная температура конечностей на стороне паралича ниже, чем на здоровой стороне, на $1-1,5^{\circ}\text{C}$.

Исследование потоотделения имеет большое значение в топической диагностике вегетативных нарушений. Рефлекс потоотделения при нагревании тела или его частей замыкается на уровне боковых рогов спинного мозга в соответствующих сегментах. Импульсы, регистрирующие температурное раздражение, проводятся в спинной мозг — в боковые и задние рога, откуда передаются в вышестоящие отделы центральной нервной системы и прежде всего в гипоталамическую область. Гипоталамическая область оказывает влияние на спинальные потоотделительные механизмы.

Для исследования потоотделения воздействуют на разные уровни потоотделительного рефлекса. Для этого применяют инъекцию пилокарпина (1 мл 1% раствора), согревание в световой ванне и назначение внутрь 1 г ацетилсалициловой кислоты или амидопирин. Салицилаты влияют на гипоталамические температурные центры, согревание — на спинальные уровни, пилокарпин — на периферическую вегетативную систему (волокна, узлы).

При поражении гипоталамической области или ее связей со спинальными нейронами ацетилсалициловая кислота не вызывает потоотделения, тогда как согревание и инъекции пилокарпина дают эффект, поскольку сохранены периферические механизмы рефлекса. Если поражены боковые рога или преганглионарные волокна, то в соответствующих сегментах потоотделение вызывается только при помощи пилокарпина; ни ацетилсалициловая кислота, ни согревание такого результата не дают. При поражении постганглионарных волокон потоотделение не удастся вызвать ни одним из трех указанных средств.

Для топографического изучения распределения потоотделения применяют пробу Минора. Кожу обследуемого покрывают специальным составом (йод — 15 г, касторовое масло — 100 мл, спирт 96% — 900 мл) и через несколько минут припудривают крахмалом. Путем согревания вызывают потовый рефлекс — кожа окрашивается в синий цвет. Участки с отсутствием потоотделения остаются неокрашенными.

При поражениях гипоталамуса нередко нарушается потоотделение на одной половине тела. Это своеобразный гемисиндром. При поражении боковых рогов спинного мозга наблюдаются расстройства в зоне сегментарной иннервации. Следует помнить о несовпадении сегментов вегетативной и соматической иннервации.

В клинической практике нередко встречается *гипергидроз* — повышенное потоотделение на всей поверхности тела или на конечностях. В отдельных случаях гипергидроз является семейной особенностью. В пубертатном периоде он, как правило, усиливается. В неврологической практике особое значение имеет приобретенный гипергидроз. В подобных случаях он сопровождается и другими вегетативными расстройствами. Для уточнения диагноза необходимо исследовать и соматический статус ребенка.

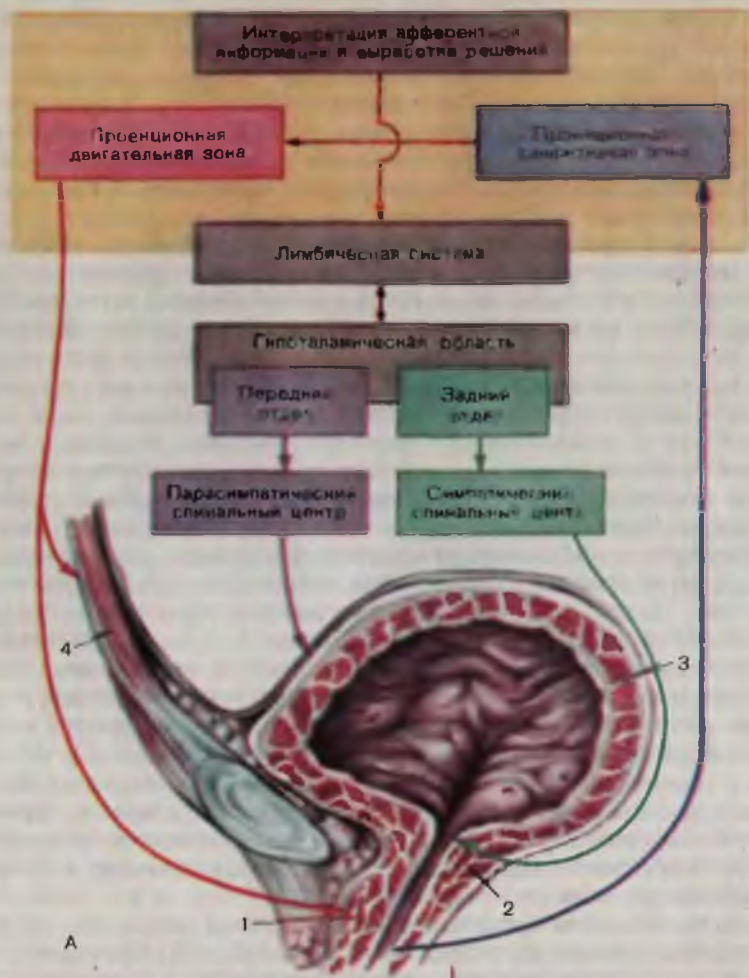
Исследование регуляции мочеиспускания и дефекации. Мышечная основа мочевого пузыря и прямой кишки состоит преимущественно из гладкой мускулатуры, а поэтому иннервируется вегетативными волокнами. В то же время в состав пузырного и анального сфинктеров входят поперечнополосатые мышцы, что дает возможность произвольного их сокращения и расслабления. Произвольная регуляция мочеиспускания и дефекации формируется постепенно, по мере созревания ребенка. К 2—2½ годам ребенок уже довольно уверенно владеет навыками опрятности, хотя во сне еще наблюдаются случаи непроизвольного мочеиспускания. Тяжелые инфекции, ослабляя ребенка, также могут привести к временной утрате приобретенных навыков.

Рефлекторное опорожнение мочевого пузыря осуществляется благодаря сегментарным центрам симпатической и парасимпатической иннервации. Центр симпатической иннервации находится в боковых рогах спинного мозга на уровне сегментов $L_1 - L_3$. Симпатическая иннервация осуществляется нижним подчревным сплетением, пузырными нервами. Симпатические волокна сокращают сфинктер и расслабляют детрузор (гладкие мышцы). При повышении тонуса симпатической нервной системы возникает задержка мочи (рис. 53; табл. 4).

Центр парасимпатической иннервации находится в сегментах $S_2 - S_4$. Парасимпатическая иннервация осуществляется тазовым нервом. Парасимпатические волокна вызывают расслабление сфинктера и сокращение детрузора. Возбуждение парасимпатического центра приводит к опорожнению мочевого пузыря.

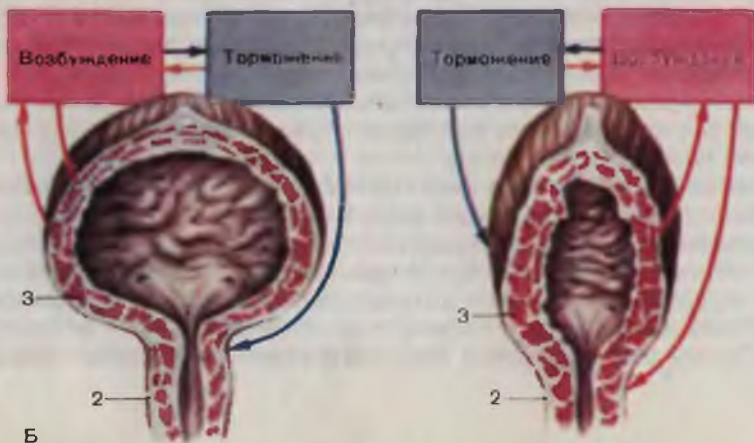
Поперечнополосатая мускулатура тазовых органов (наружный сфинктер мочевого пузыря) иннервируется половым нервом ($S_2 - S_4$). Чувствительные волокна от наружного сфинктера уретры направляются в сегменты $S_2 - S_4$, где и замыкается рефлекторная дуга. Другая часть волокон через систему боковых и задних канатиков направляется к коре больших полушарий. Связи спинальных центров с корой (парацентральная доля и верхние отделы передней центральной извилины) прямые и перекрестные. Кора больших полушарий обеспечивает произвольный акт мочеиспускания. Корковые центры не только регулируют произвольное мочеиспускание, но и могут затормаживать этот акт.

Регуляция мочеиспускания представляет собой своеобразный циклический процесс. Наполнение мочевого пузыря приводит к раздражению рецепторов, находящихся в детрузоре, в слизистой оболочке пузыря и проксимальной части уретры. От рецепторов импульсы передаются как в спинной мозг, так и в вышестоящие отделы — диэнцефальную область и кору больших полушарий. Благодаря этому формируется чувство позыва на мочеиспускание. Пузырь опорожняется в результате координированного действия



Фаза наполнения

Фаза опорожнения



нескольких центров: возбуждения спинномозгового парасимпатического, некоторого угнетения симпатического, произвольного расслабления наружного сфинктера и активного напряжения мышц брюшного пресса. После завершения акта мочеиспускания начинает преобладать тонус симпатического спинномозгового центра, способствующего сокращению сфинктера, расслаблению детрузора и наполнению пузыря. При соответствующем наполнении цикл повторяется.

Таблица 4. Основные нарушения мочеиспускания

Тип нарушения мочеиспускания	Клинические проявления	Очаг поражения в нервной системе
Центральный	Императивные позывы, задержка мочи, периодическое недержание мочи	Поражение проводящих корково-спинномозговых путей
Периферический	Парадоксальная ишурия Истинное недержание мочи с сохранным тонусом детрузора Истинное недержание мочи с атонией детрузора	Поражение парасимпатического спинномозгового центра Поражение симпатического спинномозгового центра Поражение симпатического и парасимпатического спинномозгового центров
Функциональные нарушения	Ночное недержание мочи, дневное порционное упускание мочи	Дисфункция лимбико-гипоталамических отделов мозга

Расстройства мочеиспускания проявляются в виде задержки или недержания мочи, причем механизм возникновения этих расстройств различен в зависимости от уровня поражения.

Задержка мочи возникает при спазме сфинктера, слабости детрузора или при двустороннем нарушении связей мочевого пузыря с корковыми центрами (вследствие первоначального реактивного угнетения спинальных рефлексов и относительного преобладания тонуса симпатического спинального центра). При переполнении пузыря сфинктер может частично раскрываться под давлением и моча выделяется каплями. Такое явление носит название *парадоксальной ишурии* (ischuria paradoxa). Нарушение чувствительных путей мочеиспускательного рефлекса приводит к утрате позыва на мочеиспускание, что также может вызвать задержку мочи, но поскольку чувство переполнения мочевого пузыря сохраняется, а эфферентный аппарат рефлекса функционирует, то такая задержка обычно имеет преходящий характер.

Временная задержка мочи, возникающая при двустороннем поражении корково-спинномозговых влияний, сменяется недержанием мочи вследствие «растормаживания» спинальных сегментарных центров. Это недержание

Рис. 53. Регуляция мочеиспускания.

А. Схема регуляции мочеиспускания. Б. Схема автоматизированной спинальной регуляции мочеиспускания; 1 — наружный сфинктер; 2 — внутренний сфинктер; 3 — детрузор; 4 — прямая мышца живота.

является по существу автоматическим, произвольным опорожнением мочевого пузыря по мере его наполнения и называется перемежающимся, *периодическим недержанием мочи*. При этом вследствие сохранения рецепторов и чувствительных путей ощущение позыва к мочеиспусканию приобретает характер *императивного*: больной должен помочиться немедленно, иначе произойдет произвольное опорожнение мочевого пузыря; фактически позыв фиксирует начало произвольного акта мочеиспускания.

Недержание мочи при поражении спинномозговых центров отличается от перемежающегося тем, что моча постоянно выделяется по каплям по мере ее поступления в мочевой пузырь. Такое расстройство называется *истинным недержанием мочи*, или параличом мочевого пузыря. При полном параличе мочевого пузыря, когда наблюдается слабость и сфинктера, и детрузора, часть мочи скапливается в пузыре, несмотря на ее постоянное выделение. Это нередко приводит к появлению цистита, восходящей инфекции мочевых путей.

В детском возрасте недержание мочи преимущественно в ночное время встречается как самостоятельное заболевание — ночной энурез. Это заболевание характеризуется функциональными нарушениями мочеиспускания.

При анализе функции мочеиспускания следует особое внимание обратить на динамику расстройства. Наибольшую настороженность вызывает недержание мочи, которое внезапно возникает у ребенка, вполне уверенно владеющего навыками опрятности. В этих случаях нужно тщательно проанализировать характер расстройства (время суток, частота, регулярность, сопутствующие факторы, субъективные ощущения и т. д.).

Нервный механизм дефекации осуществляется благодаря деятельности вегетативного центра спинного мозга на уровне $S_2 - S_4$ и коры головного мозга (вероятнее всего, передней центральной извилины). Поражение корково-спинномозговых влияний приводит вначале к задержке кала, а затем вследствие активизации спинальных механизмов к автоматическому опорожнению прямой кишки по аналогии с перемежающимся недержанием мочи. В результате поражения спинальных центров дефекации кал постоянно выделяется по мере его поступления в прямую кишку. *Недержание кала*, или *энкопрез*, встречается значительно реже, чем энурез, но в ряде случаев может сочетаться с ним.

Склонность к запорам может наблюдаться при вегетативной дисфункции с повышением тонуса симпатической нервной системы, а также у детей, которые привыкли задерживать стул. От задержки кала, вызванной поражением вегетативных центров, следует отличать запоры, которые могут быть связаны с самой разнообразной патологией внутренних органов. В неврологической клинике наибольшее значение имеет остро возникший энкопрез. Врожденный энкопрез может быть обусловлен аномалиями прямой кишки или спинного мозга и требует нередко хирургического лечения.

В клинической практике имеют значение также расстройства, обусловленные нарушением вегетативной иннервации глаза, нарушением слезо- и слюноотделения.

Вегетативная иннервация глаза обеспечивает расширение или сужение зрачка (mm. dilatator et sphincter pupillae), аккомодацию (m. ciliaris), определен-

ное положение глазного яблока в глазнице (*m. orbitalis*) и частично — поднятие верхнего века (гладная мышца — *m. tarsalis superior*).

Сфинктер зрачка и цилиарная мышца, служащая для аккомодации, иннервируются парасимпатическими нервами, остальные — симпатическими (рис. 54). Вследствие одновременного действия симпатической и парасимпатической иннервации выпадение одного из влияний приводит к преобладанию другого.

Ядра парасимпатической иннервации находятся на уровне верхних холмиков, входят в состав III пары черепных нервов (ядра Якубовича — Эдингера — Вестфала) — для сфинктера зрачка и ядро Перлиа — для ресничной мышцы. Волокна от этих ядер идут в составе III пары и вступают затем в *ganglion ciliare*, откуда берут начало постганглионарные волокна к *m.m. sphincter pupillae et ciliaris*.

Ядра симпатической иннервации находятся в боковых рогах спинного мозга на уровне сегментов $C_6 - Th_1$. Волокна из этих клеток направляются в пограничный ствол, верхний шейный узел и далее по сплетениям внутренней сонной, позвоночной и основной артерий подходят к соответствующим мышцам (*mm. tarsalis, orbitalis et dilatator pupillae*).

В результате поражения ядер Якубовича — Эдингера — Вестфала или идущих от них волокон наступает паралич сфинктера зрачка, при этом зрачок расширяется за счет преобладания симпатических влияний (мидриаз). При поражении ядра Перлиа или идущих от него волокон нарушается аккомодация.

Поражение цилиоспинального центра или идущих от него волокон приводит к сужению зрачка (*миоз*) за счет преобладания парасимпатических влияний, к западению глазного яблока (*энофтальм*) и легкому опущению верхнего века. Эта триада симптомов — миоз, энофтальм и сужение глазной щели — носит название *синдрома Бернара — Горнера*. При этом синдроме иногда наблюдается также депигментация радужки. Синдром Бернара — Горнера чаще обусловлен поражением боковых рогов спинного мозга на уровне $C_6 - Th_1$, верхних шейных отделов пограничного симпатического ствола или симпатического сплетения сонной артерии, реже — нарушением центральных влияний на цилиоспинальный центр (гипоталамус, ствол мозга). Раздражение этих отделов может вызывать экзофтальм и мидриаз.

Для оценки вегетативной иннервации глаза определяют зрачковые реакции. Исследуют прямую и содружественную реакции зрачков на свет, а также зрачковую реакцию на конвергенцию и аккомодацию. При выявлении экзофтальма или энофтальма следует учитывать состояние эндокринной системы, семейные особенности строения лица.

Слезотделение и слюноотделение обеспечиваются верхним и нижним слюноотделительными ядрами, находящимися в нижней части ствола мозга (граница продолговатого мозга и моста мозга). От этих ядер вегетативные волокна идут в составе VII пары (к слезной, подчелюстным и подъязычным слюнным железам) и IX пары (к околоушной железе). На функцию слюноотделения оказывают влияние подкорковые узлы, гипоталамус, поэтому при их поражении наблюдается избыточная саливация. Чрезмерная саливация может выявляться также при тяжелых

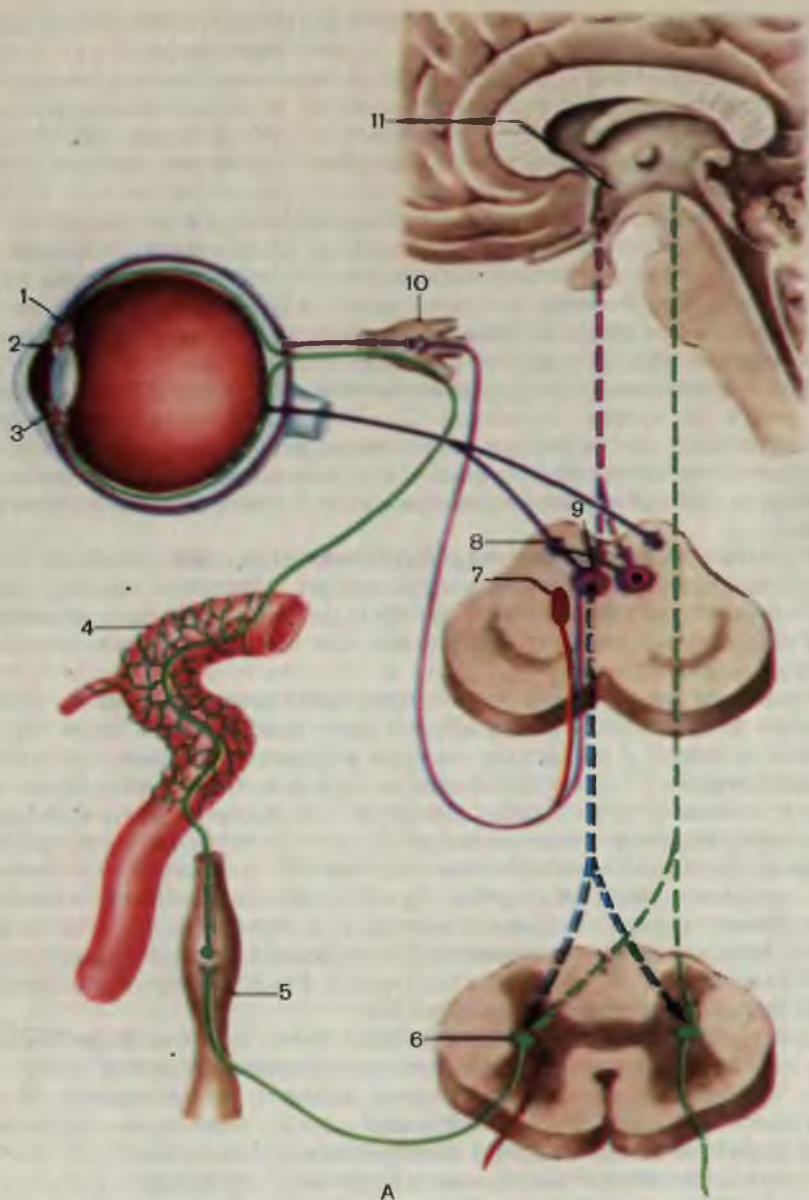
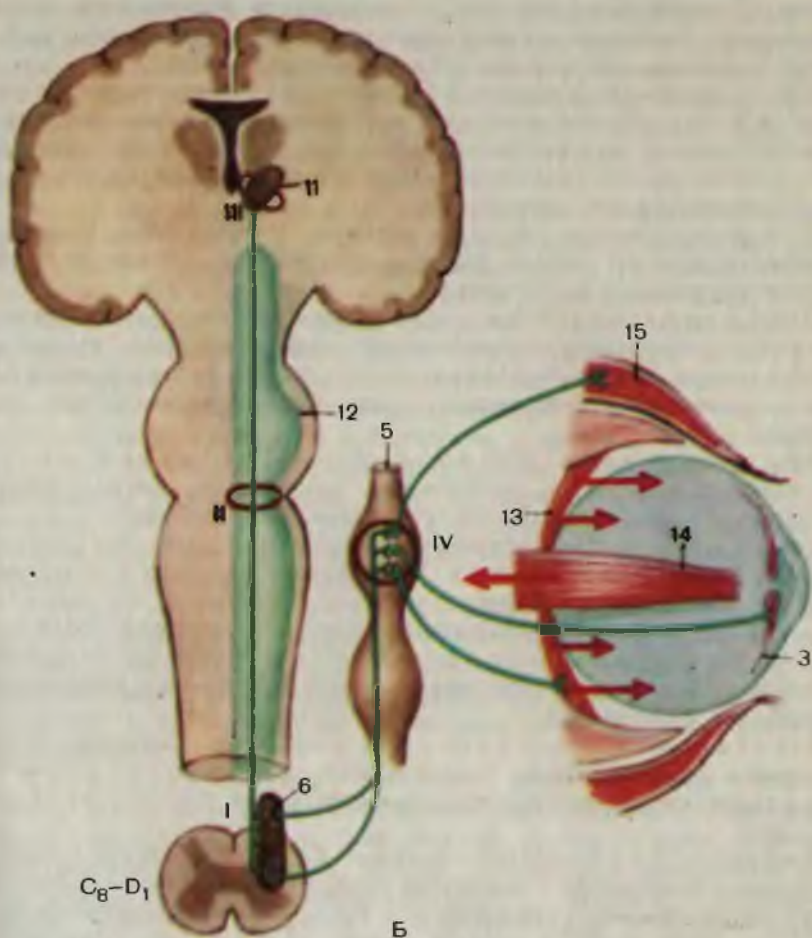


Рис. 54. Вегетативная иннервация зрачковых реакций и синдром Бернара—Горнера (А, Б).

1 — ресничная мышца; 2 сфинктер зрачка; 3 — дилатор зрачка; 4 — сонная артерия; 5 — верхний шейный симпатический узел; 6 — цилиоспинальный центр; 7 — заднелатеральные



ядра; 8 — ядра передних холмиков; 9 — добавочное ядро; 10 — ресничный узел; 11 — гипоталамическая область; 12 — ретикулярная формация ствола мозга; 13 — глазничная мышца; 14 — поперечно-полосатая мышца, противодействующая глазничной мышце; 15 — мышца хряща века; 1 — V — варианты локализации поражения при синдроме Бернара — Горнера.

степенях слабоумия. Нарушения слезоотделения отмечаются не только при поражении вегетативного аппарата, но и при различных заболеваниях глаз и слезного протока, при нарушении иннервации круговой мышцы глаза.

Синдромы поражения вегетативной нервной системы. В топической диагностике вегетативных расстройств можно различать уровни вегетативных узлов, спинномозговые и стволовые уровни, гипоталамические и корковые вегетативные нарушения.

При поражении узлов пограничного ствола отмечаются гиперпатия, каузалгия, расстройства потоотделения, пилomotorных рефлексов, истончение, сухость и трофические расстройства кожи, гиперкератоз. Наблюдаются изменения подкожной жировой клетчатки, костей. Топика расстройств зависит от уровня поражения.

При поражении крылонебного узла возникают приступообразные боли в области корня носа, иррадиирующие в глазное яблоко, слуховой проход, затылочную область, шею. Наблюдаются слезотечение, слюнотечение, гиперсекреция и гиперемия слизистой оболочки носовой полости, гиперемия склеры.

Для поражения ушного узла характерны боли, локализующиеся спереди от ушной раковины, нарушения слюноотделения, иногда герпетические высыпания.

Поражение нервных сплетений вызывает вегетативные расстройства вследствие поражения вегетативных волокон, входящих в состав нервов. В зоне иннервации соответствующих нервов наблюдаются вазомоторные, трофические, секреторные, пилomotorные расстройства.

При поражении боковых рогов спинного мозга наступают вазомоторные, трофические, секреторные, пилomotorные расстройства в зоне вегетативной сегментарной иннервации.

Особое место в неврологической клинике занимают синдромы поражения гипоталамуса. Четкой границы между отдельными формами синдромов нет. Одни и те же симптомы часто наблюдаются при разных синдромах. Характерны следующие симптомокомплексы.

Нарушение сна и бодрствования. Проявляются в виде пароксизмальной гиперсомнии, перманентной гиперсомнии, извращения формулы сна, бессонницы.

Вегетативно - сосудистый синдром характеризуется появлением пароксизмально возникающих ваготонических или симпатико-адреналовых кризов. Часто они сочетаются или предшествуют друг другу.

Нейроэндокринный синдром. В основе его лежит пилориландулярная дисфункция. Основными проявлениями служат нарушения разных видов обмена, эндокринные, а также нервно-трофические расстройства (истончение и сухость кожи, наличие язв, пролежней, нейродермита, внутритканевые отеки, язвы и кровотечения со стороны желудочно-кишечного тракта), изменения костей (остеопороз, склерозирование и т. д.). Могут наблюдаться и нервно-мышечные нарушения в виде периодического пароксизмального паралича, мышечной слабости и гипотонии.

Наряду с плоригландулярными нарушениями наблюдаются синдромы с четко очерченными клиническими проявлениями. К ним относятся синдром Иценко—Кушинга, адипозогенитальная дистрофия, дисфункция половых желез, несахарное мочеизнурение и др.

Синдром Иценко—Кушинга. Характерен «бычий» тип ожирения. Жир преимущественно откладывается в области шеи, верхнего плечевого пояса, груди, живота. Отложение жировой клетчатки на лице придает ему своеобразный лунообразный вид. Конечности на фоне ожирения в области туловища выглядят худыми. Наблюдаются трофические расстройства: стрии на внутренней поверхности подмышечной области, боковой поверхности груди и живота, в области молочных желез, ягодиц. Трофические расстройства кожи проявляются сухостью, мраморным оттенком в области наибольшего отложения жира. Наряду с ожирением у таких больных отмечается стойкое повышение артериального давления, в ряде случаев транзиторная артериальная гипертензия, изменение сахарной кривой (уплощение, двугорбая кривая), снижение уровня 17-кортикостероидов в моче.

Адипозогенитальная дистрофия (болезнь Бабинского—Фрелиха) наблюдается у детей при инфекционных поражениях, опухолях в области турецкого седла, гипоталамуса, дна и боковых стенок III желудочка. Характеризуется выраженным отложением жира, больше в области живота, груди, бедер. Ожирение придает мальчикам женоподобный облик, девочкам—зрелый вид. Относительно часто отмечаются клинодактилия, изменения костного скелета, отставание костного возраста от паспортного, фолликулярный кератит. У мальчиков гипогенитализм выражен в пубертатном и препубертатном периодах (недоразвитие половых органов, крипторхизм, гипоспадия). У девочек недоразвиты малые половые губы, отсутствуют вторичные половые признаки. Трофические расстройства кожи проявляются в виде истончения ее, появления аспae vulgaris, диспигментации, мраморного оттенка, повышенной ломкости капилляров.

Синдром Лоренса—Муна—Бидля—врожденная аномалия развития с выраженной дисфункцией гипоталамической области. Характеризуется ожирением, недоразвитием половых органов, слабоумием, задержкой роста, пигментной ретинопатией, полидактилией или синдактилией, прогрессирующим снижением зрения. Прогноз для жизни благоприятный.

Преждевременное половое созревание (pubertas praecox) может быть вызвано опухолями маммилярных тел или заднего отдела гипоталамуса, опухолями эпифиза. Раннее половое созревание чаще встречается у девочек, иногда сочетается с ускорением роста тела. Наряду с преждевременным половым созреванием у детей наблюдаются признаки поражения гипоталамической области—булимия, полидипсия, полиурия, ожирение, нарушение сна и терморегуляции, психические нарушения. Изменения личности ребенка характеризуются расстройствами эмоционально-волевой сферы, морально-этическими отклонениями. Дети часто становятся грубыми, злобными, жестокими, со склонностью к воровству, бродяжничеству. Повышенная сексуальность особенно развита у подростков. В ряде случаев периодически

возникают приступы возбуждения, сменяющиеся сонливостью, плохим настроением. В неврологическом статусе выявляются разнообразная мелкоочаговая симптоматика, вегетативно-сосудистые нарушения. Отмечаются ожирение, повышенное выделение гонадотропного гормона.

Задержка полового созревания обнаруживается в подростковом возрасте, чаще у мальчиков. Характерны высокий рост, диспропорциональное телосложение, ожирение по женскому типу. При обследовании мальчиков выявляют гипоплазию половых органов, крипторхизм, монорхизм, гипоспадию, гинекомастию. У девочек отмечаются вертикальная вульва, недоразвитие больших губ, половых желез, отсутствие вторичного оволосения, задержка менструаций. Половое созревание подростков задерживается до 17—18 лет.

Церебральный нанизм — синдром, характеризующийся замедлением или приостановлением общего развития. Возникает при поражении гипофиза или гипоталамической области. Отмечается карликовый рост. Кости и суставы короткие и тонкие. Эпифизарно-диафизарные линии роста остаются долгое время открытыми, голова небольших размеров, турецкое седло уменьшено. Внутренние органы пропорционально уменьшены в размерах; наружные половые органы гипоплазированы.

Несахарный диабет. Возникает при инфекционных поражениях, опухолях гипоталамической области. В основе несахарного диабета лежит пониженная выработка антидиуретического гормона нейро-секреторными клетками (супраоптические и паравентрикулярные ядра). Наблюдаются полидипсия и полиурия; моча имеет сниженную относительную плотность.

Поражение лимбической системы приводит к ряду расстройств — чрезмерной лабильности эмоций, приступам злобы или страха, нарушениям поведения. Характерны психопатоподобное поведение с чертами истероидности и ипохондричности, неадекватное поведение с элементами рисовки, аффектированности, театральности, углубленность в собственные болезненные ощущения. У некоторых больных наблюдается расторможенность инстинктивных форм поведения (булимия, гиперсексуальность, агрессивность). Могут возникать галлюцинации, иллюзии, сложные психомоторные автоматизмы с последующей утратой памяти на события. Отмечаются сумеречные состояния сознания или состояния ограниченного бодрствования. В отдельных случаях нарушаются процессы запоминания — фиксационная амнезия. Поражения лимбической системы, медиобазальных отделов височной области могут приводить к появлению эпилептиформных припадков.

Корковые вегетативные расстройства в изолированном виде встречаются крайне редко. Обычно они сочетаются с другими симптомами: параличами, нарушениями чувствительности, судорожными припадками.

Астенический синдром. Одним из частых нарушений функции центральных отделов вегетативной нервной системы у детей являются расстройства эмоционально-волевой сферы, поведенческих реакций. Дети становятся капризными, эмоционально неустойчивыми. В ряде случаев отмечаются вязкость, назойливость, эмоциональная

адинамия или взрывчатость, злобность, неадекватное поведение. Внимание неустойчиво. Дети быстро истощаются, любая психическая и физическая нагрузка вызывает общую слабость, недомогание, быструю утомляемость. Повторные респираторные инфекции, травмы ухудшают общее состояние и усугубляют астенический синдром.

Глава 6

ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ. ЛОКАЛИЗАЦИЯ ФУНКЦИЙ В КОРЕ БОЛЬШИХ ПОЛУШАРИЙ. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Кора больших полушарий головного мозга — эволюционно наиболее молодое образование, достигшее у человека по отношению к остальной массе головного мозга наибольших величин. У человека масса коры больших полушарий составляет в среднем 78% от общей массы головного мозга. Кора больших полушарий имеет исключительно важное значение в регуляции жизнедеятельности организма, осуществлении сложных форм поведения и в становлении нервно-психических функций. Эти функции обеспечиваются не только всей массой коркового вещества, но и неограниченными возможностями ассоциативных связей между клетками коры и подкорковых образований, что создает условия для сложнейшего анализа и синтеза поступающей информации, для развития форм обучения, недоступных животным.

Говоря о ведущей роли коры больших полушарий в нейрофизиологических процессах, не следует забывать, что этот высший отдел может нормально функционировать лишь в тесном взаимодействии с подкорковыми образованиями. Противопоставление коры и нижележащих отделов мозга в значительной степени схематично и условно. В последние годы развиваются представления о вертикальной организации функций нервной системы, о кольцевых корково-подкорковых связях.

Клетки коркового вещества в значительно меньшей степени специализированы, чем ядра подкорковых образований. Отсюда следует, что компенсаторные возможности коры весьма высоки — функции пораженных клеток могут брать на себя другие нейроны; поражение довольно значительных участков коркового вещества может клинически проявляться очень стерто (так называемые клинические немые зоны). Отсутствие узкой специализации корковых нейронов создает условия для возникновения самых разнообразных межнейронных связей, формирования сложных «ансамблей» нейронов, регулирующих различные функции. В этом важнейшая основа способности к обучению. Теоретически возможное число связей между 14 млрд. клеток коры головного мозга настолько велико, что в течение жизни человека значительная часть их остается неиспользованной. Этим еще раз подтверждается неограниченность возможностей обучения человека.

Несмотря на известную неспецифичность корковых клеток, определенные группы их анатомически и функционально более тесно

связаны с теми или иными специализированными отделами нервной системы. Морфологическая и функциональная неоднозначность различных участков коры позволяет говорить о корковых центрах зрения, слуха, осязания и т. д., которые имеют определенную локализацию. В работах исследователей XIX века этот принцип локализации был доведен до крайности: делались попытки выявления центров воли, мышления, способности понимать искусство и т. д. В настоящее время было бы неверно говорить о корковом центре как о строго ограниченной группе клеток. Необходимо отметить, что специализация нервных звеньев формируется в процессе жизнедеятельности.

По И. П. Павлову, мозговой центр, или корковый отдел анализатора, состоит из «ядра» и «рассеянных элементов». «Ядро» представляет собой относительно однородную в морфологическом отношении группу клеток с точной проекцией рецепторных полей. «Рассеянные элементы» находятся в окружности или в определенном отдалении от «ядра»: ими осуществляется более элементарный и менее дифференцированный анализ и синтез поступающей информации.

Из 6 слоев клеток коры верхние слои развиты у человека наиболее мощно по сравнению с аналогичными слоями у животных и формируются в онтогенезе значительно позже нижних слоев. Нижние слои коры имеют связи с периферическими рецепторами (IV слой) и с мускулатурой (V слой) и носят название «первичных», или «проекционных», корковых зон вследствие их непосредственной связи с периферическими отделами анализатора. Над «первичными» зонами надстраиваются системы «вторичных» зон (II и III слои), в которых преобладают ассоциативные связи с другими отделами коры, поэтому они называются также проекционно-ассоциативными.

В корковых представительствах анализаторов, таким образом, выявляются две группы клеточных зон. Такая структура обнаруживается в затылочной зоне, куда проецируются зрительные пути, в височной, где заканчиваются слуховые пути, в задней центральной извилине — корковом отделе чувствительного анализатора, в передней центральной извилине — корковом двигательном центре. Анатомическая неоднородность «первичных» и «вторичных» зон сопровождается и физиологическими различиями. Эксперименты с раздражением коры показали, что возбуждение первичных зон сенсорных отделов приводит к возникновению элементарных ощущений. Например, раздражение затылочных отделов вызывает ощущение мелькания световых точек, черточек и т. д. При раздражении вторичных зон возникает более сложное явление: обследуемый видит разнообразно оформленные предметы — людей, птиц и т. д. Можно предполагать, что именно во вторичных зонах осуществляются операции гнозиса и отчасти праксиса.

Кроме того, в корковом веществе выделяют третичные зоны, или зоны перекрытия корковых представительств отдельных анализаторов. У человека они занимают весьма значительное место и расположены прежде всего в теменно-височно-затылочной области и в лобной зоне. Третичные зоны вступают в обширные связи с корковыми анализаторами и обеспечивают тем самым выработку сложных, интегративных реакций, среди которых у человека первое место занимают осмысленные

действия. В третичных зонах, следовательно, происходят операции планирования и контроля, требующие комплексного участия разных отделов мозга.

В раннем детском возрасте функциональные зоны коры перекрывают друг друга, границы их диффузны, и лишь в процессе практической деятельности происходит постоянная концентрация функциональных зон в очерченные, отделенные друг от друга центры. В клинике у взрослых больных наблюдаются весьма постоянные симптомокомплексы при поражении определенных участков коркового вещества и связанных с ними нервных путей.

В детском возрасте в связи с незавершенной дифференциацией функциональных зон очаговое поражение коры больших полушарий может не иметь четкого клинического проявления, что следует помнить при оценке тяжести и границ поражения мозга у детей.

В функциональном отношении можно выделить основные интегративные уровни корковой деятельности.

Первая сигнальная система связана с деятельностью отдельных анализаторов и осуществляет первичные этапы гнозиса и праксиса, т. е. интеграцию сигналов, поступающих по каналам отдельных анализаторов, и формирование ответных действий с учетом состояния внешней и внутренней среды, а также прошлого опыта. К этому первому уровню можно отнести зрительное восприятие предметов с концентрацией внимания на определенных его деталях, произвольные движения с активным усилением или торможением их.

Более сложный функциональный уровень корковой деятельности объединяет системы различных анализаторов, включает в себя вторую сигнальную систему, объединяет системы различных анализаторов, делая возможным осмысленное восприятие окружающего, отношение к окружающему миру («со знанием и пониманием»). Этот уровень интеграции теснейшим образом связан с речевой деятельностью, причем понимание речи (речевой гнозис) и использование речи как средства обращения и мышления (речевой праксис) не только взаимосвязаны, но и обусловлены различными нейрофизиологическими механизмами, что имеет большое клиническое значение.

Высший уровень интеграции формируется у человека в процессе его созревания как социального существа, в процессе овладения теми навыками и знаниями, которыми располагает общество.

Третий этап корковой деятельности играет роль своеобразного диспетчера сложных процессов высшей нервной деятельности. Он обеспечивает целенаправленность тех или иных актов, создавая условия для наилучшего их выполнения. Это достигается путем «фильтрации» сигналов, имеющих в данный момент наибольшее значение, от сигналов второстепенных, осуществления вероятностного прогнозирования будущего и формирования перспективных задач.

Разумеется, сложная корковая деятельность не могла бы осуществляться без участия системы хранения информации. Поэтому механизмы памяти — один из важнейших компонентов этой деятельности. В этих механизмах существенное значение имеют не только функции фиксирования информации (запоминание), но и функции получения

необходимых сведений из «хранилищ» памяти (воспоминание), а также функции переброски потоков информации из блоков оперативной памяти (то, что необходимо на данный момент) в блоки долговременной памяти и наоборот. В противном случае было бы невозможно усвоение нового, так как старые навыки и знания мешали бы этому.

Нейрофизиологические исследования последнего времени позволили установить, какие функции преимущественно свойственны определенным отделам коры больших полушарий. Еще в прошлом веке было известно, что затылочная область коры тесно связана со зрительным анализатором, височная область — со слуховым (извилины Гешля), вкусовым анализатором, передняя центральная извилина — с двигательным, задняя центральная извилина — с кожно-мышечным анализатором. Можно условно считать, что эти отделы связаны с первым типом корковой деятельности и обеспечивают наиболее простые формы гнозиса и праксиса.

В формировании более сложных гностико-праксических функций активное участие принимают отделы коры, лежащие в теменно-височно-затылочной области. Поражение этих участков приводит к более сложным формам расстройств. В височной доле левого полушария находится гностический центр речи Вернике. Моторный же центр речи находится несколько впереди от нижней трети передней центральной извилины (центр Брока). Помимо центров устной речи, различают сенсорный и моторный центры письменной речи и ряд других образований, так или иначе связанных с речью. Теменно-височно-затылочная область, где замыкаются пути, идущие от различных анализаторов, имеет важнейшее значение для формирования высших психических функций. Известный нейрофизиолог и нейрохирург У. Пенфилд назвал эту область интерпретационной корой. В этой области расположены также образования, принимающие участие в механизмах памяти.

Особое значение придается лобной области. По современным представлениям, именно этот отдел коры головного мозга принимает активное участие в организации целенаправленной деятельности, в перспективном планировании и целеустремленности, т. е. относится к третьему типу корковых функций.

Основные центры коры больших полушарий. Лобная доля. Двигательный анализатор располагается в передней центральной извилине и парацентральной дольке (поля 4, 6 и 6а по Бродману). В средних слоях расположен анализатор кинестетических раздражений, поступающих от скелетных мышц, сухожилий, суставов и костей. В V и отчасти VI слое располагаются гигантские пирамидные клетки Беца, волокна которых формируют пирамидный путь. Передняя центральная извилина имеет определенную соматотопическую проекцию и связана с противоположной половиной тела. В верхних отделах извилины проецируются мышцы нижних конечностей, в нижних — лица. Туловище, гортань, глотка представлены в обоих полушариях (рис. 55).

Центр поворота глаз и головы в противоположную сторону расположен в средней лобной извилине в премоторной области (поля 8, 9). Работа этого центра тесно связана с системой заднего продольного пучка, вестибулярными ядрами, образованиями стриопаллидарной

системы, участвующей в регуляции торсии, а также с корковым отделом зрительного анализатора (поле 17).

В задних отделах верхней лобной извилины представлен центр, дающий начало лобно-мостомозжечковому пути (поле 8). Эта область коры больших полушарий участвует в обеспечении координации движений, связанных с прямохождением, сохранением равновесия стоя, сидя и регулирует работу противоположного полушария мозжечка.

Моторный центр речи (центр речевого праксиса) находится в задней части нижней лобной извилины — извилине Брока (поле 44). Центр обеспечивает анализ кинестетической импульсации от мышц речедвигательного аппарата, хранение и реализацию «образов» речевых автоматизмов, формирование устной речи, тесно связан с расположением кзади от него нижним отделом передней центральной извилины (проекционной зоной губ, языка и гортани) и с находящимся впереди от него музыкальным моторным центром.

Музыкальный моторный центр (поле 45) обеспечивает определенную тональность, модуляцию речи, а также способность составлять музыкальные фразы и петь.

Центр письменной речи локализуется в заднем отделе средней лобной извилины в непосредственной близости от проекционной корковой зоны руки (поле 6). Центр обеспечивает автоматизм письма и функционально связан с центром Брока.

Теменная доля. Центр кожного анализатора располагается в задней центральной извилине полей 1, 2, 3 и коре верхней теменной области (поля 5 и 7). В задней центральной извилине проецируется тактильная, болевая, температурная чувствительность противоположной половины тела. В верхних отделах проецируется чувствительность ноги, в нижних отделах — чувствительность лица. В полях 5 и 7 представлены элементы глубокой чувствительности. Кзади от средних отделов задней центральной извилины располагается центр стереогнозиса (поля 7, 40 и отчасти 39), обеспечивающего способность узнавания предметов на ощупь.

Кзади от верхних отделов задней центральной извилины располагается центр, обеспечивающий способность узнавания собственного тела, его частей, их пропорций и взаимоположения (поле 7).

Центр праксиса локализуется в нижней теменной дольке слева, надкраевой извилине (поля 40 и 39). Центр обеспечивает хранение и реализацию образов двигательных автоматизмов (функции праксиса).

В нижних отделах передней и задней центральных извилин располагается центр анализатора интероцептивных импульсов внутренних органов и сосудов. Центр имеет тесные связи с подкорковыми вегетативными образованиями.

Височная доля. Центр слухового анализатора располагается в средней части верхней височной извилины, на поверхности, обращенной к островку (извилина Гешля, поля 41, 42, 52). Указанные образования обеспечивают проекцию улитки, а также хранение и распознавание слуховых образов.

Центр вестибулярного анализатора (поля 20 и 21) располагается в нижних отделах наружной поверхности височной доли, является проек-



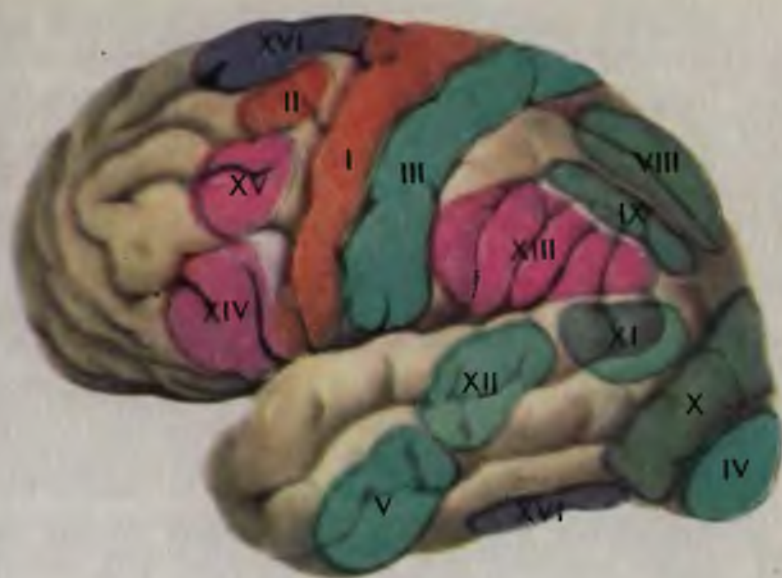
А



Б

Рис. 55. Схема локализации функций в коре больших полушарий (А — Г).

I — проекционная двигательная зона; II — центр поворота глаз и головы в противоположную сторону; III — проекционная зона чувствительности; IV — проекционная зрительная зона; проекционные гностические зоны: V — слуха; VI — обоняния, VII — вкуса, VIII — гностическая зона схемы тела; IX — зона стереогноза; X — гностическая зрительная зона; XI — гностическая зона чтения; XII — гностическая речевая зона; XIII — зона праксиса; XIV — праксическая речевая зона; XV — праксическая зона письма; XVI — зона контроля за функцией мозжечка.



B



Г

ционным, находится в тесной связи с нижебазальными отделами височных долей, дающими начало затылочно-височному корково-мостомозжечковому пути.

Центр обонятельного анализатора находится в филогенетически наиболее древней части коры мозга — в крючке и аммоновом роге (поле 11а, е) и обеспечивает проекционную функцию, а также хранение и распознавание обонятельных образов.

Центр вкусового анализатора располагается в ближайшем соседстве с центром обонятельного анализатора, т. е. в крючке и аммоновом роге, но, кроме того, в самом нижнем отделе задней центральной извилины (поле 43), а также в островке. Как и обонятельный анализатор, центр обеспечивает проекционную функцию, хранение и распознавание вкусовых образов.

Акустико-гностический сенсорный центр речи (центр Вернике) локализуется в задних отделах верхней височной извилины слева, в глубине латеральной борозды (поле 42, а также поля 22 и 37). Центр обеспечивает распознавание и хранение звуковых образов устной речи как собственной, так и чужой.

В непосредственной близости от центра Вернике (средняя треть верхней височной извилины — поле 22) располагается центр, обеспечивающий распознавание музыкальных звуков, мелодий.

Затылочная доля. Центр зрительного анализатора располагается в затылочной доле (поля 17, 18, 19). Поле 17 является проекционной зрительной зоной, поля 18 и 19 обеспечивают хранение и распознавание зрительных образов, зрительную ориентацию в непривычной обстановке.

На границе височной, затылочной и теменной долей располагается центр анализатора письменной речи (поле 39), который тесно связан с центром Вернике височной доли, с центром зрительного анализатора затылочной доли, а также с центрами теменной доли. Центр чтения обеспечивает распознавание и хранение образов письменной речи.

Данные о локализации функций получены либо в результате раздражения различных отделов коры в эксперименте, либо в результате анализа нарушений, возникающих вследствие поражения тех или иных участков коры. Оба эти подхода могут лишь указывать на участие определенных корковых зон в тех или иных механизмах, но вовсе не означают их строгой специализации, однозначной связи со строго определенными функциями.

В неврологической клинике, помимо признаков поражения участков коры больших полушарий, встречаются симптомы раздражения отдельных ее областей. Кроме того, в детском возрасте наблюдаются явления задержанного или нарушенного развития корковых функций, что в значительной степени видоизменяет «классическую» симптоматику. Существование разных функциональных типов корковой деятельности обуславливает различную симптоматику корковых поражений. Анализ этой симптоматики позволяет выявить характер поражения и его локализацию.

В зависимости от типов корковой деятельности можно среди корко-

вых поражений различить нарушения гнозиса и праксиса на разных уровнях интеграции; речевые нарушения ввиду их практической важности; расстройства регуляции целенаправленности, целеустремленности нейрофизиологических функций. При каждом виде расстройств могут нарушаться и механизмы памяти, участвующей в данной функциональной системе. Кроме того, возможны более тотальные нарушения памяти. Помимо относительно локальных корковых симптомов, в клинике наблюдаются и более диффузные, проявляющиеся прежде всего в интеллектуальной недостаточности и в нарушениях поведения. Оба эти расстройства имеют особое значение в детской психиатрии, хотя по существу многие варианты таких нарушений можно считать пограничными между неврологией, психиатрией и педиатрией.

Исследование корковых функций в детском возрасте имеет ряд отличий от исследования других отделов нервной системы. Важно установить контакт с ребенком, поддерживать непринужденный тон беседы с ним. Поскольку многие диагностические задания, предъявляемые ребенку, весьма сложны, нужно стремиться, чтобы он не только понял задание, но и заинтересовался им. Иногда при обследовании чрезмерно отвлекаемых, моторно расторможенных или умственно отсталых детей приходится прилагать много терпения и изобретательности, чтобы выявить имеющиеся отклонения. Во многих случаях анализу корковых функций ребенка помогают сообщения родителей о его поведении дома, в школе, школьная характеристика.

При исследовании корковых функций важное значение имеет психологический эксперимент, суть которого заключается в предъявлении стандартизированных целенаправленных заданий. Отдельные психологические методики позволяют оценивать определенные стороны психической деятельности изолированно, другие — более комплексно. В их число входят и так называемые личностные тесты.

Гнозис и его расстройства. Гнозис в буквальном смысле слова означает узнавание. Наша ориентировка в окружающем мире связана с узнаванием формы, величины, пространственной соотнесенности предметов и, наконец, с пониманием их значения, которое заключено в названии предмета. Этот запас сведений об окружающем мире складывается из анализа и синтеза потоков сенсорных импульсов и откладывается в системах памяти. Рецепторный аппарат и передача сенсорных импульсов при поражениях высших гностических механизмов сохраняются, но интерпретация этих импульсов, сличение получаемых данных с образами, хранящимися в памяти, нарушаются. В результате возникает расстройство гнозиса — агнозия, суть которой в том, что при сохранности восприятия предметов теряется ощущение их «знакомости» и окружающий мир, ранее такой знакомый в деталях, становится чуждым, непонятным, лишенным значения.

Но гнозис нельзя себе представить как простое сопоставление, распознавание образа. Гнозис — это процесс непрерывного обновления, уточнения, конкретизации образа, хранимого в матрице памяти, под влиянием повторного сопоставления его с принимаемой информацией.

Тотальная агнозия, при которой наблюдается полная дезориентировка, встречается нечасто. Значительно чаще нарушается гнозис в какой-

либо одной анализаторной системе, причем в зависимости от степени поражения выраженность агнозии различна.

Зрительные агнозии. возникают при поражении затылочных отделов коры. Больной видит предмет, но не узнает его. Здесь могут быть различные варианты. В одних случаях больной правильно описывает внешние свойства предмета (цвет, форму, величину), однако узнать предмет не может. Например яблоко больной описывает как «что-то круглое, розовое», не узнавая в яблоке яблоко. Но если дать больному этот предмет в руки, то он при ощупывании узнает его. Бывают случаи, когда больной не узнает знакомые лица. Некоторые больные с подобным расстройством вынуждены запоминать людей по каким-то другим признакам (одежда, родинка и т. д.). В других случаях агнозий больной узнает предмет, называет его свойства и функцию, но не может вспомнить, как он называется. Эти случаи относятся к группе речевых расстройств.

При некоторых формах зрительных агнозий нарушаются пространственная ориентировка, зрительная память. Практически уже при неузнавании предмета можно говорить о нарушениях механизмов памяти, поскольку воспринимаемый предмет не может быть сличен с его образом в гностической матрице. Но бывают и случаи, когда при повторном предъявлении предмета больной говорит, что уже видел его, хотя узнать по-прежнему не может. При нарушениях же пространственной ориентировки больной не только не узнает знакомых ему ранее лиц, домов и т. д., но и может много раз ходить по одному и тому же месту, не подозревая об этом.

Нередко при зрительных агнозиях страдает и узнавание букв, цифр, возникает потеря способности к чтению. Изолированный тип этого расстройства будет разобран при анализе речевой функции.

Для исследования зрительного гнозиса используют набор предметов. Предъявляя их обследуемому, просят определить, описать их внешний вид, сравнить, какие предметы больше, какие меньше. Применяют также набор картинок, цветных, однотонных и контурных. Оценивают не только узнавание предметов, лиц, но и сюжетов. Попутно можно проверить и зрительную память: предъявить несколько картинок, затем перемешать их с ранее не показываемыми и попросить ребенка выбрать знакомые картинки. При этом учитывают и время работы, настойчивость, утомляемость.

Следует иметь в виду, что дети узнают контурные картинки хуже, чем цветные и однотонные. Понимание сюжета связано с возрастом ребенка и степенью умственного развития. В то же время агнозии в классическом виде у детей встречаются редко вследствие незавершенной дифференциации корковых центров.

Слуховые агнозии. Возникают при поражении височной доли в области извилины Гешля. Больной не может узнавать знакомые ранее звуки: тиканье часов, звон колокольчика, шум льющейся воды. Возможны нарушения узнавания музыкальных мелодий — амузия. В ряде случаев нарушается определение направления звука. При некоторых видах слуховой агнозии больной не в состоянии различать частоту звуков, например ударов метронома.

Сенситивные агнозии обусловлены нарушением узнавания тактильных, болевых, температурных, проприоцептивных образов или их сочетаний. Они возникают при поражении теменной области. Сюда относятся астерогноз, расстройство схемы тела. При некоторых вариантах астерогноза больной не только не может определить предмет на ощупь, но и не в состоянии определить форму предмета, особенность его поверхности. К сенситивным агнозиям относится также анозогнозия, при которой больной не осознает своего дефекта, например паралича. Фантомные ощущения можно отнести к нарушениям сенситивного гнозиса.

При обследовании детей следует иметь в виду, что маленький ребенок не всегда может правильно показать части своего тела; это же относится и к больным, страдающим слабоумием. В подобных случаях говорить о расстройстве схемы тела, конечно, не приходится.

Вкусовые и обонятельные агнозии встречаются редко. Кроме того, узнавание запахов очень индивидуально, во многом связано с личным опытом человека.

Праксис и его расстройства. Под праксисом понимают целенаправленное действие. Человек усваивает в процессе жизни массу специальных двигательных актов. Многие из этих навыков, формируясь при участии высших корковых механизмов, автоматизируются и становятся такой же неотъемлемой способностью человека, как и простые движения. Но при поражении корковых механизмов, участвующих в осуществлении этих актов, возникают своеобразные двигательные расстройства — апраксии, при которых нет ни параличей, ни нарушений тонуса или координации и даже возможны простые произвольные движения, но более сложные, чисто человеческие двигательные акты нарушаются. Больной вдруг оказывается не в состоянии выполнять такие, казалось бы, простые действия, как рукопожатие, застегивание пуговиц, причёсывание, зажигание спички и т. д. Апраксия возникает прежде всего при поражении теменно-височно-затылочной области доминантного полушария. При этом страдают обе половины тела. Апраксия может возникать также при поражении субдоминантного правого полушария (у правшей) и мозолистого тела, связывающего оба полушария. В этом случае апраксия определяется только слева. При апраксии страдает план действия, т. е. составление непрерывной цепочки двигательных автоматизмов. Здесь уместно привести слова К. Маркса: «Человеческое действие тем и отличается от работы «наилучшей пчелы», что прежде чем строить, человек уже построил в своей голове. В конце процесса труда получается результат, который уже перед началом этого процесса имелся идеально, т. е. в представлении работника».

Вследствие нарушения плана действия при попытках выполнить задание больной совершает много ненужных движений. В отдельных случаях наблюдается парапраксия, когда выполняется действие, лишь отдаленно напоминающее данное задание. Иногда наблюдаются также персеверации, т. е. застревание на каких-либо действиях. Например, больного просят произвести манящее движение рукой. После выполнения этого задания предлагают погрозить пальцем, но больной по-прежнему выполняет первое действие.

В некоторых случаях при апраксии обычные, бытовые действия сохраняются, но утрачиваются профессиональные навыки (например, умение пользоваться рубанком, отверткой и т. д.).

По клиническим проявлениям различают несколько видов апраксий: моторную, идеаторную и конструктивную.

Моторная апраксия. Больной не может выполнять действий по заданию и даже по подражанию. Его просят разрезать бумагу ножницами, зашнуровать ботинок, разлиновать бумагу при помощи карандаша и линейки и т. д., но больной, хотя и понимает задание, не может его выполнить, проявляя полную беспомощность. Даже если показать, как это делается, больной все равно не может повторить движение. В отдельных случаях оказывается невозможным выполнение таких простых действий, как приседание, повороты, хлопанье в ладоши.

Идеаторная апраксия. Больной не может выполнять действия по заданию с реальными и воображаемыми предметами (например, показать, как причесываются, размещивают сахар в стакане и т. д.), в то же время действия по подражанию сохранены. В некоторых случаях больной может автоматически, не задумываясь, выполнять определенные действия. Например, целенаправленно он не может застегнуть пуговицу, но выполняет это действие автоматически.

Конструктивная апраксия. Больной может выполнять различные действия по подражанию и по устному приказу, но оказывается не в состоянии создать качественно новый двигательный акт, сложить целое из частей, например составить из спичек определенную фигуру, сложить пирамиду и т. д.

Некоторые варианты апраксии связаны с нарушением гнозиса. Больной не узнает предмета или у него нарушена схема тела, поэтому он не в состоянии выполнять заданий или выполняет их неуверенно и не совсем правильно.

Для исследования праксиса предлагают ряд заданий (присесть, погрозить пальцем, причесаться и т. д.). Предъявляют также задания на действия с воображаемыми предметами (просят показать, как едят, как звонят по телефону, как пилат дрова и т. д.). Оценивают, как больной может подражать показываемым действиям.

Для исследования гнозиса и праксиса применяют также специальные психологические методики. Среди них важное место занимают доски Сегена с углублениями разной формы, в которые нужно вложить соответствующие углублениям фигуры. Этот метод позволяет оценивать и степень умственного развития. Применяют также методику Косса: набор кубиков разной окраски. Из этих кубиков нужно сложить узор, соответствующий показанному на картинке. Более старшим детям предлагают также куб Линка: нужно из 27 по-разному окрашенных кубиков сложить куб, чтобы все его стороны были одинакового цвета. Больному показывают собранный куб, затем разрушают его и просят сложить заново.

В этих методиках большое значение имеет то, как выполняет ребенок задание: действует ли он по методу проб и ошибок или по определенному плану.

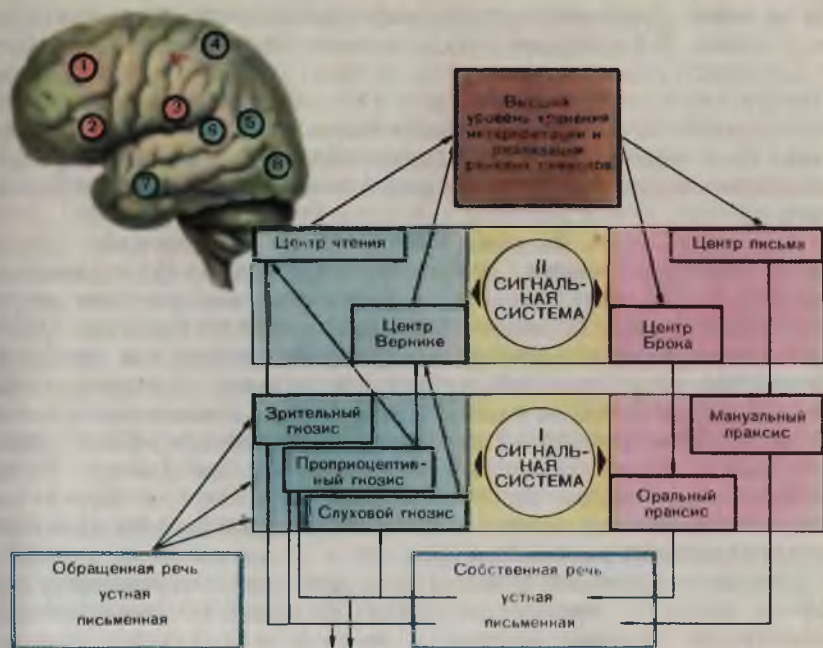


Рис. 56. Схема связей речевых центров и регуляции речевой деятельности.

1 — центр письма; 2 — центр Брока; 3 — центр праксиса; 4 — центр проприоцептивного гнозиса; 5 — центр чтения; 6 — центр Вернике; 7 — центр слухового гнозиса; 8 — центр зрительного гнозиса.

Важно помнить, что праксис формируется по мере созревания ребенка, поэтому маленькие дети не могут выполнять еще таких простых действий, как причесывание, застегивание пуговиц и т. д. Апраксии в их классическом виде, как и агнозии, встречаются преимущественно у взрослых.

Речь и ее нарушения. В осуществлении речевой функции, а также письма и чтения принимают участие зрительный, слуховой, двигательный и кинестетический анализаторы. Большое значение имеют сохранность иннервации мышц языка, гортани, мягкого неба, состояние придаточных пазух и полости рта, играющих роль резонаторных полостей. Кроме того, важна координация дыхания и произношения звуков.

Для нормальной речевой деятельности необходимо согласованное функционирование всего головного мозга и других отделов нервной системы. Речевые механизмы имеют сложную и многоступенчатую организацию (рис. 56).

Речь — важнейшая функция человека, поэтому в ее осуществлении принимают участие корковые речевые зоны, расположенные в доминантном полушарии (центры Брока и Вернике), двигательные, кинетические, слуховые и зрительные области, а также проводящие афферентные и эфферентные пути, относящиеся к пирамидной и экстрапирамидной системам, анализаторам чувствительности, слуха, зрения, бульбарные

отделы мозга, зрительный, глазодвигательный, лицевой, слуховой, языкоглоточный, блуждающий и подъязычные нервы.

Сложность, многоступенчатость речевых механизмов обуславливает и разнообразие речевых расстройств. При нарушении иннервации речевого аппарата возникает *дизартрия* — нарушение артикуляции, которая может быть обусловлена центральным или периферическим параличом речедвигательного аппарата, поражением мозжечка, стриопаллидарной системы.

Различают также *дислалию* — фонетически неправильное произношение отдельных звуков. Дислалия может носить функциональный характер и при логопедических занятиях довольно успешно устраняется. Под *алалией* понимают задержку речевого развития. Обычно к 1½ годам ребенок начинает говорить, но иногда это происходит значительно позже, хотя ребенок хорошо понимает обращенную к нему речь. Задержка речевого развития влияет и на психическое развитие, поскольку речь — важнейшее средство информации для ребенка. Однако встречаются и случаи алалии, связанные со слабоумием. Ребенок отстает в психическом развитии, и поэтому у него не формируется речь. Эти различные случаи алалии необходимо дифференцировать, так как они имеют разный прогноз.

С развитием речевой функции в доминантном полушарии (у правой — в левом, у левой — в правом) формируются гностические и практические речевые центры, а впоследствии — центры письма и чтения.

Корковые речевые расстройства представляют собой варианты агнозий и апраксий. Различают экспрессивную (моторную) и импрессивную (сенсорную) речь. Корковое нарушение моторной речи является *речевой апраксией*, сенсорной речи — *речевой агнозией*. В некоторых случаях нарушается вспоминание нужных слов, т. е. страдают механизмы памяти. Речевые агнозии и апраксии называются афазиями.

Следует помнить, что нарушения речи могут быть следствием общей апраксии (апраксия туловища, конечностей) или оральной апраксии, при которой больной теряет навык открывать рот, надувать щеки, высовывать язык. Эти случаи не относятся к афазиям; речевая апраксия здесь возникает вторично как проявление общих практических расстройств.

Речевые расстройства в детском возрасте в зависимости от причин их возникновения можно разделить на следующие группы:

I. Речевые нарушения, связанные с органическим поражением центральной нервной системы. В зависимости от уровня поражения речевой системы они делятся на:

1) афазии — распад всех компонентов речи в результате поражения корковых речевых зон;

2) алалии — системное недоразвитие речи вследствие поражений корковых речевых зон в доречевом периоде;

3) дизартрии — нарушение звукопроизводительной стороны речи в результате нарушения иннервации речевой мускулатуры.

В зависимости от локализации поражения выделяют несколько форм дизартрий.

II. Речевые нарушения, связанные с функциональными изменениями центральной нервной системы:

- 1) заикание;
- 2) мутизм и сурдомутизм.

III. Речевые нарушения, связанные с дефектами строения артикуляционного аппарата (механические дислалии, ринолалия).

IV. Задержки речевого развития различного генеза (при недоношенности, соматической ослабленности, педагогической запущенности и т. д.).

Сенсорная афазия (афазия Вернике), или словесная «глухота», возникает при поражении левой височной области (средние и задние отделы верхней височной извилины). А. Р. Лурия выделяет две формы сенсорной афазии: акустико-гностическую и акустико-мнестическую.

Основу дефекта при *акустико-гностической форме* составляет нарушение слухового гнозиса. Больной не дифференцирует на слух сходные по звучанию фонемы при отсутствии глухоты (рассматривается фонематический анализ), в результате чего искажается и нарушается понимание смысла отдельных слов и предложений. Выраженность этих нарушений может быть различной. В наиболее тяжелых случаях обращенная речь вообще не воспринимается и кажется речью на иностранном языке. Эта форма возникает при поражении задней части верхней височной извилины левого полушария — поле 22 Бродмана.

Сенсорный центр речи хранит звуковые образцы слов, является гностическим центром речи, поэтому его поражение приводит к речевой агнозии, когда больной имеет нормальную остроту слуха, однако не узнает звуков речи, не понимает смысла слов. Слуховой центр при этом остается неповрежденным.

Между сенсорным и моторным центром речи существует тесная связь, поэтому при поражении центра Вернике искажается также моторная речь, контроль над собственной речью нарушен. Больной употребляет ненужные слова, ошибается при употреблении слогов и букв, говорит излишне много. Наблюдается повышенная речевая активность (*логорея*) с большим количеством *парафазий* (искажение, неточное употребление слов) и с персеверациями, когда больной на различные по смыслу вопросы отвечает одним и тем же словом. Тот же характер носит нарушение понимания письменной речи (*алексия*). Больной не в состоянии читать. В отдельных случаях он может правильно читать вслух, но не понимает прочитанного и не сознает допускаемых им ошибок. В чтении и письме отмечаются пропуски букв, перестановки слов и слогов с грубым искажением смысла слов. В письме под диктовку может отмечаться слитное написание двух слов — контаминации. В тяжелых случаях письмо распадается полностью, в более легких — нарушается звуковой состав слов. Особенностью афазии в детском возрасте является частое сочетание моторных и сенсорных нарушений, а также более выраженные расстройства мышления, иногда и поведения. Несмотря на частоту черепно-мозговых травм в детском возрасте, афазия у детей наблюдается относительно редко, что связано с большими компенсаторными возможностями детского мозга и незаконченной дифференциацией корковых центров.

В редких случаях встречается особая форма сенсорной афазии — «субкортикальная», или «чистая» словесная глухота, когда нарушено только понимание устной речи при сохранности понимания письменной речи и чтения. Встречаются также случаи, когда нарушено понимание устной речи, но сохраняется повторение услышанного. Субкортикальная сенсорная афазия появляется при ограниченных очагах и связана с поражением ассоциативных связей сенсорного центра речи и слухового анализатора, который остается неповрежденным.

При акустико-мнестической афазии поражается кора средних отделов левой височной области (поле 37 и отчасти поле 21). Основу дефекта составляют нарушения памяти. Больной забывает название предметов. В этих случаях прерываются ассоциативные связи между моторным и сенсорным центрами речи, а также со зрительным анализатором. При амнестической афазии грамматическая структура фраз остается правильной, однако трудности речи связаны с подбором нужных слов. Подобные расстройства наблюдаются и в письменной речи, хотя и устную, и письменную речь больной хорошо понимает.

Основным нарушением речи является наличие большого числа *вербальных парафазий*: затруднение при назывании предметов. Причем подсказка первых слогов обычно не помогает. Понимание речи при этой форме более сохранно, не наблюдается также грубого распада звуковой и смысловой структуры слов, поэтому письмо может остаться более сохранным.

Семантическая афазия обусловлена поражением височно-теменно-затылочной области левого полушария. Основным признаком семантической афазии являются затруднения в понимании сложных логико-грамматических конструкций, особенно таких, которые выражают пространственные отношения. В связи с этим большие затрудняются в понимании и выполнении инструкций типа: «нарисуй точку над кружком» или «кружок над точкой», в понимании грамматических структур, отражающих сравнительные отношения (больше — меньше, старше — младше, выше — ниже и т. д.), а также временно-пространственные (перед, после и т. д.). При семантической афазии отмечается забывание слов. Однако в отличие от акустико-мнестического варианта сенсорной афазии подсказка первого звука или слога помогает больным воспроизвести все слово.

Моторная афазия (афазия Брока, речевая апраксия) возникает при поражении задней части нижней лобной извилины, что соответствует смежному центру передней центральной извилины для движений гортани, губ и языка, при посредстве которых совершается артикуляция. Моторная афазия в большинстве случаев характеризуется сочетанным нарушением экспрессивной устной речи (разговорная речь) и письменной речи (аграфия). Больной понимает речь, но не может говорить, хотя у него нет паралича языка, губ, гортани или мягкого неба; он утратил «память приемов произношения». В тяжелых случаях больной вначале совершенно лишен речи, затем речь выражена в виде бессмысленных звуко сочетаний (*речевые остатки*). В более легких случаях у больного сохраняются только некоторые слова, из которых он строит простые предложения. Предложения очень однообразны. В них преобладают имена существительные и инфинитивные формы глаголов.

Это своеобразный «телеграфный стиль» больного с моторной афазией. Характерной особенностью моторной афазии является искажение слов в результате перестановки или пропуска отдельных звуков или букв — *литеральная парафазия* (от слова «литера» — буква). Кроме того, слова могут искажаться за счет замены одного слова другим, сходным по артикуляции, но различным по значению — *вербальные парафазии*.

Характерной особенностью устной речи больных с моторной афазией являются нарушения грамматического строя речи (неправильные окончания независимо от грамматических правил, пропуски предлогов и т. д.) — *аграмматизмы*. В меньшей степени страдает повторение. Больной обычно говорит медленно, неохотно и мало. Употребление чисел, как правило, также нарушено. Процессы мышления сохранены и больной сознает ошибки своей речи.

Сходные нарушения наблюдаются и в письменной речи, так как письменная речь находится в тесной связи с устной. Особенно страдает произвольная письменная речь или письмо под диктовку, тогда как списывание возможно, поскольку пути от зрительного анализатора к корковому центру руки не нарушены. Написание простых, привычных фраз может быть сохранным, написание более сложных фраз вызывает характерные нарушения, которые сходны с нарушениями в устной речи. Это прежде всего аграмматизмы, пропуски и перестановки букв в словах — *литеральные параграфии*. Отмечаются также замены слов другими, имеющими совершенно различный смысл (*вербальные параграфии*).

Понимание обращенной речи относительно сохранено, но обычно ограничивается пределами обихода. Понимание же более сложных грамматических конструкций вне связи с обыденной жизнью, как правило, вызывает затруднение.

Чтение обычно всегда нарушено и часто невозможно. Если чтение частично сохраняется, то в нем наблюдаются те же нарушения, что в устной речи и в письме. Это прежде всего перестановки букв в словах, что называется *паралексией*. Чтение приобретает характер угадывающего, нарушается понимание смысла прочитанного.

Встречаются особые формы моторной афазии, когда нарушена только устная речь (*чистая моторная афазия*) при полной сохранности письменной речи или когда нарушены произвольная речь и письмо, а повторение и списывание сохранены.

Выраженность нарушений мышления зависит как от тяжести самого болезненного процесса, вызвавшего афазию, так и от состояния интеллекта больного до болезни, его общего культурного и профессионального уровня. В одних случаях мышление мало нарушено и больной полностью критичен к нарушениям своей речи, осознает и переживает свои ошибки, в других — нарушаются абстрактные формы мышления, снижается критика к своему состоянию.

Тотальная афазия возникает при обширных повреждениях доминантного полушария головного мозга. Больной лишается способности употреблять и понимать слова в связи с поражением как сенсорного, так и моторного центра речи.

Среди других видов речевых расстройств следует указать на *заикание* (которое будет рассмотрено в специальной части) и *мутизм*. Под мутиз-

мом в данном случае понимается немота, которая возникла у больного, владеющего речью. В детском возрасте встречается *реактивный мутизм* как невротическое проявление. Внезапно возникший мутизм может быть началом шизофрении.

Афазии в детском возрасте встречаются редко. У маленьких детей, которые только начали говорить, возможна утрата речи после тяжелых заболеваний, травм. Если эта потеря речи не связана с органическими поражениями головного мозга, то речевая функция восстанавливается.

Алалия — системное недоразвитие речи, возникающее в результате поражения корковых речевых зон в доречевом периоде. Алалия отмечается только в детском возрасте при раннем поражении мозга в возрасте до 2½—3 лет, т. е. когда ребенок еще не овладел речью как средством общения. Алалии, как и афазии, делятся на моторные и сенсорные.

Моторная алалия характеризуется недоразвитием моторной речи. Недоразвита как лексико-грамматическая, так и фонетическая сторона речи. Ребенок испытывает специфические затруднения в построении фраз, искажает слоговую структуру слов (переставляет и пропускает звуки и слоги). Отмечаются недоразвитие активного словаря, нарушение звукопроизводительной стороны речи. Последние, как и при моторной афазии, связаны с проявлениями оральной апраксии. Понимание обращенной речи относительно сохранено, однако при специальном обследовании выявляется недостаточность и сенсорной речи, особенно ее семантической стороны (обычно затруднено понимание различных логико-грамматических конструкций). При моторной алалии наблюдаются также нарушения письменной речи.

При **сенсорной алалии** нарушено понимание обращенной речи, но сохранен элементарный слух. Отмечается недостаточность более высокого уровня слухового восприятия (нарушения слухового гнозиса), поэтому ребенок не понимает обращенной речи. При сенсорной алалии всегда имеет место недоразвитие и моторной речи. Это связано с тем, что развитие понимания речи, накопление сенсорного словаря всегда предшествуют формированию собственной речи ребенка.

При исследовании речевой функции отдельно анализируют устную речь, письмо, чтение (у более старших детей).

Устная речь. Обследуемый повторяет отдельные буквы, слоги, слова, которые подбирают в соответствии с возрастом. Даются трудные для произношения слова со многими согласными, а также сложные в смысловом отношении: «кораблекрушение», «воздухоплавание», «землетрясение». Затем предлагают повторять короткие и длинные фразы, например: «На траве дрова», «Тридцать три богатыря». При этом устанавливают, в какой мере больному удается повторение букв, слогов, слов, предложений.

Рядовая, или автоматическая речь. Обследуемый считает от 1 до 10 в прямом и обратном порядке; перечисляет дни, недели, месяцы, времена года, декламирует стихотворения. При затруднении больному можно подсказывать: считать с ним 1, 2, 3... затем просить продолжить счет самостоятельно.

Называние предметов. Обследуемый называет показываемые ему предметы (ложка, стакан, ручка).

Разговорная речь. Обследуемый отвечает на вопросы, рассказывает о событиях в семье, школе и др., пересказывает известные литературные произведения (сказки, детские рассказы). При этом определяют словарный запас, грамматический строй речи, структуру слов.

Письмо. Обследуемый списывает буквы, слова, фразы, пишет под диктовку буквы, слова фразы, целые предложения.

Рядовое письмо. Обследуемый записывает дни недели, месяцы, хорошо известное на память стихотворение. При этом определяют наличие параграфий.

Написание названий предметов. Обследуемый пишет название предметов, которые ему показывают (стол, стул, часы, игрушки). При этом определяют дефект слов как устной, так и письменной речи.

Записи ответов на вопросы. Обследуемый дает письменный ответ на устный вопрос; по заданию описывает события в семье или школе.

Чтение. Обследуемый читает вслух буквы, слоги, слова, фразы. При этом определяют темп и характер чтения. Проверяют понимание прочитанного. Обследуемый выполняет задание согласно письменной инструкции. Задание может быть выполнено, если обследуемый понимает смысл написанного. Наряду с правильными заданиями дают задания, составленные неправильно в смысловом отношении (взять ложку и написать свое имя). При этом определяют, понимает ли обследуемый смысл написанного, отличает ли выполнимые задания, составленные в письменной форме.

Память и ее нарушения. Память — один из важнейших компонентов высшей нервной и психической деятельности. При расстройствах памяти нарушаются гнозис, праксис, мышление, речь. Без памяти невозможно обучение.

Механизмы памяти еще не раскрыты полностью. Высказываются предположения об образовании кольцевых нейронно-глиальных структур, в которых могут длительно циркулировать импульсы, обеспечивая тем самым хранение информации. В последнее время получены данные о важной роли рибонуклеиновой кислоты (РНК) в осуществлении функции запоминания. В системе каждого анализатора принимают участие механизмы памяти, поэтому можно говорить о памяти зрительной, слуховой, тактильной и т. д. Работами Пенфилда и других исследователей показано, что раздражение затылочно-теменно-височной области во время нейрохирургических вмешательств вызывает ощущения, характеризующиеся воспоминанием каких-либо событий, лиц, предметов, звуков. В то же время память как психический процесс связана с работой целостного мозга, поэтому говорить о центрах памяти можно лишь условно.

В психологическом плане важно различать запоминание (фиксацию материала) и воспоминание или припоминание (способность воспроизводить то, что зафиксировано в памяти). Возможны изолированные нарушения этих компонентов, например резко сниженная способность к запоминанию при достаточно уверенном владении ранее накопленными сведениями, или, наоборот, снижение оперативности, т. е. неспособ-

ность быстро вспоминать при достаточно хорошем запоминании. Различают также механическую память как более элементарную и смысловую как более сложную, формирующуюся в течение жизни. Разумеется, расчленение памяти на ряд компонентов или на ряд типов схематично, но оно помогает более целенаправленному исследованию этой функции.

На функции памяти оказывают влияние ряд дополнительных психологических «параметров», уровень внимания, заинтересованность, целеустремленность, эмоциональный тонус.

У детей преобладает механическая наглядно-образная память, причем лучше запоминаются эмоционально яркие впечатления. В процессе овладения речью значительно возрастает способность к сложным смысловым ассоциациям, к усвоению абстракций. Диссоциация между механической и смысловой памятью особенно наглядно выступает у детей, страдающих олигофренией (слабоумием): на фоне хорошей механической памяти заметно снижена смысловая.

Расстройства памяти весьма многообразны и не обязательно связаны с органическим поражением головного мозга, — они могут наблюдаться при переутомлении, невротических состояниях, общей астенизации в результате перенесенных инфекций и т. д.

Полная потеря памяти называется *амнезией*. При черепно-мозговых травмах может наблюдаться *ретроградная амнезия* — потеря памяти на события, связанные с данной травмой. Например, больной, попавший под машину, не помнит, как это произошло, хотя может хорошо рассказать о событиях, предшествующих несчастному случаю и следующим за ним. Значительно чаще встречается снижение памяти — *гипомнезия*. Особенно заметно это проявляется в школьном возрасте: родители ребенка да и сами дети нередко жалуются на плохую память и связанную с ней низкую успеваемость. Все подобные случаи требуют детального анализа, так как плохая успеваемость может быть следствием и других причин, например, чрезмерной отвлекаемости, утомляемости, отставания в психическом развитии и т. д. Особого внимания заслуживают случаи, когда память начинает прогрессивно ухудшаться. Конечно, и здесь следует учитывать возрастающую сложность школьной программы, увеличение объема учебного материала. У некоторых людей встречается своеобразная неравномерность в процессах запоминания. Значительно лучше усваиваются, например, зрительные впечатления и плохо — слуховые, или наоборот.

В отдельных случаях наблюдается *гипермнезия* — необычайно хорошая память. Гипермнезия чаще относится к механической памяти, причем ее иногда можно обнаружить у больных, страдающих гидроцефалией, слабоумием. Это свидетельствует о том, что механическая память и интеллект не связаны однозначно.

Известный советский исследователь мозга А. Р. Лурия в работе «Маленькая книжка о большой памяти» описал многолетние наблюдения над человеком с феноменальной памятью. Этот человек с легкостью мог воспроизводить предъявленный ему длинный ряд слов, цифр или бессмысленных сочетаний букв в любом порядке: с начала, с конца, с середины. Он мог воспроизводить таблицы с 30 и более цифрами

в любом порядке (по горизонтали, по вертикали, по диагонали). У этого человека были удивительно своеобразными ассоциации. Отдельные слова, буквы, знаки вызвали у него зрительные образы. Например, «синий» — кто-то из окна помахивает синим флажком, цифра семь — человек с усами. Эти своеобразные синестезии мешали чтению художественной литературы, так как нередко ускользал смысл рассказа. Удивителен был и способ, при помощи которого этот человек запоминал ряды слов, знаков и т. д. Он мысленно «расставлял» их вдоль какой-либо знакомой улицы и при «вспоминании» мысленно мог «прогуливаться» по этой улице в любом направлении и находить нужные слова. Запоминалось все настолько прочно, что нужно было прилагать специальные усилия, чтобы забыть. Но эта необыкновенная память в основе своей была механической. В одном из опытов этому человеку в присутствии большой аудитории был предъявлен длинный ряд слов, а всем присутствующим дано было задание указать, какое слово в этом ряду означало название болезни. Почти вся аудитория, не запомнив и малой доли всех слов, тут же обнаружила искомый термин, а этот человек вынужден был несколько раз перебирать в памяти все слова, пока не нашел нужного.

К своеобразным нарушениям памяти относятся ощущения «уже виденного», когда человеку вдруг начинает казаться, что вся данная обстановка, действия, слова и лица когда-то в точности им переживались, что точно в такой же ситуации, во всех ее деталях он уже бывал. Встречается и обратное явление «никогда не виденного», когда какой-либо знакомый процесс ощущается словно впервые в жизни. Оба этих феномена могут наблюдаться и у здоровых людей, их связывают с возникновением раздражения в височной доле.

Для исследования памяти применяют ряд психологических методик. Одна из них заключается в запоминании 10 слов. Обследуемому медленно зачитывают 10 слов и просят их повторить; порядок роли не играет. Затем эти же слова предъявляют еще раз и так до 5 повторений. После каждого повторения отмечают, сколько слов из 10 обследуемый воспроизвел. Наконец, через 50—60 мин (в это время проводят другие исследования) просят вновь назвать эти слова, но уже без их предъявления. По полученным данным можно составить кривую запоминания. Обычно после третьего повторения запоминается 9 или 10 слов из 10, и эта цифра удерживается в 4-й и 5-й пробах. Через час остается в памяти 8—9—10 слов. При плохом запоминании количество воспроизведенных слов мало. Этот метод предназначен прежде всего для исследования механической памяти.

Для исследования логического, ассоциативного запоминания применяют другую методику. Суть ее состоит в том, что предлагается ряд слов и к каждому слову для лучшего запоминания можно подобрать картинку, например, к слову «обед» — картинку с изображением хлеба, к слову «свет» — изображение лампы и т. д. После того как обследуемый отберет картинки в ответ на называемые слова, их откладывают в сторону и спустя 40—60 мин просят по картинкам вспомнить, каким словам они соответствуют. В данной методике важно не только, какое количество слов обследо-

мый запомнил, но и особенности его ассоциаций — примитивные, сложные, вычурные.

Применяют также метод пиктограмм: обследуемого просят сделать рисунки, облегчающие запоминание предъявляемых слов. Наряду с конкретными понятиями («веселый праздник», «темная ночь») дают и более абстрактные («развитие», «дружба»). Как и в предыдущей методике, большое значение имеет характер рисунков — их чрезмерная детализация или, наоборот, символичность, степень соответствия называемым словам.

Мышление и его расстройства. Мышление представляет собой высшую сферу психической деятельности, включающую логические операции со словесными и наглядно-чувственными образами предметов. Уровень мышления, способность к проникновению в существо возникающих проблем и к выработке наиболее адекватных решений входят в понятие интеллекта. Таким образом, интеллект в известной степени характеризует степень умственного развития и способность к сложным мыслительным операциям.

Разнообразные типы расстройств мышления подробно разбираются в курсе психиатрии. В детской неврологии приходится решать вопрос об уровне интеллекта, поскольку ряд неврологических заболеваний приводит к слабоумию; кроме того, в результате поражения нервной системы на ранних этапах онтогенеза наступает отставание в умственном развитии. Исключительно важно отличать задержку умственного развития от олигофрении как клинического диагноза. При *задержке умственного развития* способность ребенка к обучению остается на довольно высоком уровне, поэтому при устранении причин этой задержки и соответствующих педагогических мероприятий ребенок может догнать свой возрастной уровень. При *олигофрении*, при слабоумии как болезни страдает способность к обучению, ребенок может продвигаться в умственном развитии, но догнать свой возрастной уровень не в состоянии. Помимо врожденного слабоумия, встречается и приобретенное — *деменция*, которая характеризуется нарастающей утратой приобретенных навыков и высших корковых функций.

Различают три степени слабоумия. Из них самая тяжелая — *идиотия*, характеризующаяся полным или почти полным отсутствием социальной адаптации, отсутствием фразовой речи или речи вообще. В наиболее тяжелых случаях больные нуждаются в постоянном уходе и совершенно не в состоянии себя обслуживать. Более легкая степень слабоумия — *инбегильность*: больные овладевают примитивной речью, элементарными навыками обслуживания и простейшими трудовыми операциями. «Умственный возраст» больных задерживается на уровне 3–5-летнего ребенка. Наконец, наиболее легкая степень слабоумия, постепенно переходящая в основную норму, — это *дебильность*. На уровне дебильности ориентация в практических, житейских вопросах вполне адекватна, но страдают высшие уровни психики: абстрактное мышление, логический анализ. Легкие степени дебильности наиболее трудны для диагностики и нередко требуют применения специальных психологических методик.

За рубежом широко практикуется методика вычисления

«коэффициента интеллектуальности», или IQ. Принцип этой методики основан на специально разработанной серии стандартных заданий и средних для каждого возраста ответов. Обследуемому предлагают набор этих заданий и сравнивают его ответы со средневозрастными показателями. Степень соответствия полученных ответов средней норме исчисляют в процентах. Если, например, IQ составляет 50%, то это означает, что умственное развитие обследуемого лишь наполовину приближается к средневозрастному показателю. На большом числе исследований принято людей с IQ ниже 70% относить к группе страдающих слабоумием. Таким образом, нормальный коэффициент IQ составляет 70—100%, а показатели выше 100% расцениваются как высокий интеллект. Методика IQ позволяет хотя и условно, но все же количественно установить границу уровней интеллекта. Это особенно важно при массовых обследованиях и статистической обработке данных. В то же время тесты, применяемые для вычисления IQ, далеко не полно раскрывают умственные способности человека, ничего не говорят о его творческих возможностях. Бывали случаи, когда признанные инженеры, ученые при испытаниях получали весьма низкие показатели IQ.

Применяется также ряд других методик для исследования отдельных сторон мышления. Одним из простых методов является установление последовательности событий по серии картинок. Обследуемый должен разложить картинки в правильном порядке и составить по ним рассказ. Можно также прочитать обследуемому небольшой рассказ и попросить вкратце пересказать его содержание: здесь оценивают и память, и восприятие, и способность выделить основную сюжетную линию. Очень показателен анализ того, как обследуемый трактует пословицы, метафоры. Например, пословицу «семь раз отмерь, один раз отрежь», метафоры «золотые руки», «каменное сердце», «глухая ночь» больные, страдающие слабоумием, понимают буквально и не могут истолковать их переносного значения.

Весьма эффективен метод сравнения понятий. Обследуемому предлагают попарно слова и просят объяснить, в чем сходство и различие их. Наряду с сопоставимыми понятиями (трамвай — автобус, озеро — река, голод — жажда) предлагают и несравнимые (стакан — петух, ветер — соль и т. д.). Оценивают способность обследуемого логически мыслить, обобщать, сопоставлять. Существует и много других методик, большинство из которых требует наличия специально изготовленных картинок, бланков с текстами и т. д.

При анализе гнозиса, праксиса, речевой функции, памяти, мышления больного не следует упускать из виду его общий психический склад, личностные особенности. Человеческая психика выступает как многогранное, сложное целое, в котором наблюдается масса оттенков, нюансов.

Топическая диагностика корковых поражений основана на знании локализации основных корковых зон анализаторов (зрения, слуха, осязания и т. д.) и центров гнозиса, праксиса, речи. Важно помнить, что, помимо симптомов поражения отдельных корковых областей,

могут наблюдаться симптомы их раздражения, проявляющиеся в виде различных субъективных ощущений или судорог.

Функциональная неоднозначность различных отделов коры больших полушарий определяет симптомокомплексы, характерные для поражения отдельных ее долей.

Поражение лобной доли в области передней центральной извилины проявляется в виде моноплегий, гемиплегий, недостаточности VII и XII нервов по центральному типу. Раздражение этой области вызывает фокальные судорожные припадки (так называемая моторная джексоновская эпилепсия). Поражение заднего отдела средней лобной извилины (корковый центр зрения) приводит к параличу или парезу зрения — невозможности сочетанного поворота глазных яблок в сторону, противоположную локализации очага. В тяжелых случаях глазные яблоки фиксируются в крайнем отведении и «смотрят на очаг». Раздражение в области коркового центра зрения вызывает адверсивные судорожные припадки, начинающиеся с поворота головы и глазных яблок в сторону, противоположную очагу. Поражение моторного центра речи (центра Брока) сопровождается развитием моторной афазии, которая может сочетаться с аграфией. Патологические процессы в лобной доле характеризуются также появлением контралатеральной гемиатаксии (нарушение корково-мозжечковой связи), симптомов орального автоматизма, хватательных рефлексов.

Весьма типичны изменения психики: страдает целенаправленность психических процессов, утрачивается способность к перспективному планированию действий, возникают абулия (слабоволие), апатия, потеря инициативности. Часто наблюдаются эйфория, снижение самокритики, наклонность к грубым, плоским шуткам, над которыми обычно больно смеется первым (лобный юмор), неряшливость, утрата чувства дистанции в общении с людьми. В отдельных случаях психические изменения напоминают симптоматику шизофрении (индифферентность, абулия, потеря личностной активности), но чаще сопровождаются и другими признаками поражения лобной доли.

Поражение теменной доли в области задней центральной извилины проявляется в виде моноанестезии, гемианестезии, сенситивной гемиатаксии. Раздражение этой области вызывает фокальные сенсорные джексоновские припадки: приступы онемения, покалывания, жжения, парестезий в соответствующих участках тела. При поражении центров сенситивного гнозиса возникают астереогноз, нарушения схемы тела (аутотопагнозия, псевдополиметрия), анозогнозия (неузнавание собственного дефекта). В случаях локализации очага в области центра праксиса (*gyrus supramarginalis*) появляются различные виды апраксии. При поражении теменной доли (*gyrus unguularis*) могут также развиваться алексия, акалькулия (неспособность к счету).

Поражение височной доли в области коркового центра слухового анализатора приводит к появлению слуховой агнозии. Вследствие поражения сенсорного центра речи (центра Вернике) наступает сенсорная афазия. Височные доли играют важную роль в организации сложных психических процессов, в частности памяти. При раздражении височных отделов коры могут возникать нарушения

памяти, сумеречные состояния, сложные психомоторные автоматизмы. В кору височной доли проецируются также пути от вкусового, обонятельного анализаторов, вестибулярного аппарата, поэтому раздражение височных отделов может сопровождаться обонятельными, вкусовыми, слуховыми галлюцинациями, приступами головокружения. В глубоких отделах височной доли проходят зрительные пути, что создает возможность появления гемианопсий (чаще квадрантных при соответствующей локализации процесса). Нарушение височно-мостомозжечковых связей может приводить к развитию контралатеральной гемиатаксии.

Поражение затылочной доли проявляется прежде всего в виде различных зрительных нарушений. Могут наблюдаться гомонимная (половинная или квадрантная) гемианопсия, метаморфопсия, макро- и микропсия, фотомы, зрительные галлюцинации, зрительная агнозия, снижение зрительной памяти, нарушения зрительной ориентировки. Кроме того, может возникать контралатеральная атаксия (затылочно-мостомозжечковый путь).

Уже указывалось, что у большинства людей левое полушарие мозга является доминантным. Этот факт имеет важное значение, особенно при анализе корковых речевых расстройств. Однако осуществление многих высших корковых функций возможно лишь при совместной деятельности левого и правого полушарий. Поражение правого полушария приводит к развитию своеобразных изменений психики, которые характеризуются оглушенностью, некоторой дезориентированностью, неадекватностью, иногда чрезмерной экспрессивностью в речевой деятельности, снижением чувства дистанции. Указанные симптомы еще раз подчеркивают важную роль правого полушария в организации психической деятельности.

Глава 7

КРОВΟΣНАБЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ СОСУДИСТЫХ БАССЕЙНОВ

Кровоснабжение головного мозга обеспечивается двумя артериальными системами: каротидной (aa. carotides internus) и вертебральной (aa. vertebralis). Вертебральные артерии берут начало от подключичных артерий, входят в канал поперечных отростков шейных позвонков, на уровне I шейного позвонка покидают этот канал и проникают через большое затылочное отверстие в полость черепа, где располагаются на основании продолговатого мозга (рис. 57). На границе продолговатого мозга и моста мозга вертебральные артерии сливаются в общий ствол крупной основной артерии (a. basilaris). От каждой вертебральной артерии отходят и сразу направляются вниз к спинному мозгу две веточки, которые, сливаясь, образуют переднюю спинную артерию (a. spinalis anterior). Таким образом, на основании продолговатого мозга формируется ромб «артериального круга Захарченко»,

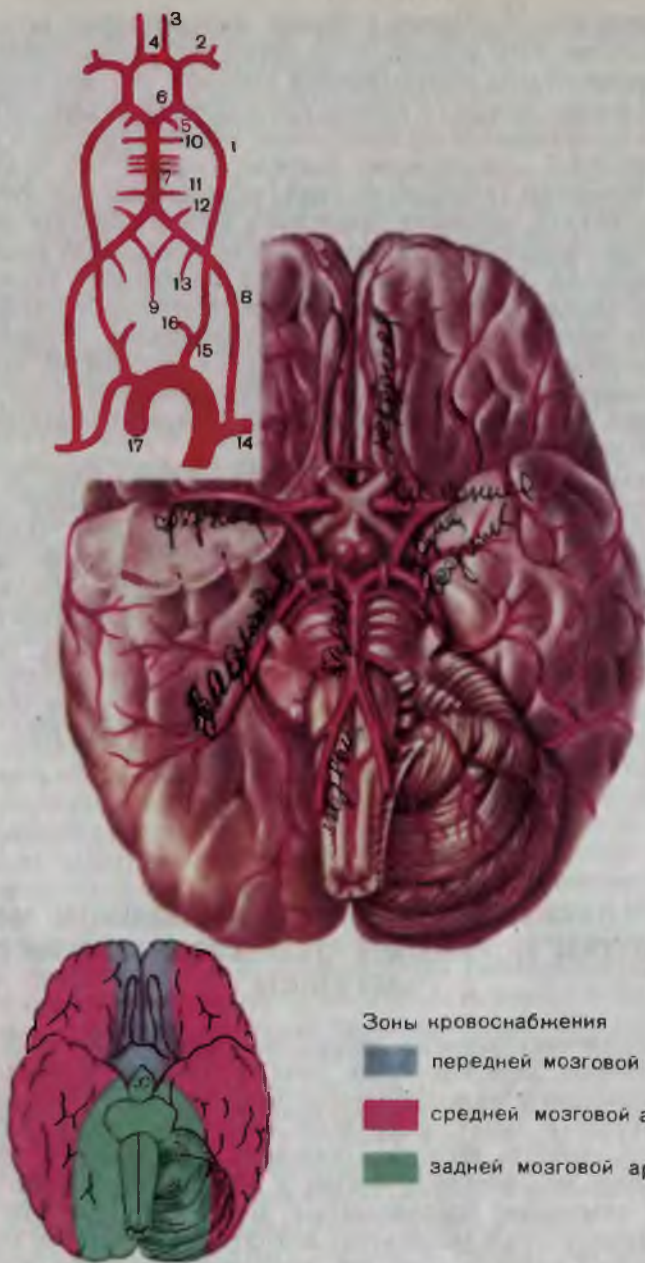


Рис. 57. Схема артериального круга большого мозга (виллизиева круга).

Артерии: 1 - внутренняя сонная; 2 - средняя мозговая; 3 - передняя мозговая; 4 - передняя соединительная; 5 - передняя мозговая; 6 - задняя соединительная; 7 - базилярная; 8 - позвоночная; 9 - передняя соединительная; 10 - верхняя мозжечковая; 11 - передняя нижняя мозжечковая; 12 - задняя нижняя мозжечковая; 13 - задняя мозжечковая; 14 - подключичная; 15 - общая сонная; 16 - наружная сонная; 17 - аорта.

его верхний угол представлен началом основной артерии (a. basilaris), а нижний — передней спинальной артерией (a. spinalis anterior).

Внутренняя сонная артерия является ветвью общей сонной артерии, которая слева отходит непосредственно от аорты, а справа — от правой подключичной артерии. В связи с таким расположением сосудов в левой каротидной системе поддерживаются оптимальные условия кровотока. В то же время при отрыве тромба из левого сердца эмбол значительно чаще попадает в ветви левой сонной артерии (прямое сообщение с аортой), чем в систему правой сонной артерии. Внутренняя сонная артерия проникает в полость черепа через специальный канал, из которого выходит по обе стороны турецкого седла и зрительного перекреста. Непосредственным продолжением внутренней сонной артерии является средняя мозговая артерия (a. cerebri media), идущая по силвиевой борозде между теменной, лобной и височной долями. Сразу на основании мозга внутренняя сонная артерия отдает вперед под прямым углом переднюю мозговую артерию (a. cerebri anterior). Две передние мозговые артерии анастомозируют с помощью передней соединительной артерии (a. communicans anterior).

Связь двух артериальных систем (каротидной и вертебральной) осуществляется благодаря наличию артериального круга большого мозга (так называемого виллизиева круга). Базилярная артерия, образованная в результате слияния двух вертебральных артерий, вновь разделяется у переднего края моста мозга на две задние мозговые артерии (a. cerebri posterior), которые анастомозируют с внутренними сонными артериями посредством задних соединительных артерий. Таким образом, виллизиев круг образуется основной артерией, задней соединительной, внутренней сонной (средней мозговой), передней мозговой и передней соединительной артериями.

Характерным отличием кровоснабжения мозга является отсутствие привычной «воротной» системы. Ветви виллизиева круга не входят в мозговое вещество (как это наблюдается в печени, легких, почках, селезенке и других органах), а расстилаются по поверхности мозга, последовательно отдавая многочисленные тонкие веточки, отходящие под прямым углом. Подобное строение, с одной стороны, обеспечивает равномерное распределение кровотока по всей поверхности больших полушарий, а с другой — создает оптимальные условия васкуляризации для коры мозга. Этим же объясняется отсутствие в веществе мозга сосудов крупного калибра — преобладают мелкие артерии, артериолы, капилляры. Наиболее разветвленная сеть капилляров обнаруживается в области гипоталамуса и в субкортикальном белом веществе.

Крупные церебральные артерии, расположенные на поверхности мозга, идут в толще паутинной оболочки, между ее париетальным и висцеральным листками. Положение этих артерий фиксировано — они подвешены на трабекулах паутинной оболочки и, кроме того, поддерживаются своими веточками на определенном расстоянии от мозга. Смещение мозга относительно оболочек (например, при травме головы) приводит к развитию субарахноидального кровоизлияния за счет растяжения и надрыва «связующих» веточек.

Между сосудистой стенкой и мозговой тканью имеются внутри-

мозговые периваскулярные пространства Вирхова — Робена. В мозге нет лимфатических сосудов. Долгое время пространства Вирхова — Робена рассматривали как лимфатические щели. Впоследствии было доказано, что периваскулярные пространства не имеют связи с лимфатической системой, но непосредственно сообщаются с субарахноидальным пространством, заполненным цереброспинальной жидкостью, и являются внутримозговыми ликвороносными путями. Закупорка устья пространства Вирхова — Робена (в местах входа в мозг сосудов) нарушает нормальную циркуляцию цереброспинальной жидкости и может приводить к возникновению явлений внутричерепной гипертензии.

Внутримозговую капиллярную систему отличает ряд особенностей (отчасти обусловленных отсутствием лимфатических сосудов). Капилляры мозга не имеют клеток Роже (обладающих сократительной способностью) и окружены лишь тонкой эластической оболочкой, нерастяжимой в физиологических условиях. Капилляры других органов, сохраняющие способность к сокращению, выполняют одновременно две функции — и транссудацию, и всасывание, причем в зависимости от внутрикапиллярного давления крови преобладает либо транссудация, либо всасывание. Последнее всегда несколько отстает от транссудации, и лимфатическая система органа, обеспечивающая дополнительное всасывание, корригирует равновесие и предупреждает развитие отека.

В мозге капилляр — тонкий нерастяжимый сосуд. В связи с этим функции транссудации и всасывания выполняют прекапилляры и посткапилляры, причем различия скорости кровотока и внутрисосудистого давления создают в прекапилляре условия для транссудации жидкости, а в посткапилляре — для всасывания. Таким образом, усложненная система прекапилляр — капилляр — посткапилляр обеспечивает равновесие процессов транссудации и всасывания без помощи лимфатической системы.

Развитие сосудистой системы головного мозга соответствует этапам функционального созревания основных структур центральной нервной системы. Первоначально васкуляризируются задние, филогенетически более древние, «зрелые» отделы мозга, а затем среднемозговые и переднемозговые образования. Каротидная и вертебральная системы в первые месяцы эмбрионального развития формируются отдельно, независимо друг от друга. Система позвоночных артерий в отличие от каротидной характеризуется малым содержанием эластических волокон в среднем слое и адвентиции. Слияние двух систем и образование виллизиева круга происходит на 3-м месяце внутриутробной жизни.

Роль виллизиева круга в обеспечении компенсаторного кровообращения несомненна, однако значительно большее значение имеют множественные анастомозы мелких разветвлений корковых и глубоких ветвей передней, средней и задней церебральных артерий. Развитие широкой сети анастомозов начинается еще в эмбриональном периоде; в раннем детском возрасте оно несколько замедляется и вновь интенсифицируется в пубертатном периоде.

Просвет церебральных сосудов с возрастом непрерывно увеличивается, однако несколько отстает от темпа роста мозга, поэтому мозг ребенка по сравнению со взрослым относительно лучше обеспечен кровоснаб-

жением (широкие пути доставки крови в мозг и оттока ее из полости черепа). Несмотря на наличие виллизиева круга и широкой сети анастомозов, кровоснабжение левого полушария во всех возрастных периодах находится в более благоприятных условиях по сравнению с правым. Это объясняется поступлением крови в левую каротидную систему непосредственно из аорты, а также большей площадью просвета сосудов левого полушария. В физиологических условиях благодаря определенному соотношению давления крови в виллизиевом круге не происходит забрасывания крови из одной каротидной системы в другую. При закупорке одной сонной артерии необходимо значительное расширение коллатеральных сосудов виллизиева круга для поддержания нормального кровотока в пострадавшем полушарии, а это возможно лишь в условиях постепенного сужения просвета пораженного сосуда. При острой закупорке сосуда компенсаторные средства виллизиева круга оказываются недостаточными.

В неврологической практике необходимо четко знать синдромы поражения бассейна того или иного церебрального сосуда. Однако не всегда можно установить четкие границы сосудистого бассейна. Обилие анастомозов обеспечивает содружественную васкуляризацию смежных областей мозга, иногда весьма значительных по площади. Кроме того, существуют многочисленные варианты индивидуальных отклонений в кровоснабжении отделов мозга, находящихся на границе двух сосудистых бассейнов. Наконец, в детском возрасте трудность четкого клинического определения границ сосудистого поражения может быть обусловлена также незаконченной дифференциацией функций между основными центрами мозга, зоны которых еще не имеют четко очерченной территории.

Передняя мозговая артерия васкуляризирует кору и субкортикальное белое вещество медиальной поверхности лобной и теменной долей, базальной орбитальной поверхности лобной доли, а также узкий участок передней и верхней частей наружной поверхности лобной и теменной долей, в частности верхние отделы передней и задней центральных извилин (рис. 58). Кроме того, передняя мозговая артерия снабжает кровью обонятельный тракт, передние $\frac{4}{5}$ мозолистого тела, головку и наружную часть хвостатого ядра, передние отделы чечевицеобразного (лентиккулярного) ядра, переднее бедро внутренней капсулы.

Корковые ветви передней мозговой артерии спускаются по наружной поверхности полушарий, анастомозируя с ветвями средней мозговой артерии. Таким образом, средняя часть передней и задней центральных извилин (проекция рук) васкуляризируется сразу из двух бассейнов.

При нарушении кровотока в передней мозговой артерии наблюдается следующее:

— неравномерный гемипарез и гемигипестезия с преимущественным поражением ноги (верхний отдел центральной дольки) на противоположной очагу стороне; поражение руки быстро проходит;

— контралатеральные очагу хватательный и аксиальные рефлексы (растормаживаются подкорковые автоматизмы);

— гемиатаксия на противоположной очагу стороне (нарушение корковой коррекции движений по лобно-мостомозжечковому пути);



А

Рис. 58. Зоны васкуляризации головного мозга.

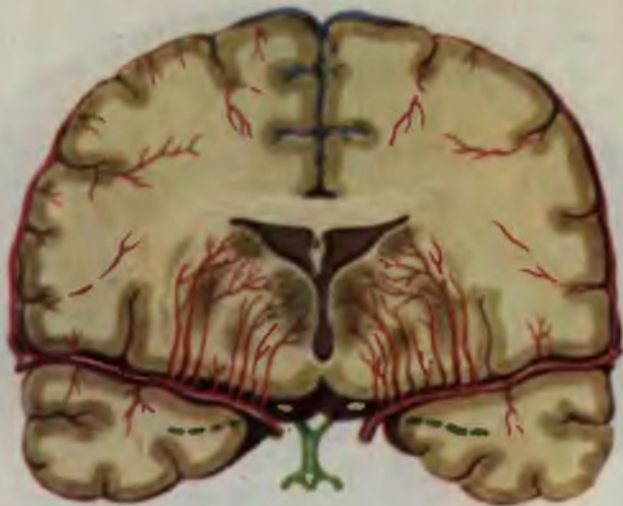
А — артериальное кровоснабжение верхнебоковой поверхности полушарий головного мозга.



Б

Рис. 58. Продолжение.

Б — артериальное кровоснабжение медиальной поверхности полушария глыбокого мозга



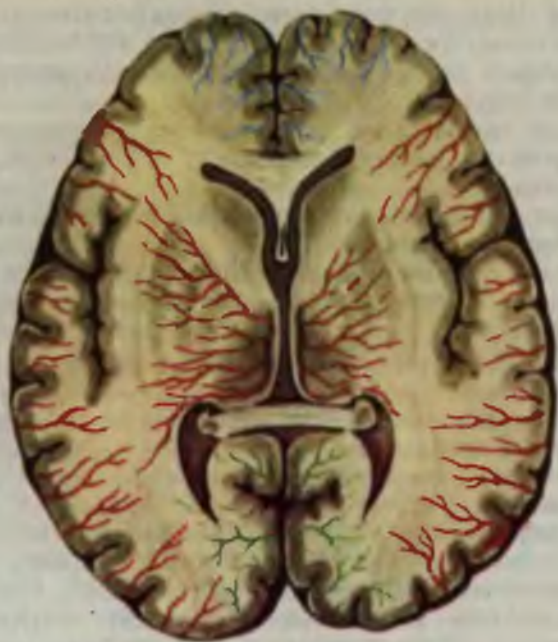
В

Рис. 58. *Продолжение.*

В — артериальное кровоснабжение подкорковых структур на фронтальном срезе.

Рис. 59. *Продолжение.*

Г — артериальное кровоснабжение подкорковых структур на горизонтальном срезе. Цветовые обозначения: красный — средняя мозговая артерия, синий — передняя мозговая артерия, зеленый — задняя мозговая артерия.



Г

— апраксия (корковые зоны праксиса и мозолистое тело) на гомолатеральной стороне (чаще слева), так как на контралатеральной развивается гемипарез (при монопарезе ноги может выявляться апраксия руки на той же стороне);

— изменение психики, так называемая лобная психика (дезориентация, расстройство памяти, спутанность, болтливость, склонность к плоским шуткам);

— гиперкинезы лица и руки (поражение переднего отдела хвостатого и чечевицеобразного ядер);

— нарушение обоняния (обонятельный тракт);

— расстройство мочеиспускания по центральному типу при двустороннем поражении.

Средняя мозговая артерия обеспечивает кровоснабжение коры и подкоркового белого вещества большей части наружной поверхности больших полушарий. На основании мозга средняя мозговая артерия отдает несколько глубоких веточек, сразу внедряющихся в вещество мозга и васкуляризирующих колена и передние $\frac{2}{3}$ задней ножки внутренней капсулы, часть хвостатого и чечевицеобразного ядер, зрительного бугра. Одна из ветвей — а. lenticulostriata — названа а. haemorrhagica, поскольку она служит одной из основных причин геморрагического поражения подкорковых узлов и внутренней капсулы. Другая веточка — а. chorioidea anterior (нередко отходит непосредственно от внутренней сонной артерии) — обеспечивает васкуляризацию сосудистых сплетений, а также может принимать участие в кровоснабжении хвостатого и чечевицеобразного ядер, двигательной зоны внутренней капсулы, пучка Грациоле, центра Вернике височной доли. В сильвиевой борозде от а. cerebri media отходит несколько артерий. Полярная, передняя, средняя и задняя височные артерии васкуляризуют височную долю, восходящая и горизонтальная теменные артерии обеспечивают питание теменной доли, к лобной доле направляется широкий общий ствол, распадающийся на лобно-орбитальную ветвь (васкуляризует среднюю и нижнюю лобные извилины), предцентральной (задне-нижний отдел лобной доли) и центральную (кровоснабжает центральную дольку). В отличие от передней мозговой артерии средняя мозговая артерия васкуляризует не только кору, но и значительную часть белого вещества, в том числе под корой верхнего отдела центральной дольки, относящегося к бассейну передней мозговой артерии, и внутреннюю капсулу. Поэтому закупорка глубокой центральной веточки средней мозговой артерии вызывает равномерную гемиплегию с поражением и лица, и руки, и ноги, а поражение поверхностной предцентральной ветви — неравномерный гемипарез с преимущественным поражением мышц лица и руки.

При нарушении кровообращения в бассейне средней мозговой артерии наблюдаются следующие симптомы:

— контралатеральная очагу гемиплегия (равномерная при поражении глубоких ветвей а. cerebri media и с преимущественным парезом мышц лица и руки при закупорке корковых ветвей);

— контралатеральная очагу гемипарезия.

— поворот головы и взора в сторону очага (поражение адверсивного поля);

— моторная афазия (центр Брока лобной доли), сенсорная афазия (центр Вернике височной доли) или тотальное нарушение речи;

— двусторонняя апраксия (при поражении нижнего полюса левой теменной доли);

— нарушение стереогноза, анозогнозия, нарушение схемы тела (верхние отделы теменной доли);

— контралатеральная квадрантная гемианопсия (пучок Грациоле в толще височной доли).

При закупорке передней ворсинчатой артерии развивается клинический синдром в виде гемиплегии, гемианестезии, гемианопсии, таламических болей, грубых вазомоторных нарушений с отеком пораженных конечностей.

Задняя мозговая артерия васкуляризует кору и субкортикальное белое вещество затылочной доли, заднего отдела теменной доли, нижней и задней частей височной доли. В месте своего отхождения от основной артерии а. cerebri posterior отдает несколько глубоких веточек, обеспечивающих питание задних отделов зрительного бугра, гипоталамуса, мозолистого тела, хвостатого ядра, части пучка Грациоле, льюисово тело. Задняя мозговая артерия участвует также в кровоснабжении четверохолмия и ножек мозга.

Нарушение кровообращения в бассейне задней мозговой артерии сопровождается:

— контралатеральной центральной гомонимной гемианопсией, половинной или квадрантной (поражение внутренней поверхности затылочной доли, шпорной борозды, cuneus, gyus lingualis);

— зрительной агнозией (наружная поверхность левой затылочной доли);

— таламическим синдромом: контралатеральными очагу гемианестезией, гемиатаксией, гемианопсией, таламическими болями, трофическими нарушениями;

— амнестической афазией, алексией (поражение смежных областей теменной, височной и затылочной долей слева);

— атетодными, хореиформными гиперкинезами;

— альтернирующими синдромами поражения среднего мозга (синдромы Вебера и Бенедикта);

— периферической гемианопсией, обусловленной поражением задних отделов зрительных трактов (полная половинная гомонимная Гемианопсия на противоположной стороне с выпадением реакции зрачков со «слепых» половин сетчаток).

Кровоснабжение ствола головного мозга и мозжечка обеспечивается вертебральными артериями, Базиллярной и задними мозговыми артериями.

Основная артерия принимает участие в васкуляризации моста мозга и мозжечка. Кровоснабжение мозжечка осуществляется тремя парами мозжечковых артерий, две из которых отходят от основной артерии (верхняя и передняя нижняя), а одна (задняя нижняя) является наиболее крупной ветвью позвоночной артерии.

Закупорка основной артерии вызывает параличи конечностей (гемипарез, тетраплегия), расстройства чувствительности с одной или обеих сторон, поражение черепных нервов (лицевого, тройничного, глазодвигательных, зрительного), чаще в виде альтернирующих стволовых синдромов, изменение мышечного тонуса (гипотония, гипертония, децеребрационная ригидность, горметония). В связи с двусторонними двигательными расстройствами обычно не выявляются нарушения координации движений. Постепенная закупорка основной артерии (тромбоз) характеризуется медленным развертыванием клинической картины, появлением вначале преходящих симптомов: головокружения, пошатывания при ходьбе, нистагма, парезов и гипестезий конечностей, асимметрий лица, глазодвигательных расстройств, нарушений зрения.

Позвоночные артерии образуют основную артерию, отдают две веточки, сливающиеся в переднюю спинномозговую артерию, две задние спинномозговые артерии, не сливающиеся и идущие отдельно по бокам задних канатиков спинного мозга, а также две задние нижние мозжечковые артерии. Позвоночные артерии васкуляризируют продолговатый мозг, задненижние отделы мозжечка, верхние сегменты спинного мозга. При нарушении кровообращения в бассейне позвоночной артерии возникают контралатеральная гемиплегия и гемипарез туловища и конечностей, гомолатеральное нарушение поверхностной чувствительности на лице, симптомы поражения бульбарных черепных нервов. Может наблюдаться альтернирующий синдром Валленберга — Захарченко, характерный для закупорки задней артерии мозжечка.

Задняя нижняя мозжечковая артерия васкуляризирует верхнебоковые отделы продолговатого мозга (веревчатые тела, вестибулярные ядра, ядро поверхностной чувствительности тройничного нерва, nucl. ambiguus, ствол спиноталамического пути), задненижний отдел мозжечка. При поражении этой артерии наблюдаются гомолатеральное нарушение поверхностной чувствительности на лице (поражение nucl. spinalis V нерва), парез мягкого неба и голосовой связки (nucl. ambiguus), нарушение симпатической иннервации глаза — синдром Бернара — Горнера (поражение нисходящих волокон к дилатоспинальному центру) и мозжечковые расстройства, а контралатерально — легкий гемипарез (поражение пирамидного пути), болевая и температурная гемипарестезия на туловище и конечностях (спиноталамический путь). Имеется несколько вариантов этого синдрома.

Отток крови из мозга осуществляется по системе поверхностных и глубоких мозговых вен, которые впадают в венозные синусы твердой мозговой оболочки.

Поверхностные мозговые вены (верхние и нижние) собирают кровь из коры больших полушарий и субкортикального белого вещества. Верхние впадают в верхний сагиттальный синус, нижние — в поперечный синус и другие пазухи основания черепа. Глубокие вены обеспечивают отток крови из подкорковых ядер, внутренней капсулы, желудочков мозга и сливаются в одну большую мозговую вену (v. cerebri magna Galeni), которая впадает в прямой синус. Вены мозжечка впадают в v. cerebri magna и синусы основания черепа.

Из венозных синусов кровь оттекает по внутренним яремным венам,

позвоночным венам, а затем по vv. brachiocephalicae и впадает в верхнюю полую вену. Кроме того, в обеспечении оттока крови определенное значение имеют диплоические вены черепа, vv. emissariae (выпускники, соединяющие синусы с наружными венами черепа), а также мелкие вены, выходящие из черепа вместе с черепными нервами.

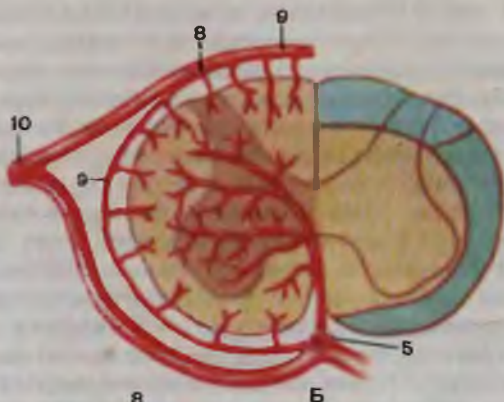
Характерными особенностями вен мозга являются отсутствие в них клапанов и обилие анастомозов. Разветвленная венозная сеть мозга, широкие синусы обеспечивают оптимальные условия для оттока крови из замкнутой черепной полости. Венозное давление в полости черепа практически равно внутричерепному. Этим обусловлено повышение внутричерепного давления при венозном застое и, напротив, нарушение венозного оттока при внутричерепной гипертензии (опухоли, гематома, гиперпродукция цереброспинальной жидкости и т. п.).

Система венозных пазух насчитывает 21 синус (8 парных и 5 непарных). Стенки синусов образованы листками отростков твердой мозговой оболочки. На срезе синусы имеют довольно широкий просвет треугольной формы. Наиболее крупным является верхний сагиттальный синус. Он идет по верхнему краю серповидного отростка (*falx cerebri*), получает кровь из поверхностных мозговых вен и широко связан с диплоическими венами и эмиссариями. В нижнем отделе серповидного отростка располагается нижний сагиттальный синус, анастомозирующий с верхним сагиттальным синусом с помощью вен серповидного отростка. Оба сагиттальных синуса связаны с прямым синусом, находящимся в месте соединения серповидного отростка и мозжечкового намета. Спереди в прямой синус впадает большая мозговая вена, несущая кровь из глубоких отделов мозга. Продолжением верхнего сагиттального синуса под мозжечковым наметом является затылочный синус, идущий к большому затылочному отверстию. В месте прикрепления мозжечкового намета к черепу идет парный поперечный синус. Все указанные синусы соединяются в одном месте, образуя общее расширение — *confluens sinuum*. У пирамид височной кости поперечные синусы делают изгиб вниз и дальше под названием сигмовидных синусов вливаются во внутренние яремные вены. Таким образом, кровь из обоих сагиттальных, прямого и затылочного синусов сливается в *confluens sinuum*, а оттуда по поперечным и сигмовидным синусам попадает во внутренние яремные вены.

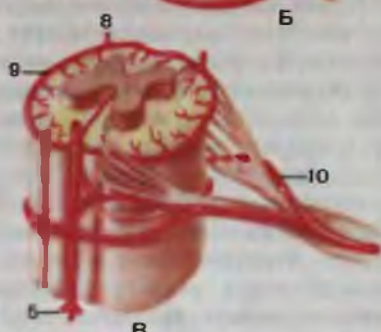
На основании черепа расположена густая сеть синусов, принимающих кровь от вен основания мозга, а также от вен внутреннего уха, глаз и лица. По обе стороны от турецкого седла расположены пещеристые синусы (*sinus cavernosus*), которые с помощью клиновидно-теменных синусов (*sinus sphenoparietalis*), идущих вдоль малого крыла основной кости, анастомозируют с верхним сагиттальным синусом. Кровь из пещеристых синусов по верхним и нижним каменистым пазухам (*sinus petrosus*) вливается в сигмовидные синусы и далее во внутреннюю яремную вену. Пещеристые, а также нижние каменистые синусы обеих сторон анастомозируют позади турецкого седла с помощью межпещеристого синуса и венозного базилярного сплетения. Связь синусов основания черепа с венами глаз (vv. *ophthalmicae*), лица (*v. angularis*, *plexus pterygoideus*) и внутреннего уха может обусловить распространение ин-



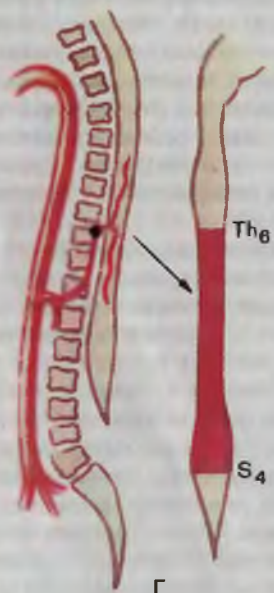
A



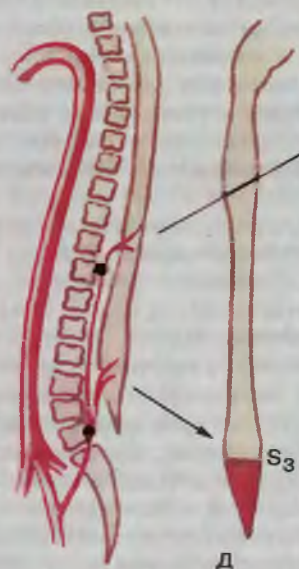
Б



B



Г



Д



Th12
S5

фекции (например, при отите, фурункулах верхней губы, век) на пазухи твердой мозговой оболочки и вызвать синусит и синус-тромбоз. Наряду с этим при закупорке пещеристых или каменистых синусов нарушается венозный отток по глазным венам и возникает отек лица, век, окологлазной клетчатки. Изменения на глазном дне, возникающие при внутричерепной гипертензии, обусловлены нарушением венозного оттока из полости черепа и, следовательно, затруднением поступления крови из глазной вены в пещеристый синус.

Кровоснабжение спинного мозга осуществляется передней и двумя задними спинномозговыми артериями, которые анастомозируют между собой, создавая поsegmentарные артериальные кольца. Спинномозговые артерии получают кровь из парных корешковых артерий, которые распадаются на две веточки — к передней и к задним спинальным артериям (рис. 59).

Все корешковые артерии по длиннику спинного мозга можно отнести к трем основным системам, получающим кровоснабжение от позвоночных, межреберных, поясничных, позвоночно-поясничных и крестцовых артерий. Верхняя система отдает корешковые ветви ко всем шейным и 2—3 грудным сегментам спинного мозга. Она представлена аа. *vertebrales*, которые, таким образом, обеспечивают кровоснабжение передней и задней спинномозговых артерий, а также анастомозирующих с ними корешковых ветвей (отходят от восходящего ствола позвоночных артерий). Средняя система васкуляризует с четвертого по восьмой грудные сегменты, а нижняя (артерия Адамкевича) — нижние грудные, все поясничные и крестцовые сегменты.

На поперечном срезе кровоснабжение белого вещества спинного мозга осуществляется мелкими веточками, отходящими перпендикулярно от segmentарного артериального кольца. Серое вещество васкуляризуется передней спинномозговой артерией, ветви которой подходят по передней срединной щели к перешейку серого вещества и там распадаются на более мелкие сосуды, анастомозирующие с радиальными веточками белого вещества. Наиболее разветвленная сеть сосудов располагается в окружности центрального канала и в области анастомозов. Из сети капилляров венозная кровь собирается в две крупные внутренние вены (*vv. centrales*), а также в наружные вены.

Корешковые вены относят кровь из спинного мозга в переднее и заднее позвоночные венозные сплетения, которые располагаются в эпидуральной клетчатке между двумя листками твердой мозговой оболочки. Из венозных сплетений кровь вливается в области шеи в позвоночные, межреберные и поясничные вены. Варикозное расширение внутренних позвоночных венозных сплетений может привести к сдавлению спинного мозга в позвоночном канале.

Рис. 59. Кровоснабжение спинного мозга.

А — зоны васкуляризации спинного мозга; Б — бассейны передней и задней спинномозговых артерий; В — бассейн корешковой артерии: 1 — аорта; 2 — позвоночная артерия; 3 — базилярная артерия; 4 — задняя мозговая артерия; 5 — передняя спинномозговая артерия; 6 — межреберные артерии; 7 — передняя большая радикуломедуллярная артерия; 8 — задняя спинномозговая артерия; 9 — артериальный круг; 10 — корешковая артерия; Г, Д — передняя большая радикуломедуллярная (Г) и нижняя дополнительная радикуломедуллярная (Д) артерии и зоны ишемии спинного мозга при их закупорке.

Нарушение кровообращения в бассейне передней спинномозговой артерии может иметь место на разном уровне, который определяет характер неврологических изменений. При развитии дисциркуляции выше шейного утолщения наблюдаются спастическая тетраплегия с нарушением поверхностной чувствительности по проводниковому типу, центральные расстройства тазовых функций. Патология передней спинномозговой артерии в грудном отделе сопровождается развитием спастической параплегии ног. Вялая нижняя параплегия может возникать при локализации поражения в поясничном отделе. При этом наблюдаются расстройства тазовых функций по периферическому типу. Уровень поражения определяется характером и локализацией параличей, уровнем нарушения поверхностной чувствительности, типом тазовых расстройств.

При нарушении кровообращения в бассейне задней спинномозговой артерии преимущественно страдает глубокая чувствительность по проводниковому типу; одновременно наблюдаются спастические, реже вялые параличи, тазовые расстройства.

При закупорке артерии Адамкевича наблюдаются симптомы поражения нижегрудных и поясничных сегментов: вялые или спастические парезы ног, расстройства чувствительности с уровня Th_{10} — Th_{12} , недержание или задержка мочи и стула.

При закупорке нижней дополнительной передней радикуломедулярной артерии (артерия Депрожа—Готтерона) могут развиваться вялый паралич нижних конечностей преимущественно в дистальных отделах, снижение чувствительности в промежности и на нижних конечностях, тазовые расстройства по периферическому типу.

Глава 8

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ КЛИНИКЕ

ИССЛЕДОВАНИЕ ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ

Цереброспинальную жидкость в неврологической клинике исследуют с диагностической целью. Жидкость извлекают с помощью люмбальной, субокципитальной и вентрикулярной пункций. Пункции производят в операционной или процедурном кабинете.

Люмбальную пункцию осуществляют при положении больного лежа или сидя. Детям, которых необходимо фиксировать во время прокола, люмбальную пункцию производят в положении лежа. Больного укладывают на бок, ноги сгибают в коленных суставах, бедра максимально приводят к животу, голову сгибают вперед. Пункцию производят иглой с мандреном (быстрое излияние жидкости через полую иглу может привести к резкому падению давления цереброспинальной жидкости). Выбор длины иглы зависит от возраста ребенка, толщины подкожного жирового слоя. Иглу вводят в промежуток между остистыми отростками II—III или III—IV поясничных позвонков. Ориентиром для введения служит точка пересечения линии, соединяющей гребни

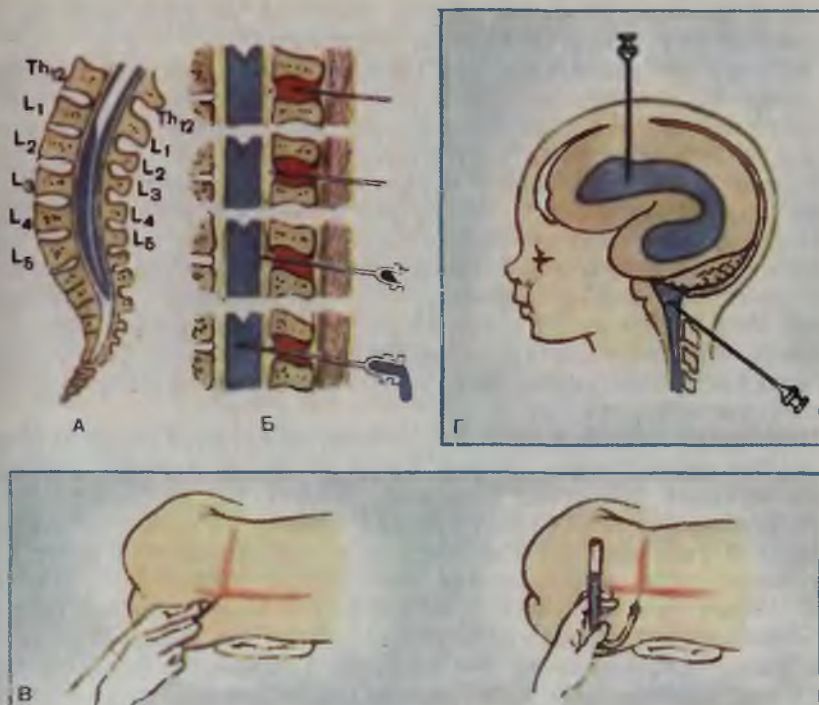


Рис. 60. Схема люмбальной, субокципитальной пункции и пункции через большой родничок.

А — положение спинного мозга в позвоночном канале; Б — последовательность прохождения иглы при поясничном проколе; В — поясничный прокол и измерение давления церебральной жидкости; Г — субокципитальная пункция и пункция через большой родничок.

подвздошных костей и позвоночник. При определении места пункции следует помнить, что у детей раннего возраста спинной мозг оканчивается на уровне III поясничного позвонка (рис. 60).

Иглу вводят строго в сагиттальной плоскости. В случае наклона иглы вбок она попадает в отросток позвонка. У новорожденных и детей младшего возраста угол введения иглы должен быть прямым. У старших детей и взрослых остистые отростки опущены вниз, поэтому иглу вводят под острым углом. Введение производят медленно, нерезко. В момент прокола твердой мозговой оболочки ощущается «провал» иглы в субарахноидальное пространство.

В конечной цистерне «плавают» корешки спинномозговых нервов (конский хвост). При медленном введении иглы корешки отодвигаются. При быстром введении может наступить ущемление корешков и больной жалуется на боль в ногах. В этом случае нужно слегка потянуть иглу на себя. Если игла попала в кость, то следует ее вынуть и ввести повторно. Во время прокола игла может ранить вену оболочек, тогда вытекающая жидкость содержит более или менее значительную примесь

крови. Если через несколько капель жидкость не становится более прозрачной, то пункцию необходимо прекратить.

Пункция противопоказана при геморрагических диатезах и других заболеваниях, сопровождающихся повышенной ломкостью сосудов и кровоточивостью. С большой осторожностью прокол должен производиться при повышенном внутричерепном давлении, а также при подозрении на опухоль задней черепной ямки. Бесконтрольное выведение жидкости может в этих случаях привести к резкому перепаду давления выше и ниже опухоли, а затем к вклинению миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и ущемлению там продолговатого мозга. Вклинение сопровождается двусторонним сдавливанием задних ядер блуждающего нерва и быстрым наступлением смерти при явлениях остановки дыхания и сердечной деятельности. При первых признаках вклинения необходимо срочное хирургическое вмешательство с целью декомпрессии.

Противопоказанием к проведению пункции является также наличие общих инфекций (грипп, ангина, сепсис и др.) и местных гнойных воспалительных процессов (флегмона, фурункулы, абсцессы и др.). После проведения люмбальной пункции больных на каталке перевозят в палату и укладывают в горизонтальном положении (без подушки). В течение суток рекомендуется соблюдение постельного режима. У некоторых больных (чаще у не соблюдавших постельный режим) после люмбальной пункции наблюдаются тошнота, головная боль, головокружение, усиливающиеся при перемене положения головы, что связано с кратковременными преходящими нарушениями ликвородинамики, наступающими вследствие потери выведенной цереброспинальной жидкости. При этих явлениях рекомендуют постельный режим на 3—5 дней, обильное питье.

Субокципитальная пункция. Затылок и шею больного тщательно выбривают и затем обрабатывают 10% спиртовым раствором йода и спирта. Пункцию производят в положении больного лежа. Больного укладывают на правый бок, под голову кладут валик так, чтобы средняя линия туловища и головы находилась в одной горизонтальной плоскости. Голову сгибают кпереди. Нащупывают остистый отросток II шейного позвонка и над отростком производят прокол по средней линии. Затем иглу направляют косо вверх под углом 45—60° к нижней части затылочной кости. В момент прикосновения к затылочной кости иглу слегка вытягивают назад, наружный конец ее осторожно приподнимают и, постепенно скользя по чешуе затылочной кости, вводят иглу вглубь на 3—3,5 см. В момент прокола атлантоокципитальной мембраны отмечается некоторое препятствие, после которого ощущается «провал» в мозжечково-мозговую цистерну, после извлечения цереброспинальной жидкости иглу удаляют плавным движением. Место прокола заклеивают стерильной салфеткой. Больного перевозят на каталке в палату. В течение 3—5 дней ему рекомендуется соблюдать постельный режим.

С диагностической целью субокципитальную пункцию производят для исследования состава цереброспинальной жидкости. Субокципитальная пункция противопоказана при объемных образованиях задней черепной ямки, опухолях кранио-спинальной локализации.

Вентрикулярная пункция через большой родничок. Пункцию желудочков мозга через большой родничок производят у детей в возрасте до 1 года при различных заболеваниях нервной системы. Она позволяет исследовать цереброспинальную жидкость желудочков.

Пункцию переднего рога бокового желудочка через большой родничок осуществляют следующим образом. Тщательно выбривают и обрабатывают спиртом, затем 10% спиртовым раствором йода область большого родничка. Для определения места прокола йодом отмечают сагиттальный и венечный швы. Иглу вводят отступя на 1—1,5 см снаружи вправо (для правого желудочка) или влево (для левого желудочка) от места перекреста сагиттального и венечного швов на глубину 2—2,5 см. Извлекают иглы мандрен, измеряют давление цереброспинальной жидкости, затем набирают ее в пробирку для исследования. Место прокола заклеивают стерильной салфеткой. Родничковая пункция, как правило, не вызывает осложнений.

Исследование цереброспинальной жидкости включает определение ее давления (в спинномозговом канале при люмбальной пункции, в мозжечково-мозговой цистерне при субокципитальной, в боковых желудочках при вентрикулярной) и состава (клеточные элементы, содержание белка, сахара, хлоридов и др.), а также проведение специальных диагностических проб и реакций.

Давление цереброспинальной жидкости измеряют специальным манометром или с помощью градуированной стеклянной трубочки определенного диаметра и высоты. Выражается давление цереброспинальной жидкости в миллиметрах водного столба (мм вод. ст.), поэтому в стеклянной трубочке с диаметром просвета 1 мм давление определяют по высоте столба цереброспинальной жидкости. Например, если жидкость поднялась на 10 см, то давление ее равно 100 мм вод. ст. Давление цереброспинальной жидкости неодинаково в разных участках ликвороносных путей. Максимальные цифры его определяются при люмбальной пункции в положении больного сидя — 150—250 мм вод. ст. В положении лежа нормальное давление цереброспинальной жидкости (при поясничном проколе) равняется 100—150 мм вод. ст. Давление цереброспинальной жидкости, определяемое при субокципитальной пункции, несколько ниже, а при вентрикулярной — отрицательное. Измерение давления цереброспинальной жидкости следует проводить тотчас же после изъятия мандрена из иглы, так как выпускание даже 1 мл жидкости приводит к падению ее давления на 10—15 мм вод. ст.

В норме у детей (в спокойном состоянии) давление цереброспинальной жидкости несколько ниже, чем у взрослых. Необходимо, однако, помнить, что давление цереброспинальной жидкости подвержено значительным индивидуальным колебаниям в течение суток. Оно может зависеть от напряжения ребенка, натуживания, крика, чрезмерного наклона головы к груди (что приводит к затруднению венозного оттока из полости черепа), а также от других причин.

Основными патогенетическими механизмами повышения внутричерепного давления являются избыточная продукция цереброспинальной жидкости; затруднения оттока при

нормальной продукции; сочетание гиперсекреции с нарушенным оттоком. Затруднения оттока в свою очередь могут быть обусловлены нарушением проходимости ликворосных путей (окклюзионные формы) и недостаточным всасыванием (арезорбтивные формы), причем возможно сочетание обоих вариантов.

Повышение давления цереброспинальной жидкости может наблюдаться при воспалительных внутричерепных процессах (вследствие чрезмерной продукции жидкости или повышения проницаемости стенок мозговых сосудов), при опухолях, абсцессах, паразитарных цистах, увеличивающих объем мозга, при врожденных и приобретенных нарушениях процессов всасывания и продукции цереброспинальной жидкости, при раннем окостенении черепных швов — базы роста черепа (растущему мозгу тесно в узкой черепной полости), при некоторых других патологических процессах. Повышение давления внутричерепной жидкости приводит к повышению венозного давления в полости черепа (вены не имеют собственной мышечной оболочки), а также к более тесному прижатию извилин больших полушарий к оболочкам мозга и костям черепа, к сдавлению корешков и стволов черепных нервов, ликворосных путей. Венозная гипертензия в мозге сопровождается одновременно расширением диплоических вен и вен глазного дна (общая венозная система).

Симптомокомплекс повышения внутричерепного давления складывается из общемозговых симптомов, связанных со сдавлением мозга и его оболочек (головная боль, тошнота, рвота, головокружение), иногда из стволовых симптомов и симптомов поражения черепных нервов (обычно двусторонних), изменений на глазном дне (увеличение калибра вен, отек соска зрительного нерва, плазморрагии, в тяжелых случаях — вторичная атрофия зрительного нерва), на рентгенограмме черепа (усиление рисунка пальцевых вдавлений — отпечатков длительно прижатых извилин и расширение диплоических вен вследствие стойкого венозного застоя) и некоторых других симптомов. Подробно синдром внутричерепной гипертензии будет рассмотрен в главе 17. Понижение давления цереброспинальной жидкости может быть вызвано нарушением ее продукции или избыточным всасыванием.

Наличие механической преграды току цереброспинальной жидкости из полости черепа в субарахноидальное пространство спинного мозга называется *блоком или блокадой*. Блок подоболочечного пространства может быть связан с ростом опухоли, кисты (при арахноидите), с гематомой, костными изменениями позвоночника. Для выявления блока применяются ликвородинамические пробы Квеккенштедта, Пуссеппа и Стукея, в нейрохирургической практике — проба Арендта (рис. 61).

Проба Квеккенштедта. При люмбальной пункции после измерения давления цереброспинальной жидкости, не отсоединяя манометра, надавливают на яремные вены с обеих сторон. Возникающий при этом венозный застой в полости черепа сопровождается «выдавливанием» цереброспинальной жидкости в подпаутинное пространство спинного мозга, где тотчас повышается ее давление.

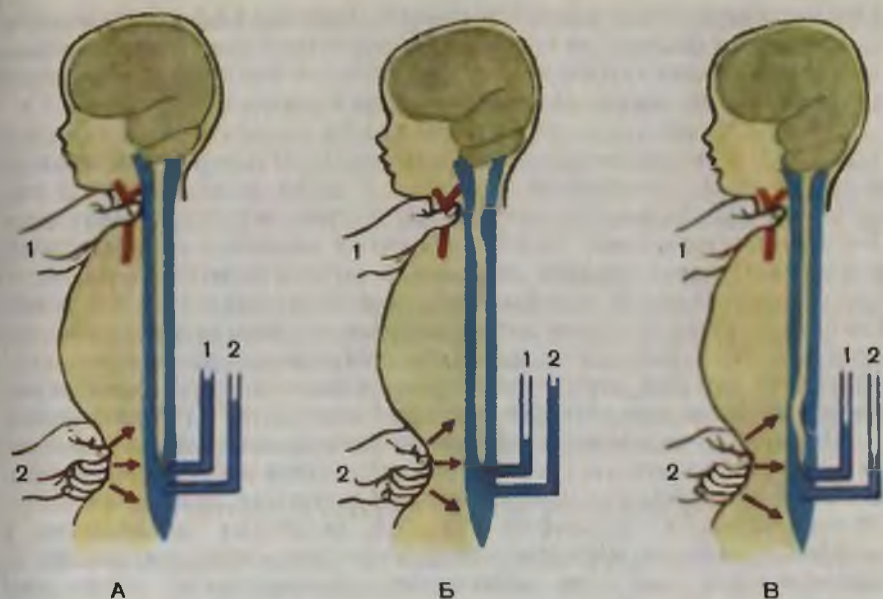


Рис. 61. Пробы Квеккенштедта (1) и Стукея (2).

А — норма; Б — высокая локализация опухоли; В — низкая локализация опухоли.

При наличии блока (частичного или полного) давление повышается медленно и незначительно или совсем не меняется (проба положительная).

Проба Пуссера. Повышение внутричерепного венозного давления достигается сильным прижатием головы больного к груди на 30—40 с.

Проба Стукея. Во время люмбальной пункции сдавливаются в течение нескольких секунд брюшные вены (путем нажатия на эпигастральную область). В норме давление цереброспинальной жидкости повышается (проба отрицательная). Если имеется блокада субарахноидального пространства в нижнегрудном, поясничном отделах спинного мозга, то давление не повышается (проба положительная).

О блоке субарахноидального пространства можно думать также в тех случаях, когда давление цереброспинальной жидкости резко падает после вытекания нескольких его капель.

Проба Арендта. Основана на законе сообщающихся сосудов. Производят одновременно и вентрикулярную, и люмбальную пункции и соединяют иглы с манометрическими трубками. При отсутствии блока цереброспинальная жидкость в трубочках поддерживается на одном горизонтальном уровне независимо от положения больного. При горизонтальном положении больного в трубочках устанавливается равное давление. При опускании головного конца стола цереброспинальная жидкость как бы переливается в верхнюю трубочку: возрастает давление в желудочках мозга и уменьшается в конечной цистерне.

При опускании ножного конца возрастает давление в конечной цистерне и снижается в боковых желудочках. При наличии блока субарахноидального пространства трубочки перестают быть сообщающимися сосудами и при переменах положения тела давление в них не меняется.

Клеточные элементы цереброспинальной жидкости. У новорожденных в цереброспинальной жидкости содержится в норме 20—25 лимфоцитов в 1 мкл, у детей в возрасте от 3 мес до 1 года — 12—15 лимфоцитов, у детей старшего возраста и взрослых — 1—5 лимфоцитов в 1 мкл. Подсчет клеточных элементов осуществляется в камере Фукса—Розенталя объемом 3 мкл. Поэтому иногда число клеточных элементов в лабораторных анализах указывается в 3 мкл (например, 15/3). В норме цереброспинальная жидкость не содержит нейтрофилов и эритроцитов. При попадании в нее эритроциты постепенно теряют пигмент, отчего цереброспинальная жидкость приобретает вместо красного или розового цвета желтоватый цвет (ксантохромия).

Повышение содержания лейкоцитов в цереброспинальной жидкости называется плеоцитозом. При гнойных менингитах наблюдается нейтрофильный плеоцитоз, при серозных — лимфоцитарный, при эхинококкозе, цистеркозе мозга — эозинофильный. При некоторых заболеваниях в цереброспинальной жидкости обнаруживаются клеточные элементы, специфические для этих заболеваний (лейкемические клетки при остром лейкозе, опухолевые клетки при опухолях мозга и оболочек).

Содержание белка в нормальной цереброспинальной жидкости колеблется от 0,1 до 0,3 г/л. Изменение количества белка может зависеть от нарушения процессов продукции, всасывания и циркуляции жидкости, от повышения проницаемости сосудов мозга. Повышение содержания белка при поясничном проколе может определяться у больных с блоком субарахноидального пространства, что связывается с преобладанием процессов всасывания цереброспинальной жидкости над ее продукцией и с нарастающей ее концентрацией; одновременно в полости черепа, где имеется дефицит всасывания, цереброспинальная жидкость разжижается и количество белка падает ниже 0,1 г/л. Увеличение количества белка может наблюдаться при острых энцефалитах (повышенная проницаемость мозговых сосудов), опухолях мозга (блок подбололочечного пространства или распад опухолевой ткани).

В клинике встречается одновременное повышение содержания в цереброспинальной жидкости клеточных элементов и белка (например, при энцефалитах, субарахноидальном кровоизлиянии). Иногда при повышении содержания белка количество клеточных элементов остается нормальным — *белково-клеточная диссоциация*. Белково-клеточная диссоциация наблюдается при блоке подбололочечного пространства спинного мозга (кистозный арахноидит, опухоль спинного мозга, оболочек, позвоночника). При менингитах может отмечаться *клеточно-белковая диссоциация*: высокий плеоцитоз при нормальном или незначительно повышенном количестве белка.

Применяется несколько реакций, позволяющих установить увеличение в цереброспинальной жидкости содержания глобулинов, что имеет значение для диагностики некоторых воспалительных заболеваний мозга и его оболочек. Наиболее широко в клинической практике

используются реакции Нонне—Апельта, Панди, Вейхбротта. Степень выраженности реакции оценивают по четырехбалльной системе плюсами.

Сахар содержится в цереброспинальной жидкости в количестве 0,45—0,65 г/л (у детей содержание сахара несколько выше, чем у взрослых—0,5—0,75 г/л). При бактериальных менингитах (гнойных, туберкулезных) количество сахара в цереброспинальной жидкости уменьшается до 0,2—0,1 г/л, при энцефалитах может повышаться до 0,8—1 г/л.

Содержание хлоридов в цереброспинальной жидкости в норме равно 7—7,5 г/л. При менингитах количество хлоридов уменьшается, при заболеваниях почек, особенно при уремии, повышается.

Определенное диагностическое значение может иметь постановка иммунобиологических и коллоидных реакций (диагностика сифилиса, бруцеллеза и др.), а также проведение бактериологических и вирусологических исследований цереброспинальной жидкости.

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Рентгенография черепа и позвоночника. Рентгенографию черепа применяют при внутричерепных заболеваниях, травмах головы, заболеваниях костей черепа, рентгенографию позвоночника — при патологических изменениях в позвонках, их сочленениях, связочном аппарате.

Снимки делают в двух проекциях — в фас и профиль. На краниограмме обращают внимание на контуры и размеры черепа, черепные швы (расхождение, обызвествление), роднички (раннее или позднее закрытие), развитие сосудистых борозд, выраженность пальцевых вдавлений, контуры турецкого седла, клиновидных отростков, пирамидки височной кости, придаточных полостей носа. При анализе краниограмм учитывают возрастные особенности строения костей черепа ребенка (рис. 62).

Толщина костей черепа у детей меньше, чем у взрослых. Полностью большой родничок закрывается к 1 году 4 мес. Кости черепа податливы и пластичны. Чем моложе ребенок, тем резче выражена податливость костей. Пальцевые вдавления (отпечатки извилин) у детей в возрасте до 1 года отсутствуют. Они появляются после года. Усиление рисунка пальцевых вдавлений и сосудистых борозд наблюдается при повышении внутричерепного давления.

С помощью краниограммы устанавливают врожденные дефекты костей черепа, раннее расхождение или заращение черепных швов, уродства мозга, гидроцефалию, микроцефалию, травматические повреждения, кальцинаты, при невриномах VIII нерва — расширение внутреннего слухового прохода, при опухолях гипофиза, краниофарингиоме — разрушение турецкого седла.

На рентгенограммах позвоночника выявляются врожденные аномалии развития позвоночника: шейные ребра, незаращение дужек позвонков — *spina bifida* (чаще в области I крестцового позвонка), деструкция тел позвонков при туберкулезном спондилите. При деформирующем спондилоартрозе определяется разрастание суставных поверхностей,



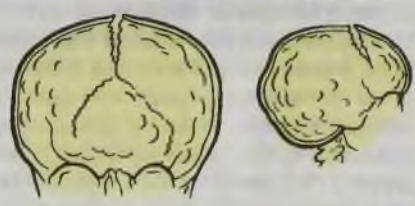
А



а



б



Б

Рис. 62 Рентгенограммы черепа в прямой (а) и боковой (б) проекциях.
А — норма; Б — внутричерепная гипертензия.

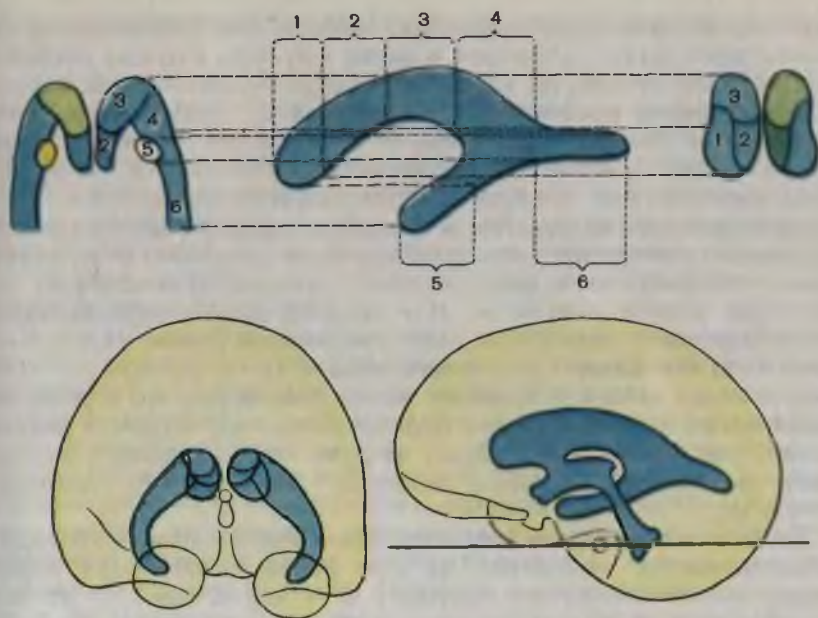


Рис. 63. Схема пневмовентрикулограммы.

при остеохондрозе — разрастание хрящевых поверхностей. Детям младшего возраста, которых трудно фиксировать, перед краниографией делают клизму из 2% раствора хлоралгидрата в возрастной дозе. Перед рентгенографией нижнегрудного, поясничного, крестцового отделов позвоночника производят очистительную клизму.

Контрастные методы исследования. Широко применяют в клинике для уточнения диагноза при различных заболеваниях головного и спинного мозга. К контрастным методам исследования относятся пневмоэнцефалография, вентрикулография, миелография и ангиография.

Пневмоэнцефалография является ценным диагностическим методом исследования при заболеваниях нервной системы. Воздух, введенный в субарахноидальное пространство спинного мозга, заполняет ликвороносные щели, цистерны, желудочки, которые становятся видимыми на краниограммах. Рентгенологическое изображение подпаутинных пространств и желудочков мозга хорошо изучено. При заболеваниях головного мозга, сопровождающихся смещением мозговой ткани (опухоль, абсцесс, гематома, туберкулома, гумма), топография и форма желудочков мозга меняются, что выявляется на пневмоэнцефалограмме (рис. 63).

Перед пневмоэнцефалографией накануне на ночь назначают очистительную клизму. Вечером и утром дают фенобарбитал в дозе, соответствующей возрасту. Утром делают клизму из 2% раствора хлоралгидрата (детям до 1 года — 10—15 мл, затем прибавляя по 5 мл на год жизни, но не более 50—60 мл детям старшего возраста).

В некоторых случаях детям младшего возраста вместо хлоралгидратной клизмы дают наркоз. Взрослым и детям старшего возраста пневмоэнцефалографию производят в положении сидя с несколько наклоненной кпереди головой и согнутыми в коленных и тазобедренных суставах ногами. Выполняют обычную люмбальную пункцию двумя иглами между остистыми отростками позвонков ($L_2 - L_3$ и $L_4 - L_5$). Через нижнюю иглу выводится цереброспинальная жидкость, через верхнюю вводится воздух. После измерения давления цереброспинальной жидкости медленно с помощью мандрена выпускают ее из нижней иглы и собирают ее в специальную градуированную пробирку для измерения общего количества. Для предотвращения ликвородинамических нарушений жидкость выводят дробными порциями. После выведения 5—10 мл жидкости медленно вводят 10—15 мл воздуха, затем вновь выводят жидкость и вводят воздух; повторяют это в указанной последовательности до 3—4 раз. Цереброспинальной жидкости выводят на 10—20 мл меньше, чем вводят воздуха. Детям старшего возраста вводят до 70—80 мл воздуха, младшим — до 40—50 мл, взрослым — 100—120 мл.

Детям раннего возраста пневмоэнцефалографию можно производить в горизонтальном положении их тела одной иглой. Берут первую порцию цереброспинальной жидкости (3—4 мл) и через ту же иглу медленно вводят 7—10 мл воздуха, затем все повторяют. Во время пневмоэнцефалографии для равномерного распределения воздуха по субарахноидальным пространствам и полостям головы ребенка сгибают кпереди, затем кзади, налево и направо.

Пневмоэнцефалографию без выведения цереброспинальной жидкости производят в случаях высокого внутричерепного давления, обусловленного объемным процессом, или при подозрении на гематому после черепно-мозговой травмы. Больного следует усадить перед рентгеновским экраном в вертикальном положении. Производят люмбальную пункцию и, не выпуская цереброспинальной жидкости, вводят по 1 мл воздуха в течение минуты — всего 5—7 мл. Затем делают рентгеновские снимки, после чего вновь медленно вводят 6—8 мл воздуха и вновь делают снимки. Всего можно вводить до 25 мл воздуха. Обычно делают четыре рентгеновских снимка.

Во время производства пневмоэнцефалографии может возникнуть головная боль разной интенсивности; иногда появляются тошнота, рвота. При рвоте подкожно вводят кофеин. Если возникают побледнение, огушенное состояние, аритмия пульса и нарушение дыхания, то пневмоэнцефалографию прекращают. Больному дают кислород и вводят кордиамин. В течение первых 3—5 дней после пневмоэнцефалографии могут наблюдаться головная боль, сонливость, повышение температуры до 39°C . В этих случаях применяют дегидратационную терапию (мочегонные препараты — парентерально, гипертонические растворы внутривенно), антипиретики (амидопирин, анальгин внутрь и внутримышечно).

Показания к пневмоэнцефалографии: опухоли, абсцессы, кисты, туберкуломы, гуммы, эхинококки; эпилепсия, особенно травматическая; последствия воспалительных процессов головного

мозга и его оболочек (арахноидит) без симптомов окклюзии ликворных путей.

Противопоказания к пневмоэнцефалографии: блокада ликвороносных путей (при которой пневмоэнцефалография может привести к тяжелым осложнениям вследствие вклинения стволового отдела мозга в большое затылочное отверстие или отверстие мозжечкового намета); локализация опухоли и других патологических процессов в задней черепной ямке; окклюзионная форма гидроцефалии; опухоли височной доли; повышение внутричерепного давления с вторичными симптомами смещения ствола головного мозга; резкое снижение зрения (0,1 и ниже).

Вентрикулография основана на введении воздуха или контрастных препаратов непосредственно в желудочки мозга. На краниограммах получается изображение только желудочков мозга.

Ангиография — рентгенография сосудов мозга после введения в них контрастного вещества (рис. 64). Ангиография является важным диагностическим методом исследования. Цель ангиографии — уточнить локализацию патологического очага, выяснить его природу и характер. При помощи ангиографии диагностируются различные сосудистые поражения головного мозга, аномалии развития мозговых сосудов, ангиомы, аневризмы, опухоли. Сущность метода заключается в том, что в артериальное русло вводят контрастное вещество (торотраст, диотраст, уротраст, верографин 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.

Серийная рентгенография позволяет уловить несколько этапов прохождения контрастного вещества через сосудистую систему головного мозга. На первой ангиограмме фиксируется проекция артерий, на второй — капилляров, на третьей — вен и венозных синусов. Снимки обычно делают в двух проекциях — профильной и фасной.

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

Среди патологических изменений при ангиографии наиболее часто обнаруживаются смещение сосудов, их выпрямление, изменение формы и калибра, новообразования сосудов. Смещение сосудов отмечается при опухолях, абсцессах, кисте, туберкулезе. По мере роста эти образования смещают сосуды мозга. В одних случаях наблюдается выпрямление обычного сосудистого изгиба, в других, наоборот, он выражен больше. Изменения и смещения сосудов зависят от места расположения, направления роста и размера объемного образования. Так, при опухолях лобной доли характерно сдавление ветвей передней и средней мозговых артерий. При опухолях височной доли чаще бывает смещение и выпрямление средней мозговой артерии. Опухоли темен-

Рис. 64. Схемы ангиографий.

А, Б. Схема каротидной ангиографии.

А — снимок в фас; Б — снимок в профиль:
1 — внутренняя сонная артерия; 2 — глазная артерия; 3 — задняя соединительная артерия; 4 — передняя восничная артерия; 5 — передняя мозговая артерия и ее ветви; 6 — средняя мозговая артерия.

В. Схема вертебральной ангиографии: 1 — вертебральная артерия; 2 — базилярная артерия; 3 — задняя мозговая артерия; 4 — верхняя мозжечковая артерия; 5 — задняя нижняя мозжечковая артерия.

Г. Схема церебральной венографии: 1 — верхний сагиттальный синус; 2 — нижний сагиттальный синус; 3 — поперечный синус; 4 — прямой синус; 5 — большая церебральная вена Галена; 6 — нижняя церебральная вена; 7 — основная вена Розенталя; 8 — лобная восходящая вена; 9 — вена роландовой борозды; 10 — теменная восходящая вена; 11 — соединительная височная вена; 12 — нисходящая височно-затылочная вена.



ной доли, расположенные парасагиттально, меняют направление ветвей передней мозговой артерии, конвекситальные — средней мозговой артерии. Диффузное выпрямление сосудов свидетельствует о наличии резкой внутренней гидроцефалии. Ограниченное выпрямление сосудов чаще встречается при опухолях, кистах.

Новообразование сосудов на краниограммах проявляется расширением просвета сосудов и патологическим развитием сети коллатералей. Эти изменения наблюдаются чаще при опухолях оболочек головного мозга. Наиболее типичны извитые, наподобие петлистого клубка, мелкие сосуды, напоминающие голову медузы. Одновременно отмечается значительное расширение вен диплоэ. Изменение формы сосудов, которое может быть связано с повреждением или заболеванием сосудистой стенки, обнаруживают при аневризмах и ангиомах.

При каротидной ангиографии контрастное вещество вводят в сосудистое русло общей сонной артерии или отдельно наружной и внутренней сонных артерий на стороне очага. Существуют два метода введения: закрытый пункционный (транскутанный), т.е. путем пункции сосудов через кожу, и открытый, при обнажении артерий хирургическим путем.

В детской практике чаще всего применяют закрытый пункционный метод. Детям младшего возраста ангиографию производят под наркозом через маску или интратрахеально, старшим детям и взрослым под местным обезболиванием. В артериальное русло вводят контрастное вещество торотраст в дозе, соответствующей возрасту, т.е. 10—15 мл. Момент введения контрастного вещества является чрезвычайно важным, обеспечивающим успех ангиографии. Он должен быть согласован во времени с производством снимков. Все количество контрастного вещества непрерывно вводят со скоростью примерно 3 мл в минуту. После введения $\frac{2}{3}$ всего количества контрастной массы производят первый снимок, при этом продолжают вводить контрастное вещество. Через 2 с делают второй снимок, через 2—3 с — третий. После проведения ангиографии назначают постельный режим в течение 3—5 дней. К тяжелым, но очень редким осложнениям при ангиографии относятся преходящие парезы, параличи, кратковременные судороги.

Показания к ангиографии: опухоли, абсцессы, кисты, туберкулемы мозга, аневризмы и врожденные пороки развития мозговых сосудов разного происхождения, поздний период черепно-мозговой травмы, когда имеется смещение сосудов вследствие рубцовых изменений с образованием кист.

Противопоказания к ангиографии: общее тяжелое состояние ребенка, опухоли желудочков мозга.

Для топической диагностики заболеваний спинного мозга и его оболочек применяют контрастную миелографию. Сущность метода заключается в определении блокады подпаутинного пространства спинного мозга путем введения в большую цистерну с помощью субокципитальной пункции различных контрастных веществ — майодила и др. В последнее время успешно внедрена в практику изотопная миелография (^{133}Xe). С помощью миелографии можно определить уровень поражения спинного мозга, дифференцировать



Рис. 65. Компьютерная томография головного мозга.

длежащие пути мозга, желудочковую систему и т. п. Аппарат может делать до 40 срезов с интервалом в 2–3 мм, после чего в компьютере закладывается полная информация о внутричерепных структурах, и он может дать изображение любого произвольного поперечного, продольного или косо́го сечения мозга.

С помощью компьютерной томографии можно обнаружить незначительные изменения плотности мозга (опухоль, инсульт, гематома, киста, отек, абсцесс, атрофия и т. п.). В неврологической клинике может иметь значение также исследование глазниц, придаточных пазух, образований шеи, мышц конечностей. Компьютерную томографию можно сочетать с контрастной ангиографией, исследуя состояние мозговых сосудов на срезах.

опухолевые заболевания от других поражений спинного мозга. В детской практике миелографию применяют редко.

Компьютерная томография — один из наиболее современных методов исследования в неврологии. Основу компьютерного томографа составляет аппарат, в котором узкий пучок рентгеновского излучения, направленный на больного, регистрируется после прохождения через ткани высокочувствительным прибором, определяющим поглощение излучения. Голову больного (или другую часть тела) помещают между излучателем и регистратором и аппарат делает полный оборот вокруг оси тела, фиксируя изменения поглощения рентгеновских лучей последовательно на всех стадиях вращения.

Данные обрабатываются компьютером, который воссоздает на дисплее картину среза (рис. 65). При компьютерной томографии разрешающая способность аппарата такова, что он «видит» не только костные структуры, но и мягкие ткани, например, дифференцирует

ядерные образования и прово-

Исследование электровозбудимости нервно-мышечного аппарата. Электровозбудимость определяют гальваническим и фарадическим током. При раздражении током мышцы или нерва, идущего к данной мышце, возникает мышечное сокращение. Раздражения осуществляют с определенных участков — двигательных точек. При раздражении фарадическим током возникает тетаническое сокращение мышцы, которое продолжается в течение всего времени прохождения тока. При раздражении гальваническим током мышца сокращается только в момент его замыкания и размыкания; сокращение происходит очень быстро, молниеносно, причем катодозамыкательное сокращение больше, чем анодозамыкательное ($KЗС > АЗС$).

Количественные изменения электровозбудимости проявляются в снижении или повышении пороговой силы раздражения. Так, при некоторых мышечных заболеваниях (миопатия) порог возбудимости повышается, и для получения мышечного ответа требуется ток значительной силы; при центральных параличах порог электровозбудимости снижается, небольшие по силе тока раздражения вызывают мышечное сокращение. При денервации мышцы в ней развивается дегенеративный процесс, мышечные волокна погибают, замещаются жировой и соединительной тканью. Электрическая реакция пораженных мышц качественно изменяется, возникает реакция перерождения (дегенерации): мышца не сокращается при раздражении фарадическим током, при раздражении гальваническим током возникает медленное «червеобразное» сокращение, причем анодозамыкательное сокращение становится больше катодозамыкательного ($АЗС > КЗС$). При раздражении нерва мышечного сокращения нет. Такое состояние электровозбудимости наступает на 12—15-й день после перерыва нерва или гибели клетки переднего рога и называется *полной реакцией перерождения (РП)*.

Частичная РП возникает при неполном поражении периферического двигательного нейрона и характеризуется ослаблением возбудимости нервно-мышечного аппарата при раздражении фарадическим и гальваническим током. При раздражении гальваническим током сокращение мышц замедленное. Частичная реакция перерождения указывает на обратимость дегенеративных процессов в мышце. При длительной полной денервации мышцы (свыше 12 мес) в ней развиваются необратимые дегенеративные процессы, мышечная ткань заменяется жировой и соединительной, отсутствует реакция мышцы на раздражение фарадическим и гальваническим током — *полная утрата электровозбудимости*.

Качественные изменения иного характера происходят при миотонии и миастении. При миотонии наблюдается так называемая *миотоническая реакция*: раздражение мышцы сопровождается длительным сокращением, мышца медленно расслабляется. Для миастении характерна *патологическая «утомляемость»* мышцы. Каждое последующее мышечное сокращение сопровождается повышением порога возбудимости. Для получения эффекта требуется все большая сила тока, что связано с истощением сократительной способности мышц.

Хронаксиметрия. Для более тонкого исследования функционального состояния нервно-мышечного аппарата используется хронаксиметрия. При хронаксиметрии учитывают не только силу тока, но и время его прохождения. Хронаксиметрию проводят с помощью специальных приборов — хронаксиметров. Сначала определяют реобазу, т. е. минимальную силу постоянного тока, который при замыкании катода вызывает сокращение мышцы.

Хронаксией называется минимальное время, необходимое для вызывания сокращения при действии на нерв или мышцу током, равным по силе удвоенной реобазе.

В норме у мышцы и иннервирующего ее нерва одинаковая хронаксия (закон изохронизма нерва и мышцы). Все мышцы одной и той же функции (синергисты) в одном и том же сегменте имеют одинаковую, а мышцы-антагонисты — разную хронаксию. У проксимально расположенных мышц более короткая хронаксия, чем у дистальных.

В норме хронаксия различных мышц составляет от 0,0001 до 0,001 с. При периферических параличах хронаксия увеличивается, что может иметь значение для определения характера процесса. При восстановлении функции постепенно восстанавливается и хронаксия. При центральных параличах хронаксия укорачивается, усиливается расхождение в показателях хронаксии сгибателей и разгибателей на руках и уменьшается разница в цифровых показателях на ногах.

Может быть определена хронаксия не только эфферентных, но и афферентных систем: кожной чувствительности, оптической системы, вестибулярного аппарата. Чувствительная хронаксия позволяет судить о функциональном состоянии чувствительных анализаторов.

Электромиография — метод регистрации колебаний электрических потенциалов мышц — имеет большое значение в диагностике нервно-мышечных заболеваний. Электромиограмма (ЭМГ) отражает электроактивность, возникающую при возбуждении двигательных окончаний и мышечных волокон. Биотоки усиливаются в миллион и более раз, после чего записываются осциллографами в виде кривых.

Электромиографию производят при различных состояниях мышц: при расслаблении, при рефлекторных изменениях тонуса (во время напряжения других мышц, при эмоциональном напряжении, глубоком вдохе) и при произвольных сокращениях.

Отведение мышечных потенциалов осуществляется с помощью электродов: игольчатых (погружаемых в мышцу и регистрирующих биоэлектрические потенциалы отдельных мышечных волокон) и поверхностных. Поверхностные электроды регистрируют суммарную электрическую активность от многих мышечных волокон. При анализе электромиограмм учитываются величина амплитуд, частота колебаний потенциалов, а также общая структура осциллограмм (монотонность осцилляций или расчлененность на залпы, форма, длительность и частота залпов и т. п.).

У здорового человека в покое (при локальном отведении игольчатыми электродами) колебания биоэлектрических потенциалов не увеличиваются (на суммарной ЭМГ наблюдаются низкоамплитудные слабые колебания до 10—15 мкВ). Рефлекторное повышение тонуса

сопровождается небольшим усилением электрической активности (до 50–100 мкВ). При произвольном напряжении появляются частые высокоамплитудные колебания (1000–2000 мкВ).

ЭМГ имеют разную картину при двигательных нарушениях, обусловленных поражением центральной и периферической нервной систем и мышечного аппарата. Изменения биоэлектрической активности мышц связаны с топикой, тяжестью и стадией патологического процесса. Электромиография помогает в диагностике центральных, сегментарных (переднероговых и переднерешковых), невритических и миопатических двигательных нарушений, позволяет обнаружить типичные нарушения биоэлектрической активности на ранней стадии заболевания при клинически мало выраженных симптомах, а также дает возможность наблюдать за динамикой процесса и эффективностью лечения (рис. 66).

При периферическом параличе с полной дегенерацией нервных и мышечных волокон потенциалы исчезают («биоэлектрическое молчание»). При поражении переднероговых структур спинного мозга отмечаются уменьшение частоты осцилляций, ритмичные потенциалы фасцикуляций с амплитудой до 300 мкВ и частотой 5–35 Гц («ритм частокола»).

При поражении периферических нервов наблюдается снижение амплитуды осцилляций, а при тяжелом поражении — полное отсутствие биоэлектрической активности в денервированных мышцах. Могут выявляться потенциалы фибрилляций, чаще неритмичных, с амплитудой до 200 мкВ. Для первично-мышечного поражения характерны снижение амплитуды биопотенциалов, укорочение длительности одиночного потенциала и увеличение процента полифазных потенциалов (в норме до 15–20%).

При центральных парезах снижается амплитуда колебаний (во время произвольных движений), в то же время при рефлекторных повышении мышечного тонуса амплитуда резко увеличивается и

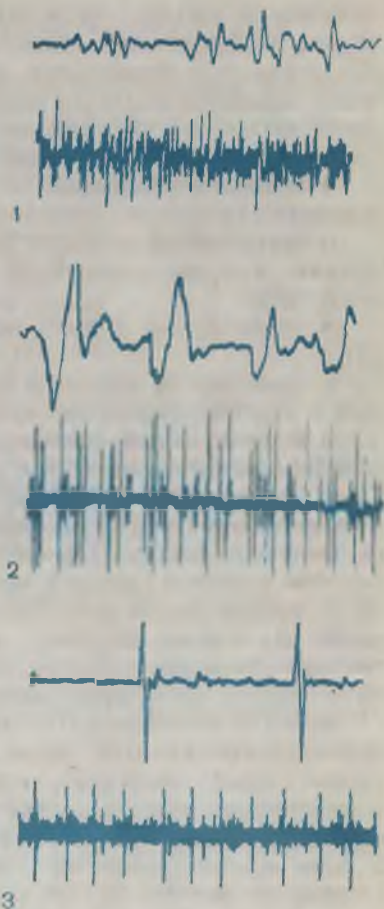


Рис. 66. Типы электромиограммы.

1 — интерференционная запись при первично-мышечном процессе; 2, 3 — денервационный тип нарушения мышечного электрогенеза при поражении периферического нерва (2) и переднего рога спинного мозга (3).

появляются частые асинхронные колебания. На ЭМГ можно регистрировать специфические изменения при миотонии и миастении. Так, обнаруживается характерная «миотоническая задержка» — прогрессирующее снижение амплитуд колебаний. Экстрапирамидные гиперкинезы проявляются на ЭМГ залпами частых высокоамплитудных колебаний, возникающих на фоне низковольтной кривой.

Электронеуромиография — комплексный метод исследования, включающий:

1) регистрацию и анализ параметров вызванных потенциалов (ВП) мышцы и нерва (латентный период, форма, амплитуда и длительность ВП);

2) определение числа функционирующих двигательных единиц (ДЕ);

3) определение скоростей проведения импульса (СПИ) по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов;

4) подсчет мотосенсорного и краниокаудального коэффициентов, коэффициентов асимметрии и отклонения от нормы.

В основе электронеуромиографического 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, оказывается возможным определить скорость проведения импульса по волокнам нерва.

Метод определения СПИ применим для любого доступного исследованию периферического нерва, однако в практике электронеуромиографии чаще исследуют срединный, локтевой, большеберцовый, малоберцовый, реже локтевой и седалищный нервы (табл. 5). Топография некоторых нервов затрудняет стимуляцию их в двух точках. В этих случаях косвенное представление о СПИ дает измерение латентного периода М-ответа при однократном раздражении с одной точки. Таким образом исследуют мышечно-костный нерв руки, плечевое сплетение, бедренный нерв, лицевой, межреберный нервы (рис. 67).

М-ответ — вызванный потенциал мышцы, являющийся суммарным синхронным разрядом двигательных единиц мышцы в ответ на электрическое раздражение нерва. Обычно М-ответ регистрируется с помощью накожных отводящих электродов, которые более объективно, чем игольчатые, отражают суммарную активность мышцы. Пластины электродов помещают поперечно расположению волокон. При изучении М-ответа обращают внимание на интенсивность порогового раздражения, форму вызванного потенциала, его амплитуду и длительность. Форма М-ответа зависит от ряда факторов. При биполярном отведении М-ответ имеет негативную и позитивную фазы соответственно прохождению волны возбуждения над обеими электродными пластинками.

Н-рефлекс является моносинаптическим рефлекторным ответом мышцы при электрическом раздражении нерва и отражает синхронный разряд значительного числа двигательных единиц. Название «Н-рефлекс» соответствует первой букве фамилии Hoffmann, впервые описав-

Т а б л и ц а 5. Расположение стимулирующих и отводящих электродов

Исследуемый нерв	Расположение стимулирующих электродов — точка раздражения		Расположение отводящих электродов
	проксимальная	дистальная	
Срединный	На 3—5 см выше локтевой ямки, кнутри от плечевой артерии	На 2 см проксимальнее поперечной связки запястья в середине между сухожилиями длинной ладонной мышцы и лучевого сгибателя кисти	Над центром возвышения большого пальца
Локтевой	Над углублением в локтевой кости (около медиального мыщелка)	На 2 см проксимальнее поперечной связки запястья (несколько медиальнее сухожилия локтевого сгибателя кисти)	Над латеральным краем возвышения мизинца
Седалищный	В ягодичной области между большим вертелом бедра и седалищным бугром или прямо под этой точкой, на линии, идущей вниз к верхней части надколенной ямки	Кзади от медиальной лодыжки	Над мышцей, отводящей V палец (ответ с короткого разгибателя пальцев регистрируется только при стимуляции малоберцового нерва)
Задний большеберцовый	В центре подколенной ямки	То же	Над основанием I и V метатарзальной кости с подошвенной стороны стопы
Малоберцовый	Кнутри от латерального края подколенной ямки (медиальнее головки малоберцовой кости)	Кнаружи от сухожилия длинного разгибателя пальцев, несколько ниже уровня латеральной лодыжки (дистальнее и спереди от головки малоберцовой кости)	Над коротким разгибателем пальцев стопы (наиболее выступающая часть мышцы)
Лицевой	Над околушной железой, кпереди от мочки уха		Над мимическими мышцами: а) лобной мышцей, над бровью; б) круговой мышцей глаза у наружного края глаза; в) круговой мышцей рта у угла рта

Исследуемый нерв	Расположение стимулирующих электродов — точка раздражения		Расположение отвоящих электродов
	проксимальная	дистальная	
Плечевое сплетение	Раздражение сплетения в области шеи		Над мышцами плечевого пояса: а) дельтовидной; б) трехглавой; в) двуглавой; - г) надостной; д) подостной
Мышечно-кожный	В подмышечной впадине, впереди от передней складки		Над брюшком трехглавой мышцы плеча
Бедренный	Вдоль бедренного нерва на его пути из-под паховой связки вниз по передней поверхности бедра		Над четырехглавой мышцей бедра (на 14—16 см дистальнее стимулирующего электрода)

шего этот ВП в 1918 г. Н-рефлекс является эквивалентом ахиллова рефлекса, в норме определяется только в мышцах голени. Однако у детей раннего возраста при незаконченной миелинизации пирамидной системы моносинаптический рефлекс вызывается также в мелких мышцах кисти и стоп. В отличие от М-ответа, обусловленного раздражением двигательных волокон нерва, Н-рефлекс вызывается раздражением чувствительных волокон. Импульс возбуждения направляется ортодромно к спинному мозгу, а затем по двигательным волокнам — к мышцам.

При постепенном увеличении интенсивности раздражения нерва выявляется своеобразное соотношение в динамике изменения амплитуды рефлекторного (Н-рефлекс) и прямого (М-ответ) ответа от мышцы. Н-рефлекс появляется при силе раздражения, подпороговой для М-ответа. По мере возрастания амплитуда Н-рефлекса достигает максимума и начинает уменьшаться, а амплитуда М-ответа увеличивается.

При силе раздражения, супрамаксимальной для М-ответа, Н-рефлекс, как правило, уже не определяется. При электронейромиографическом исследовании изучаются следующие параметры Н-рефлекса: латентность, форма, амплитуда, длительность. При фоторегистрации Н-рефлекса необходимо фиксировать последовательно изменяющееся соотношение Н- и М-ответов.

Потенциал действия (ПД) нерва обусловлен электрической активностью волокон периферических нервов в ответ на электрическое раздражение нервного ствола. ПД нерва является суммарным потенциалом действия, складывающимся из потенциалов отдельных нервных волокон разного диаметра и степени миелинизации.

ПД афферентных волокон регистрируется кольцевыми пальцевыми электродами при стимуляции ствола нерва или, наоборот, со ствола

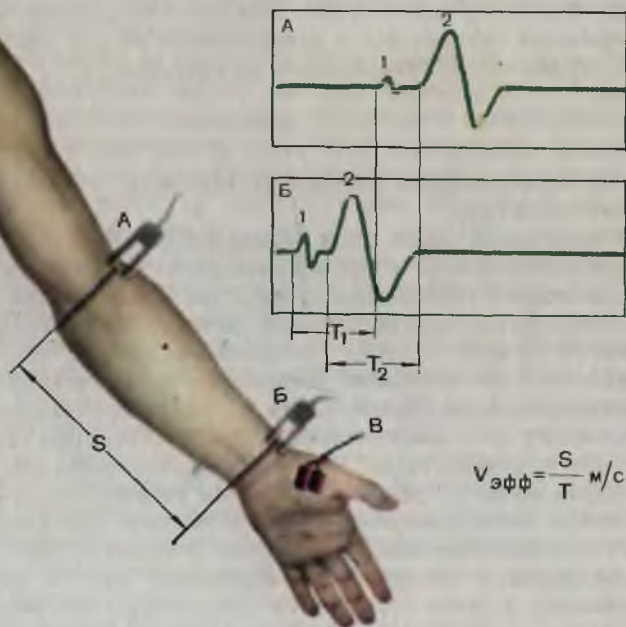


Рис. 67. Определение скорости проведения импульса по двигательным и чувствительным волокнам срединного нерва и схема вызванных ответов мышцы и нерва. Потенциал действия: 1 — нерва; 2 — мышцы; А — проксимальная точка раздражения; Б — дистальная точка раздражения; В — отводящий электрод.

нерва при стимуляции концевых его ответвлений. Кроме того, ПД эфферентных волокон можно регистрировать при избирательной стимуляции двигательных волокон нерва, изолированно от чувствительных волокон. В клинической практике исследование ПД двигательных волокон обычно не проводится в связи с его малой амплитудой, поэтому, говоря о ПД нерва, имеют в виду ПД чувствительных волокон. При изучении ПД нерва обращают внимание на интенсивность порогового раздражения, форму и амплитуду вызванного потенциала. Порог раздражения (порог ПД нерва) обычно ниже порога М-ответа. При постоянном наращивании силы раздражения амплитуда ПД нерва увеличивается, а затем может несколько уменьшаться при раздражении, супрамаксимальном М-ответу. Повышение порога раздражения наблюдается при денервационных процессах. ПД нерва обычно двухфазный, негативная фаза непрерывно переходит в позитивную.

Двигательная единица (ДЕ) является элементарной частью нервно-мышечного аппарата. Термин «двигательная единица» введен Шеррингтоном для обозначения комплекса, состоящего из двигательной нервной клетки, ее аксона и группы мышечных волокон, иннервируемых этим аксоном.

Метод определения числа функционирующих ДЕ в мышцах thenar основан на феномене дискретного ступенчатого нарастания амплитуды

мышечного ответа (М-ответа) при плавном постепенном увеличении силы раздражающего тока. Дискретность увеличения амплитуды объясняется включением в двигательный акт все новых ДЕ.

Количество ДЕ определяется по формуле:

$$n = \frac{A}{a},$$

где A — максимальная амплитуда М-ответа; a — амплитуда отдельной ДЕ; n — число ДЕ.

Уменьшение числа функционирующих ДЕ наблюдается при поражении центрального и периферического двигательных нейронов. При миодистрофии уменьшение количества ДЕ менее значительно.

Изучение вызванных потенциалов мышц, полученных повторно стимуляцией нерва, направлено прежде всего на выявление нарушений нервно-мышечной синаптической передачи и патологической нервно-мышечной утомляемости. О наличии нервно-мышечного утомления судят по снижению амплитуды М-ответа при повторной электрической стимуляции нерва. Диагностическим критерием миастенического синдрома является наличие феномена *декремента* (прогрессирующего снижения амплитуды М-ответа) при частоте стимуляции 30–50 имп/с.

При характеристике декремента обращают внимание на частоту и длительность стимуляции, вызвавшей его, а также на глубину декремента (степень снижения амплитуды М-ответа от исходной, выраженная в процентах). При исследовании нервно-мышечной утомляемости используют также фармакологические тесты.

Методика определения СПИ по периферическим нервам основана на сопоставлении латентных периодов ВП при электрическом раздражении двух точек нерва, находящихся на некотором расстоянии друг от друга. СПИ по периферическим нервам вычисляется по формуле.

$$v = \frac{S}{T},$$

где v — скорость проведения импульса, м/с; S — расстояние между проксимальной и дистальной точками раздражения нерва, мм; T — разность латентных периодов (ПД нерва — для чувствительных, М-ответа — для двигательных волокон), мс.

Некоторые исследователи используют метод определения СПИ по чувствительным волокнам периферических нервов путем регистрации вызванных потенциалов действия соматосенсорной зоны коры больших полушарий при стимуляции периферического нерва на разных уровнях, а также метод, основанный на определении разности латентных периодов Н-рефлекса.

Величина СПИ зависит от многих условий и прежде всего от диаметра нервного волокна, степени его миелинизации, температуры, кислотно-щелочного состояния, электролитного обмена в окружающей нерв ткани, возраста обследуемого, времени суток, лекарственных воздействий. СПИ неодинакова в разных сегментах нерва. Доказано, что СПИ прямо пропорциональна диаметру волокна. Выраженная в метрах в секунду, СПИ в 6 раз превышает диаметр волокна, выражен-

ный в микрометрах. Указанная закономерность не является абсолютной в связи с тем, что ствол нерва обычно состоит из волокон разного диаметра и разной степени миелинизации.

Электронеуромиография находит все более широкое применение в клинике нервных болезней. Метод наиболее информативен в диагностике заболеваний, сопровождающихся поражением периферических нервов (мононевриты, полиневриты, невральная амиотрофия, полиневропатии при эндокринных и коллагеновых заболеваниях, при которых наблюдается снижение СПИ по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов, снижение амплитуд вызванных потенциалов мышцы и нерва). В последние годы электронеуромиография нашла применение также при изучении супрасегментарных пирамидных и экстрапирамидных поражений.

Электроэнцефалография — регистрация биотоков мозга. Функционирование центральной нервной системы сопровождается биоэлектрическими процессами. При возбуждении в нервных клетках ионы перераспределяются, возникает разность потенциалов между заряжающимися электроотрицательно участками ткани. Разность потенциалов, возникающих в тканях мозга, очень мала (миллионные доли вольта), поэтому их регистрация и измерение возможны только при помощи высокочувствительных аппаратов — электроэнцефалографов, усиливающих и записывающих биопотенциалы мозга. В настоящее время применяются многоканальные электроэнцефалографы с перьевой записью. Отведение биотоков производится посредством серебряных и оловянных электродов, укрепляемых на коже различных отделов головы: лобных, височных, теменных, затылочных (рис. 68). В анестезиологической практике для контроля за уровнем наркоза во время операции чаще применяются игольчатые электроды. 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 звукоизолирующей 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, умственной нагрузки и т. д.). Визуальный анализ электроэнцефалограммы (ЭЭГ) обнаруживает в ней наличие волн, различающихся по частоте колебаний, амплитуде (вольтажу), 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. У альфа-волн частота 8—12 колебаний в секунду с амплитудой 40—70 мкВ. Альфа-ритм регистрируется преимущественно над затылочными долями. При подаче светового раздражения у исследуемого наблюдается депрессия альфа-ритма.

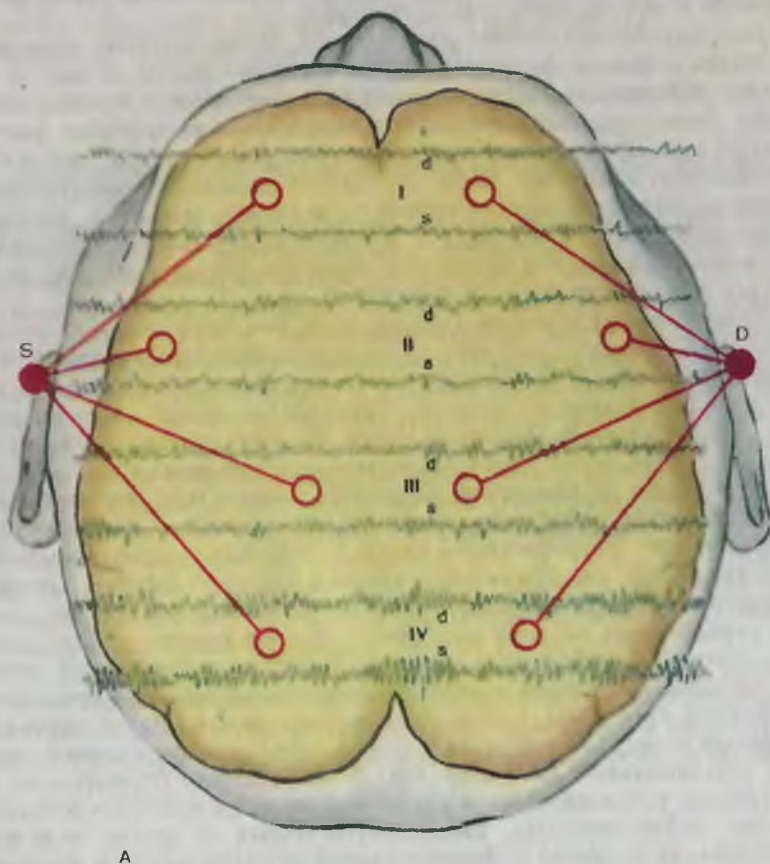
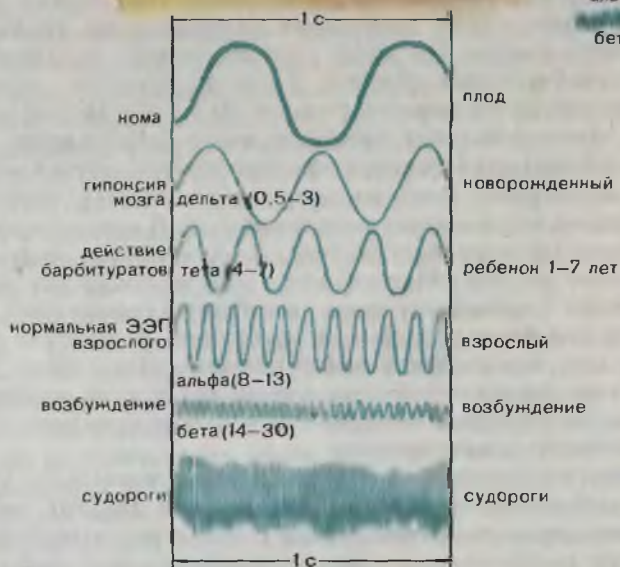
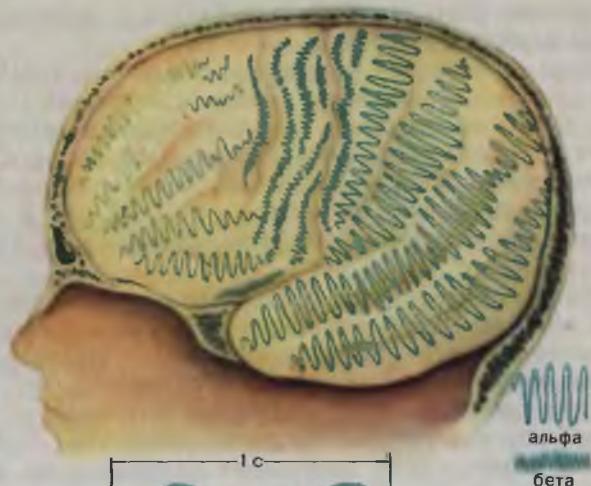


Рис. 68. Электроэнцефалография.

А — основные отведения ЭЭГ; Б — схема зависимости основных электроэнцефалографических ритмов от возраста и функционального состояния мозга.

Бета-волны имеют частоту 16–30 колебаний в секунду, амплитуду 10–30 мкВ. Выражены преимущественно в передних отделах полушарий. Под влиянием внешних раздражений они меняются не так четко, как альфа-волны.

На ЭЭГ могут регистрироваться и другие 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- и дельта-волны, комплексы «пик-волна» отсутствуют.



Б

Формирование ЭЭГ, характерной для взрослого, происходит постепенно. Первые вспышки медленных волн (частотой 0,3–0,5 в секунду) регистрируются на фоне «биоэлектрического молчания» мозга у эмбриона 1½ мес. Постоянная биоэлектрическая активность появляется на 7–8-м месяце внутриутробного развития. К этому времени постепенно промежутки между вспышками медленных волн становятся меньше и полностью исчезают, частота волн увеличивается, достигая 6–8 в секунду. Максимально выражены биоэлектрические потенциалы в передних отделах мозга, преимущественно в двигательных прецентральных зонах коры больших полушарий. У новорожденных отсутствует биоэлектрическая активность в затылочных областях мозга; в процент-

ральных областях ритм колебаний равен 2—5 в секунду с примесью частот 10—13 периодов в секунду.

К 6-месячному возрасту возникают ритмичные колебания потенциалов в затылочных областях мозга, сначала медленные (3—4 колебания в секунду), а затем изменяющиеся по частоте, выраженности и амплитуде, в результате чего постепенно формируется альфа-активность, характерная для взрослого человека. Формирование альфа-активности в затылочных долях мозга завершается в возрасте 8—10—14 лет. У людей, потерявших зрение в раннем детском возрасте, альфа-ритм на ЭЭГ обычно не регистрируется.

Весь процесс видоизменения ЭЭГ протекает в направлении от более медленных низкочастотных колебаний к быстрым высокочастотным. Сначала у детей формируется дельта-активность с частотой 2—4 периода в секунду, затем она преобразуется в тета-активность (4—7 колебаний в секунду), а уже потом возникает альфа-ритм. Бета-частоты (18—20 колебаний в секунду) у детей обычно мало выражены. Дельта- и тета-активность, исчезнув после завершения формирования альфа-ритма, вновь появляется у взрослых лишь при некоторых патологических состояниях (в пубертатном периоде у детей возможно временное возобновление медленных волн — так называемый пубертатный регресс).

Различные функциональные состояния мозга (возбуждение, покой, сонливость, глубокий сон) имеют свое характерное электроэнцефалографическое выражение. Возбуждение сопровождается появлением высокочастотных и низкоамплитудных колебаний. В покое преобладает альфа-активность. Переход к глубокому сну проявляется постепенным замедлением волн на ЭЭГ. Вначале могут еще наблюдаться периоды низкоамплитудных высокочастотных колебаний («веретена»), затем они становятся все более редкими и короткими, полностью исчезая при глубоком сне, характеризующемся высокоамплитудными дельта-волнами. Сон — неоднородный процесс, имеющий сложную цикличность. Основные фазы сна (быстрый и медленный сон) имеют четкую электроэнцефалографическую характеристику.

При различных заболеваниях головного мозга нормальное течение электрических процессов оказывается нарушенным. 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 при электроэнцефалографии.

Специфических изменений ЭЭГ, характерных только для определенного патологического процесса, не существует. Исключение составляет эпилепсия, для которой характерны наличие комплекса «пик-волна» (сочетание острой и медленной волны), отсутствие или дезорганизация альфа-ритма, медленные высокоамплитудные колебания. Проведение функциональных проб с нагрузкой (световые, звуковые раздражения, гипервентиляция и др.) в ряде случаев позволяет выявить скрытый патологический процесс или его инициальные фазы. Электро-

энцефалографическая картина может иметь диагностическое значение при повторных исследованиях в сочетании с динамическим неврологическим наблюдением и учетом показателей других параклинических исследований.

РЕОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯ

Принцип реоэнцефалографии заключается в регистрации изменений электрического сопротивления живых тканей при пропускании через них переменного тока высокой частоты. Электропроводимость тканей находится в зависимости от их кровенаполнения. Кровь, насыщенная ионами, является хорошим электропроводником, поэтому при пульсации мозговых сосудов электрическое сопротивление мозга падает, если сосуды расширены и полнокровны, и снижается, если они сужены. Регистрация этих периодических колебаний электрического сопротивления мозга под влиянием расширения или сужения мозговых сосудов — реоэнцефалография — позволяет косвенно судить о состоянии тонуса, об эластичности сосудов мозга, их способности к сужению и расслаблению, о величине кровенаполнения сосудов мозга, о состоянии сосудистой стенки, а также дает возможность выявлять асимметрию кровенаполнения в сосудистых бассейнах.

Реографическое исследование проводят с помощью реографа, который подключается к записывающему устройству — электроэнцефалографу или электрокардиографу. Реографические электроды накладывают на голову больного в различных положениях в зависимости от того, какие сосудистые бассейны исследуются. Например, для исследования бассейна внутренней сонной артерии (передняя и средняя мозговые артерии) электроды накладывают фронторетромастоидально (один электрод — на лоб, другой — за ухо, на сосцевидный отросток).

Нормальная реоэнцефалограмма (РЭГ) представляет собой правильные, регулярные волны, внешне напоминающие пульсовые. В каждой реографической волне различают восходящую часть — от начала волны до ее самой верхней точки, верхнюю точку — вершину, нисходящую часть — от вершины до конца волны. В норме вершина имеет относительно острый характер или слегка закруглена. На нисходящей части реографической волны регистрируется дополнительная дикротическая волна или зубец (рис. 69).

Для точной оценки реографических волн вводят следующие характеристики: альфа-время восходящей части волны, характеризующее степень растяжимости сосудистой стенки (в норме 0,06–0,11 с); бета-время нисходящей части волны, характеризующее эластичность сосудистой стенки (в норме 0,5–0,8 с). Амплитуда реографической волны отражает величину кровенаполнения сосудов мозга. Для количественной характеристики амплитуды введен показатель — отношение величины амплитуды реографических волн к высоте калибровочного импульса в 0,1 Ом.

Альфа-время тем короче, чем выше эластичность сосудистой стенки. В детском возрасте оно наименьшее, с возрастом эластичность сосудов уменьшается и время восходящей части волны увеличивается. При цере-

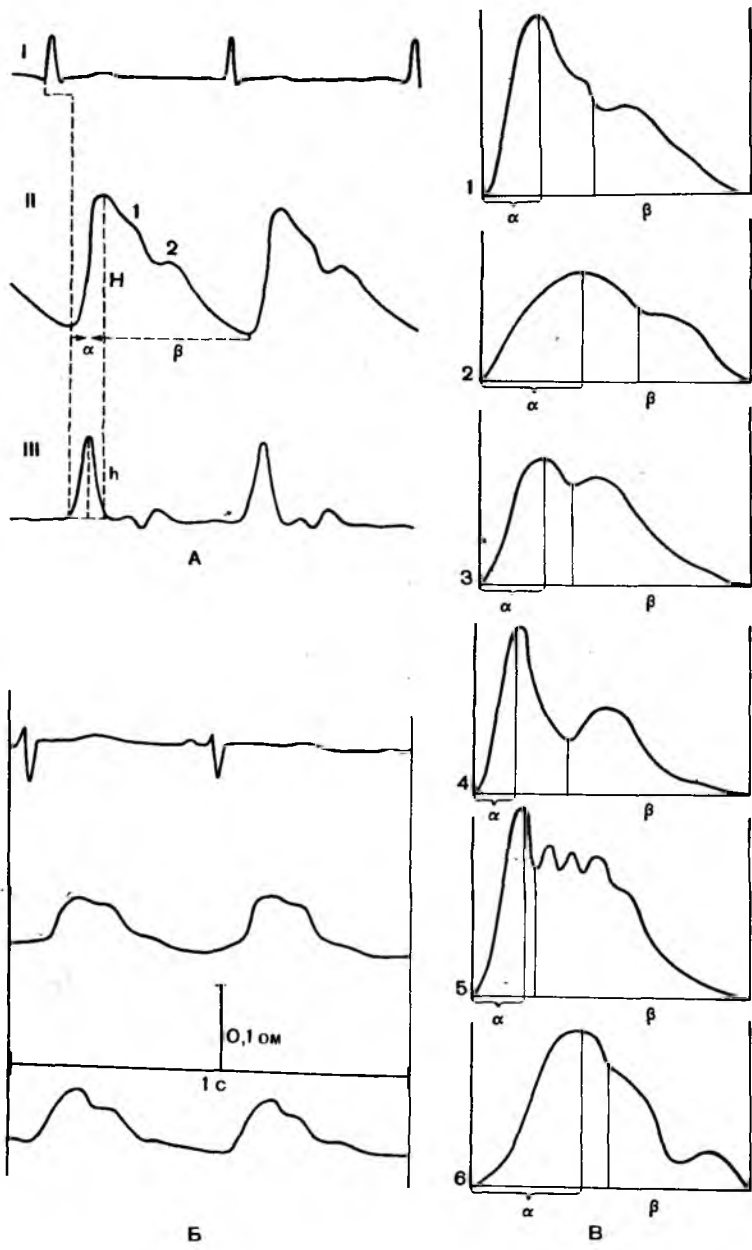


Рис. 69. Реоэнцефалография.

А. Схема реоэнцефалограммы здорового взрослого человека.

Б. Схема реоэнцефалограммы здорового новорожденного.

В — изменения реоэнцефалограммы при различных патологических состояниях: 1 — норма; 2 — снижение эластичности сосудистой стенки; 3 — повышение сосудистого тонуса; 4 — снижение сосудистого тонуса; 5 — сосудистая дистония; 6 — венозный застой (появление венозной волны).

бральном атеросклерозе и других заболеваниях, сопровождающихся поражением сосудистой стенки и повышением ее ригидности (лейкоз, коллагенозы, некоторые болезни эндокринной системы), альфа-время может резко увеличиваться.

Снижение эластичности стенок мозговых сосудов отражается на форме вершины. Сосуды, медленно расширяясь под давлением пульсовой волны, не могут затем сразу сократиться, в связи с чем вершина становится закругленной. Повышение сосудистого тонуса при артериальной гипертензии может также приводить к закругленности вершины. У детей при артериальной гипотонии вершина становится заостренной, катакрота быстро достигает изолинии. При венозном застое нарушается отток крови из полости черепа и катакрота реографических волн становится выпуклой, иногда не успевает вернуться к изолинии к моменту начала следующей волны (кровь медленно оттекает из мозговых сосудов).

Возникновение дикротического зубца связывают с возвращением кровяной волны, отраженной от стенок мозговых сосудов и затем от полулунных клапанов аорты. Чем выше тонус мозговых сосудов, тем быстрее отражается и возвращается обратно волна кровотока и тем ближе к вершине располагается дикротический зубец. При гипотонии дикротический зубец на катакроте находится ближе к изолинии.

Реоэнцефалографическое исследование позволяет изучать регионарное кровообращение, определять локализацию расстройств мозговой гемодинамики. В сочетании с другими клиническими и параклиническими методами реоэнцефалография помогает диагностике нарушений мозгового кровообращения.

УЛЬТРАЗВУКОВЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ультразвуковые методы находят все более широкое применение в медицинской практике. С помощью ультразвуковой диагностической аппаратуры стали возможными исследование плотности тканей, определение границ тканей с разной плотностью. Предложены одномерная эхоэнцефалография, позволяющая выявить границы срединных структур мозга и их смещения, дополнительные полости или расширение желудочковой системы, и двухмерная, основанная на подвижной эхолокации с перемещением луча в направлении, перпендикулярном к его распространению. Двухмерная эхография осуществляется специальными сканирующими ультразвуковыми аппаратами, позволяющими получить изображение поперечного сечения, локализации, формы, размера и структуры обследуемого участка.

Эхоэнцефалографию можно применять также с целью диагностики сужения, расширения и пульсации сонных артерий. Благодаря использованию эффекта Доплера стало возможным с помощью эхоэнцефалографии получить сведения о скорости движения элементов крови (клетки крови служат подвижными отражателями ультразвука). Информация о циркуляции крови с помощью ультразвукового метода Доплера касается не только скорости кровотока, но и его направ-

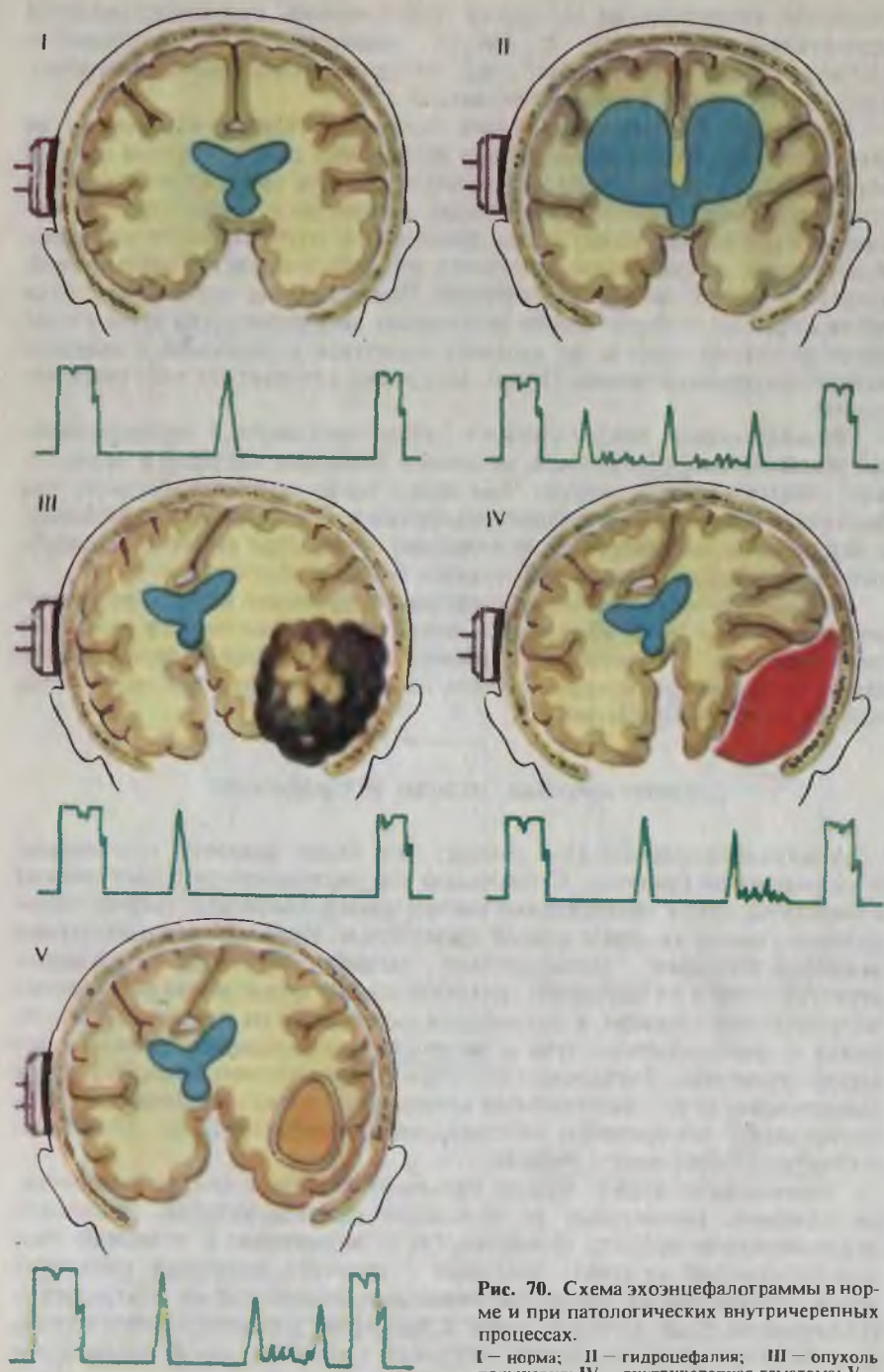


Рис. 70. Схема экзоэнцефалограммы в норме и при патологических внутричерепных процессах.

I — норма; II — гидроцефалия; III — опухоль полушария; IV — внутричерепная гематома; V — абсцесс мозга.

ления, что имеет значение в диагностике синдромов «обкрадывания» с ретроградным кровотоком по сонным и вертебральным артериям.

Одномерная эхоэнцефалография. Для обнаружения объемных патологических процессов в головном мозге используется эхоэнцефалография. Метод основан на том, что направленный ультразвуковой луч, проходя через ткани черепа и мозга, частично отражается от границ сред, обладающих различными акустическими плотностями. Отраженные волны улавливаются и регистрируются. Измерив время от подачи сигнала на объект до его приема, можно определить расстояние до структур, от которых получают отраженные волны. Срединные структуры мозга обладают большой отражательной способностью, поэтому по степени смещения срединных структур можно судить о наличии объемных процессов в головном мозге. В норме в связи с асимметрией черепа и неточным наложением электродов возможно смещение М-эха не более чем на 2 мм. Большее смещение может быть обусловлено опухолью мозга, абсцессом, оболочечной или паренхиматозной гематомой, локальным отеком (рис. 70).

Эхоэнцефалография может представить сведения о степени расширения III желудочка (при гидроцефалии, полной или частичной окклюзии водопровода мозга).

ОФТАЛЬМОНЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

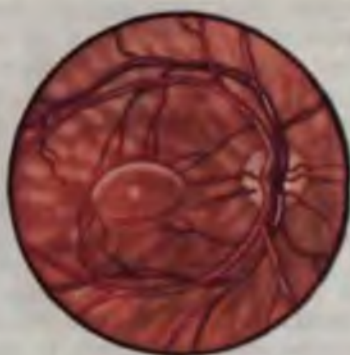
Исследование зрительных функций у детей (особенно у детей младшего возраста) нередко значительно затруднено, поскольку ребенок не всегда способен правильно оценить и словесно охарактеризовать дефект зрения. В связи с этим данные, получаемые врачом-окулистом при исследовании остроты зрения и полей зрения ребенка, относительны; они в большой степени зависят от правильности ответов ребенка.

Исследование остроты зрения. Об остроте зрения грудных детей судят по их реакции на свет, по способности фиксировать взглядом яркие предметы, игрушки, следить за их перемещениями. У детей дошкольного возраста остроту зрения определяют по простым картинкам различного размера. Таблицы Сивцова можно использовать для детей, хорошо знающих алфавит.

У здоровых детей острота зрения меняется в зависимости от возраста. У детей первого полугодия жизни Vis равен 0,02—0,04, к году — 0,1. «Взрослая» острота зрения (1,0) устанавливается после 5 лет, иногда лишь к 12—15 годам. Эти данные следует учесть при оценке снижения остроты зрения у детей.

Нарушения остроты зрения могут быть следствием не только поражения зрительного нерва или других отделов зрительного анализатора. Значительно чаще они наблюдаются в связи с патологией рефракции, которую следует в первую очередь исключить при офтальмоневрологическом исследовании. Больной с нарушением рефракции должен обследоваться в корригирующих очках.

В случае резкого снижения зрения больного просят считать пальцы обследующего на расстоянии 1 м от глаз ($Vis = 0,02$). Если больной может считать пальцы лишь с 0,5 м, то острота зрения равна 0,01. Если больной



А



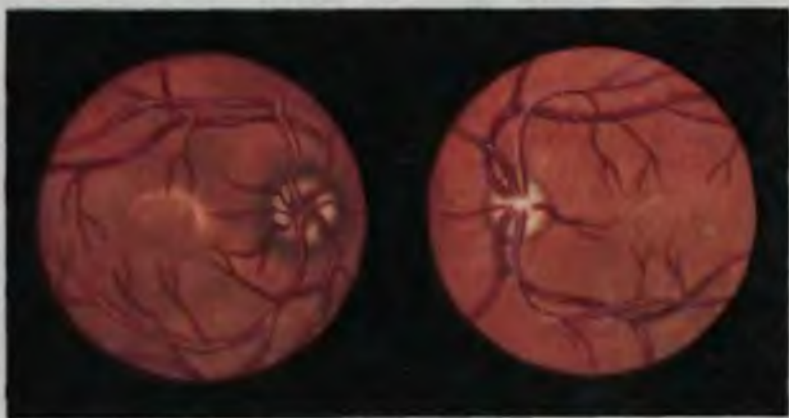
Б



В



Г



Д

Рис. 71. Глазное дно.

А — нормальная картина; Б — застойный сосок зрительного нерва; В — первичная атрофия зрительного нерва; Г — вторичная атрофия зрительного нерва; Д — синдром Фостера Кеннеди.

не считает пальцы даже у лица, но различает свет и тень, то остроту зрения обозначают $\frac{1}{\infty}$ (т. е. Visus бесконечно мал).

Исследование полей зрения. Периферическое поле зрения развивается у детей обычно в течение первого года жизни. Уже в первом полугодии у ребенка имеется цветоощущение. Однако у детей младше 5 лет исследование полей зрения затруднительно, поскольку ребенок не может фиксировать взор на центральной метке, отвлекается на движущийся объект. В связи с этим данные о полях зрения, полученные у детей до 5—6-летнего возраста, относительны.

Грубые выпадения полей зрения можно установить без периметра. Гемиянопсия выявляется, если больному предложить указать середину предмета, расположенного горизонтально перед лицом (палка или растянутое полотенце). При гомонимной гемиянопсии больной делит пополам только видимую часть предмета, «игнорируя» вторую его половину.

Исследование глазного дна в неврологической практике имеет целью установить изменения соска зрительного нерва, сетчатки, сосудов. Осмотр сосудов глазного дна позволяет косвенно судить о состоянии сосудистой системы мозга, изменениях мозговой гемодинамики. В условиях повышенного внутричерепного давления повышается кровяное давление во внутричерепных венах, затрудняется отток крови из полости черепа. Вены глазного дна при этом расширяются, становятся извитыми. Калибр вен намного превышает калибр артерий. Характерные изменения артерий и вен глазного дна наблюдаются при гипертонической болезни, атеросклерозе — артерии сужаются, становятся извитыми. Поражению сосудов мозга при геморрагических диатезах, лейкозах, некоторых эндокринных заболеваниях, коллагенозах соответствуют характерные изменения сосудов глазного дна. Появляются «белые ножны» периваскулярных плазморрагий, мелкие или сливные ретинальные кровоизлияния, изменяется калибр сосудов (рис. 71).

В норме сосок зрительного нерва круглый, имеет розовый цвет, четкие границы. От центра диска зрительного нерва на периферию направляются сосуды сетчатки. Калибр артерий относится к калибру вен как 2 : 3. У детей 1-го года жизни глазное дно слабо пигментировано, диск зрительного нерва бледный.

Отек соска зрительного нерва свидетельствует о повышении внутричерепного давления. Внутричерепная гипертензия, нарушая нормальный отток венозной крови и лимфы из глаза, приводит к застою жидкости в стволе зрительного нерва, к увеличению его объема и к проминенции соска в полость глаза. Визуально отек соска зрительного нерва определяется по размытости его границ и по характерному изгибу сосудов, «сползающих» или «забирающихся» на приподнявшийся над сетчаткой сосок.

Степень выбухания соска может быть измерена рефракционным офтальмоскопом. Офтальмоскопическая картина начинающегося застоя на глазном дне характеризуется лишь проминенцией диска; при длительном застое отек распространяется на периферию.

Отек соска зрительного нерва может длительное время протекать без снижения остроты зрения. В тех случаях, когда повышение внутри-

черепного давления сочетается с местным сдавлением зрительного нерва, хиазмы или тракта, наблюдается поражение миелиновых волокон зрительных путей. Это проявляется в клинике снижением остроты зрения, концентрическим сужением полей зрения. На глазном дне определяются побледнение соска зрительного нерва, уменьшение его размеров; границы диска становятся более четкими, вены могут сузиться. Подобная картина глазного дна свидетельствует о вторичной атрофии зрительного нерва. При опухоли лобной доли, вызывающей общее увеличение объема мозга и повышение внутричерепного давления, а также местное сдавление ствола зрительного нерва на своей стороне, нередко наблюдается при офтальмоскопии синдром Фостера Кеннеди — атрофия зрительного нерва на стороне опухоли, а контралатерально — застойный сосок зрительного нерва.

ОТОНЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Клиническое исследование функции слухового и вестибулярного нервов описано в главе 4. Помимо них, в диагностике поражений нервной системы имеют значение аудиометрия и нистагмография, которые позволяют получить количественные показатели нарушения слуховой и вестибулярной функции.

Аудиометрия выявляет степень снижения слуха на звуки разной частоты при воздушном и костном проведении. Результаты аудиометрии регистрируют в специальной системе координат. Составляют график аудиограммы. По вертикальной оси отмечают силу звука в децибеллах, а по горизонтальной — единицы частоты звука (герцы). График воздушной проводимости чертят сплошной линией, а костной — прерывистой. У здоровых лиц обе кривые практически параллельны. С помощью аудиометрии можно установить легкие нарушения слуховой функции на ранних стадиях и облегчить диагностику очаговых поражений ствола мозга.

Электронистагмография основана на записи корнеретинального потенциала при движениях глазных яблок в горизонтальной и вертикальной плоскостях и позволяет получить графическое изображение нистагма, его амплитуды, ритма, длительности, направления. Электронистагмография может проводиться как в покое, так и при различных функциональных нагрузках на вестибулярный аппарат (позиционный, поствращательный, оптокинетический, прессорный, калорический и гальванический). Нистагмография имеет значение при распознавании субтенториальных (под мозжечковым наметом) и супратенториальных синдромов. При супратенториальном синдроме возникает диссоциация нистагма с торможением калорического и гиперрефлексией поствращательного, а также повышение вестибуловегетативных рефлексов.

При субтенториальном стволовом синдроме выявляется множественный спонтанный нистагм с гиперрефлексией вызванного нистагма или (при стволовом ядерном синдроме дефицита) вестибулярная арефлексия.

ИЗОТОПНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В неврологии изотопные методы основаны на введении в сосудистое русло радиоактивных изотопов с последующим анализом параметров мозгового кровотока, а также сравнительным изучением распределения и поглощения изотопов в различных отделах мозга. Наиболее применимыми изотопами являются ^{131}I , ^{125}I , ^{197}Hg , ^{64}Cu и др. Возможен также ингаляционный способ введения изотопов при вдыхании ^{85}Sr , ^{79}Sr , ^{133}Xe и др.

Радиоциркулография. Радиоактивный индикатор вводят в сонную артерию или локтевую вену. Измерение радиоактивности различных отделов головы осуществляют специальными счетчиками, расположенными над черепом. Регистрацию радиоциркуляции производят на системе координат: на оси абсцисс — время в минутах, на оси ординат — радиоактивность в импульсах в минуту. Радиоциркулография дает возможность судить о времени появления, интенсивности и длительности излучения, т. е. об общем количестве крови и кровенаполнении отдельных участков мозга, и может использоваться в диагностике как различных форм недостаточности мозгового кровообращения, так и объемных внутричерепных процессов, вызывающих «обескровливание» или усиленное кровенаполнение участков мозгового вещества.

Радиоизотопное сканирование. Осуществляют в гамма-камере, обеспечивающей равномерную радиометрию всей поверхности головы. Данные замеров обрабатываются компьютером и изображаются на дисплее. Степень радиоактивности может быть условно обозначена цветом. Сканирование применяется при сосудистых поражениях мозга и при опухолях или других объемных внутричерепных процессах, обладающих различной способностью поглощать радиоактивные изотопы.

МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Наследственные болезни нервной системы важно отличать от их фенкопий, обусловленных воздействием экзогенных вредоносных факторов. Генетические методы исследования позволяют подтвердить или отвергнуть наследственную природу заболевания, определяют проведение терапевтических мероприятий. Помимо специальных генетических методов исследования (изучение генеалогических таблиц, близнецовый, цитогенетические, биохимические методы исследования), установлению диагноза наследственных заболеваний помогают клиническое исследование (в частности, выявление дизэмбриогенетических стигм) и некоторые параклинические методы. Так, проведение электроэнцефалографии одновременно больному ребенку и его здоровым родителям и родственникам в ряде случаев способствует установлению наследственного характера эпилептиформного синдрома. Проведение классической электродиагностики, хронаксиметрии, электромиографии может помочь при дифференциальной диагностике наследственных заболеваний и их фенкопий.

Составление и клинико-генетический анализ генеалогических таблиц. Составление родословных таблиц является важным методом изучения

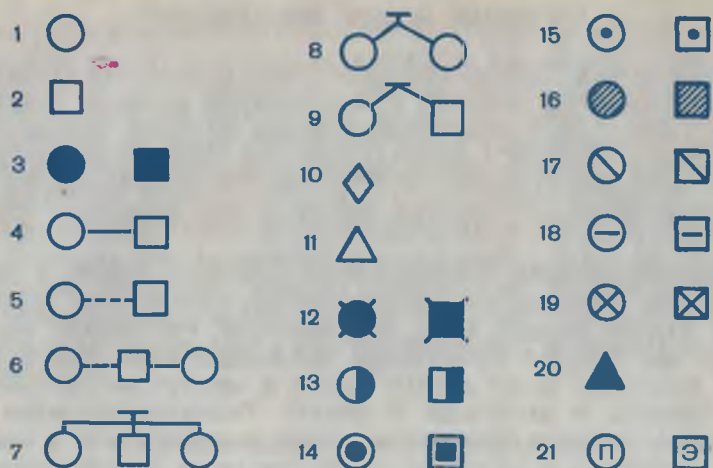


Рис. 72. Условные обозначения при составлении родословных.

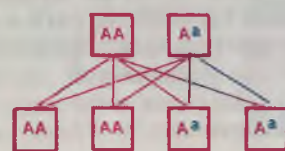
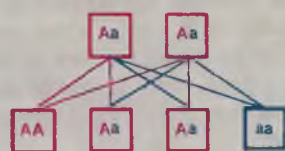
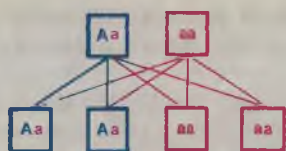
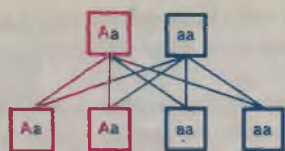
1 — женский пол; 2 — мужской пол; 3 — больные; 4 — супруги; 5 — внебрачная связь; 6 — дважды женатый; 7 — дети; 8 — монозиготные близнецы; 9 — дизиготные близнецы; 10 — интерсекс; 11 — пол не выяснен; 12 — ребенок с уродствами; 13 — больной с abortивной формой заболевания; 14 — пробанд; 15 — фенотипически здоровый носитель рецессивного признака; 16 — предполагаемый носитель рецессивного признака; 17 — непроверенные данные об аномалии; 18 — умер в раннем детстве; 19 — умер в возрасте до года; 20 — выкидыш, мертворожденный; 21 — условные буквенные обозначения болезней, например: Э — эпилепсия, П — полидактилия и т. д.

больных с наследственными заболеваниями нервной системы. Для условного обозначения больных, их родственников, предков и потомства используют условные знаки. Мужчин обозначают квадратами, женщин — кружками. Муж и жена — квадрат и кружок, соединенные горизонтальной прямой. От этой прямой перпендикулярно вниз направляется соединительная линия к детям, обозначения которых располагаются в возрастном порядке: старшие слева, младшие справа. Обозначения двоюродных братьев и сестер помещают на одной горизонтальной линии, так как они относятся к одному поколению (рис. 72).

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

Анализ составленной генеалогической таблицы позволяет установить тип наследования заболевания или патологического признака. Установление типа наследования иногда является

Рис. 73. Генотипические и фенотипические варианты при разных типах наследования. А. Генотипические и фенотипические варианты при аутосомно-доминантном (1) и аутосомно-рецессивном (2) типе наследования. Красным цветом обозначен мутантный ген, заглавной буквой — доминантный аллель. Красный квадрат — аномальный фенотип. Б. Генотипические и фенотипические варианты при наследовании, сцепленном с X-хромосомой (рецессивная мутация в X-хромосоме). Красным цветом обозначена X-хромосома с мутантным геном. Красный квадрат — аномальный фенотип.



1

2

2



Б

решающим в диагностике некоторых заболеваний со сходными клиническими проявлениями, помогает определить прогноз и терапевтическую тактику.

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).

Некоторые заболевания передаются по рецессивному типу, сцепленному с X-хромосомой.

Доминантный или рецессивный тип наследования определяется доминантностью или рецессивностью гена, обуславливающего признак или болезнь.

Как известно, ребенок половину своего 46-хромосомного набора получает от матери, половину — от отца. Каждый ген в материнских 23 хромосомах имеет свой аллель, т. е. пару, парный ген в 23 хромосомах, полученных от отца. Нормальная функция может обеспечиваться наличием даже одного из аллельных генов. В случае мутации одного из аллельных генов (рецессивной) 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 (рис. 73).

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 — тот же результат, что и в предыдущем варианте. В итоге при аутосомно-рецессивном типе наследования 25% детей больны, 25% здоровы и 50% (25% + 25%) также здоровы, но являются гетерозиготными носителями мутантного гена, так же, как и их родители. Указанные соотношения выявляются 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% вероятно рождение больного ребенка, в 50% — клинически здорового гетерозиготного носителя. Повторение заболевания в поколениях создает ложную видимость доминантности наследования.

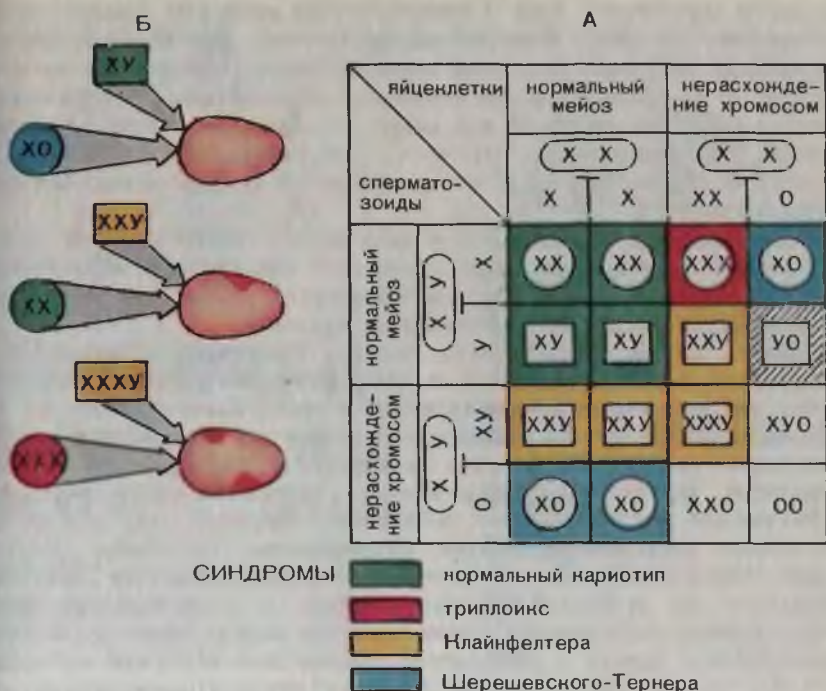


Рис. 74. Генотипические варианты при нерасхождении половых хромосом. Таблица генотипических вариантов в норме и при нерасхождении половых хромосом. Половой хроматин в норме и при нерасхождении половых хромосом (схема).

Рецессивный мутантный ген, расположенный в женской половой хромосоме, обуславливает рецессивный тип наследования, сцепленный с X-хромосомой (рис. 74). Женщины, как правило, не болеют, 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 больного гемофилией, со здоровой женщиной все мальчики в его семье родятся здоровыми, так как получили от больного отца «здоровую» Y-хромосому, а девочки — гетерозиготными носителями («кондукторами»).

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

Доминантный тип наследования наблюдается при доми-

нантности 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 здорова. Необходимо отметить, что доминантный ген может обладать различной проявляемостью, пенетрантностью. Пенетрантность определяется количеством больных из общего числа детей, получивших данный мутантный ген (в процентах).

Знание законов наследования и типа наследования того или иного заболевания нервной системы позволяет предсказать вероятность рождения больного ребенка, прогнозировать потомство. На этом основана работа медико-генетических консультаций.

Важно, однако, помнить, 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, случаи эпилепсии у родственников, зараженных эхинококком, с внутримозговыми кистами).

Различные наследственные заболевания нервной системы могут отличаться особенностями типа наследования. Например, болезнь Шарко — Мари наследуется по доминантному типу, миопатия Дюшенна передается по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу. Наследственные заболевания нервной системы иногда имеют различную выраженность; наряду с развернутой клинической картиной наблюдаются abortивные, стертые формы. Это может объясняться неодинаковой экспрессивностью гена в различных генотипах и неоднородных условиях существования индивидуального организма. Поэтому при анализе родословных важно учитывать родственников с микросимптомами заболевания. Иногда правильное составление генеалогических таблиц возможно только после всестороннего обследования (клинического и параклинического) родственников больного.

Большое значение придается близнецовому методу исследования, основанному на том, что монозиготные близнецы более конкордантны по наследственным заболеваниям, чем дизиготные. Близнецовый метод применяется не только с целью диагностики и прогнозирования заболевания у одного из близнецов, но и для выяснения роли наследственных факторов в патогенезе заболеваний нервной системы (путем сопоставления конкордантности моно- и дизиготных близнецовых пар).

Дерматоглифика — изучение отпечатков кожного рисунка ладоней и стоп. При существующих индивидуальных различиях в отпечатках пальцев, обусловленных особенностями развития индивида, различают несколько основных их классов. Свообразные изменения отпечатков пальцев и узора ладони отмечены при ряде наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы. Для болезни Дауна характерна поперечная (четырепалая) борозда, представляющая линию, проходящую через всю ладонь в поперечном направлении. Меняется угол α : у большинства больных болезнью Дауна угол превышает 57° . Аналогичные особенности могут наблюдаться у родственников больных. На мизинце вместо двух поперечных складок отмечается одна складка.

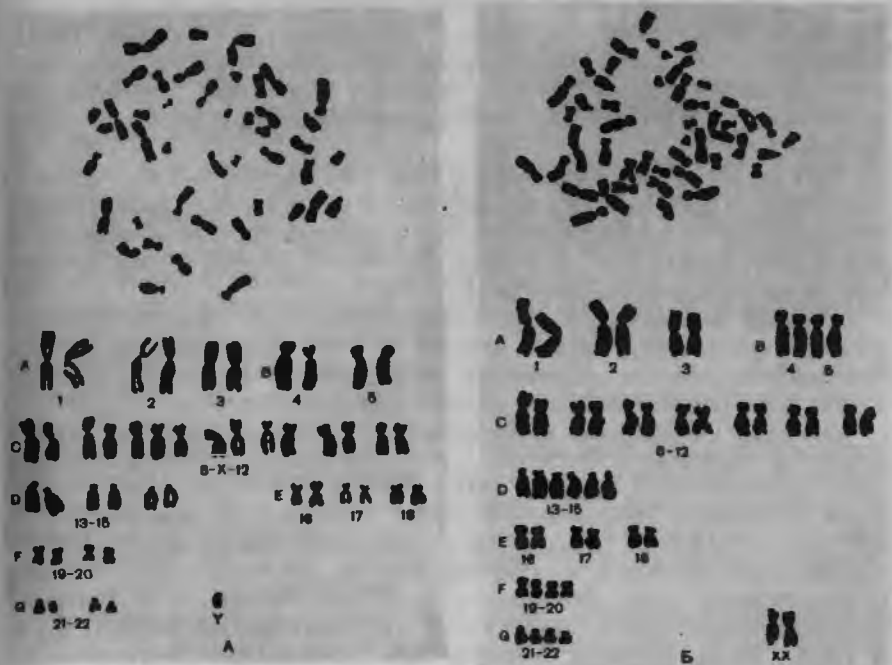


Рис. 75. Нормальный кариотип мужчины (А) и женщины (Б).

Дерматоглифику используют также для установления моно- или дизиготной близнецовости.

Кариологические методы исследования включают изучение хромосомного набора (анализ кариотипа) и интерфазных ядер соматических клеток.

Изучение хромосомного набора проводится чаще всего на материале культуры лимфоцитов периферической крови. Изучение кариотипа возможно лишь на стадии метафазы клеточного деления. Однако в норме лимфоциты не делятся, поэтому при культивировании крови используют митогены, стимулирующие деление препарата (например, фитогемагглютинин). Для накопления клеток на стадии метафазы применяют блокирующие эту стадию вещества (колхицин и др.).

Анализ хромосом проводят на основании их размеров и формы, а также выявляемой специальными методами окрасивания продольной дифференцированности хромосом. Для описания кариотипа пользуются специально разработанной символикой (Парижская номенклатура).

Аномалии кариотипа можно разделить на две основные группы: нарушения числа хромосом (*анеуплоидии*) и нарушения структуры отдельных хромосом (*перестройки*).

В норме кариотип человека состоит из 22 пар аутосом и пары половых хромосом — двух X-хромосом у женщины и одной X-хромосомы и одной Y-хромосомы у мужчины (рис. 75). При образовании гамет каждая из них получает по 22 аутосомы и по одной половой хромо-

соем. Слияние гамет восстанавливает нормальный диплоидный набор хромосом. В результате нарушения расхождения хромосом в гамето-генезе образуются несбалансированные хромосомные наборы, в которых имеется лишняя хромосома или недостает хромосомы. Это приводит к развитию соответствующих синдромов или вообще несовместимо с жизнью.

При хромосомных перестройках может изменяться 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 и т. д.

Делецией называется утрата участка хромосомы. Обыкновенно это является следствием одного разрыва в плече хромосомы с потерей дистального участка. Примером делеционного синдрома является синдром кошачьего крика.

Инверсии и транслокации являются результатом двух хромосомных разрывов. Инверсия — изменение последовательности участков хромосомы — образуется вследствие двух разрывов в пределах одной хромосомы и поворота находящегося между точками разрывов участка на 180° . Не содержащий центромеры центральный участок может быть и утерян, что приводит к образованию интерстициальной делеции. Осуществление двух разрывов в двух разных хромосомах может сопровождаться транслокацией хромосом участками. Как инверсии, так и транслокации не ведут к потере или приобретению генетического материала, а поэтому мало влияют на фенотип носителя этих перестроек. Однако наличие таких перестроек у родителя часто вызывает появление у детей несбалансированных хромосомных наборов (с делециями и дупликациями — удвоением отдельных участков хромосомы). И около половины обнаруженных случаев хромосомных аномалий является следствием хромосомных перестроек у родителей.

Хромосомная аномалия может и не быть унаследованной, но может возникнуть в какой-то момент эмбриогенеза. В таком случае она обнаруживается лишь в части клеток (мозаицизм).

Половой хроматин в отличие от хромосом изучается в интерфазных ядрах соматических клеток, что не требует их предварительного культивирования. Различают X-половой хроматин (тельца Барра) и Y-половой хроматин.

X-половой хроматин представляет собой инактивированную X-хромосому. Независимо от числа X-хромосом в клетке активно функционирует лишь одна из них, а остальные конденсируются в тельца Барра — маленькие плотно окрашивающиеся глыбки, расположенные около ядерной мембраны. При нарушении числа X-хромосом число телец Барра изменяется, но максимальное число их на единицу меньше числа имеющихся в клетке X-хромосом. Поэтому в норме у мужчин эти тельца практически не обнаруживаются, а у женщин в той или иной части клеток (в зависимости от типа ткани и физиологических особенностей организма) выявляется единственное тельце Барра.

При окрашивании интерфазных ядер некоторыми флюорохромами (например, акрихином и многими его производными) можно выявить

Y-половой хроматин — ярко светящееся пятно в ядре. В зависимости от типа ткани и физиологических особенностей организма частота обнаружения Y-хроматина несколько варьирует, однако максимальное число таких пятен равно числу Y-хромосом (0 — у женщин, 1 — у мужчин, 2 — при синдроме ХYY).

Поскольку анализ полового хроматина прост и не требует культивирования клеток (обычно анализируется соскоб эпителия слизистой оболочки щеки), этот метод широко используется для экспресс-диагностики при подозрении на аномалии половых хромосом. Хромосомный анализ более трудоёмок, позволяет получить значительно больше информации и является важным этапом при диагностике ряда врожденных и наследственных синдромов.

БИОХИМИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Биохимические методы имеют большое значение в диагностике наследственных заболеваний нервной системы. Изменения в белковом обмене могут быть выявлены методом электрофореза, изотопными методами. Наиболее характерные сдвиги в белковом обмене при наследственно обусловленных заболеваниях нервной системы происходят на аминокислотном уровне.

Основным методом исследования аминокислот в биологических жидкостях и тканях организма (кровь, моча) является метод распределительной хроматографии аминокислот на бумаге. Методом бумажной хроматографии удастся разделить до 18—20 аминокислот. При специфических гипераминацидуриях резко повышена экскреция с мочой одной или нескольких определенных аминокислот (фенилаланина при феллипировиноградной олигофрении; тирозина, серина, цистина и треонина — при гепатолентикулярной дегенерации и т. д.). При неспецифических гипераминацидуриях отмечается обычно умеренное повышение в моче содержания ряда аминокислот. Обнаружение специфических гипераминацидурий позволяет диагностировать заболевание по хроматограмме. Исследование аминокислот в моче у родителей и близких родственников дает возможность выявить нарушения, идентичные сдвигам обмена аминокислот у больных.

В основе ряда заболеваний нервной системы (в частности, демиелинизирующих) лежат нарушения липидного обмена. Существует несколько методов определения состава и количества липидов: хроматография на колонках силикагеля, тонкослойная и газово-жидкостная хроматография.

Обнаружение нарушений липидного объема нередко является единственным критерием при дифференциальной диагностике различных демиелинизирующих заболеваний, имеющих сходную клиническую картину. Так, метахроматическая лейкодистрофия Шольца в основном связана с нарушением катаболизма сульфатидов (церебросидов, содержащих серную кислоту), лейкодистрофия Краббе сопровождается накоплением в мозге церебросидов. При амавротической идиотии наблюдается снижение содержания церебросидов и сульфатидов и резкое накопление ганглиозидов. Болезнь Ниманна—Пика связывают с нарушением ката-

болизма сфингомиелинов, которые в повышенном количестве определяются в крови и спинномозговой жидкости.

Большое значение имеет также исследование углеводного и минерального обмена. При гепатолентикулярной дегенерации наблюдаются грубые нарушения медного и белкового обмена, при пароксимальном семейном параличе — калиевого обмена.

В принципе биохимические нарушения лежат в основе любого наследственного заболевания. Мутация гена сопровождается нарушением синтеза фермента, что проявляется в полной блокаде фермента, снижении или нарушении его активности. К сожалению, лишь при некоторых наследственных заболеваниях известен ферментный дефект, обуславливающий их клиническое проявление. В большинстве случаев биохимические исследования проводят с диагностической целью; для выявления отдельных биохимических последствий первоначального дефекта. Знание этого первоначального дефекта дает возможность своевременно обнаружить биохимические нарушения и скорректировать их еще до клинической реализации мутантного гена, предупреждая развитие необратимых морфологических и клинических проявлений. Так, установлена связь фенилкетонурии с наследственной неполноценностью гена, ответственного за синтез фенилаланиноксидазы, что приводит к накоплению фенилаланина в крови, выделению его в значительных количествах с мочой, прекращению образования тирозина. Выявление биохимического дефекта у детей раннего возраста и своевременное назначение им диеты, лишенной фенилаланина, предупреждают развитие тяжелых клинических признаков заболевания.

Глава 9

ВАЖНЕЙШИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМОКОМПЛЕКСЫ. ОСНОВЫ ТОПИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ. МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ К СОСТАВЛЕНИЮ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ В КЛИНИКЕ ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

При поражении различных отделов центральной и периферической нервной системы возникают многообразные симптомы, складывающиеся в определенные симптомокомплексы или синдромы. Анализ неврологических симптомов позволяет определить наличие диффузного или очагового поражения нервной системы, его преимущественную локализацию. Понятие «очаговый симптом» относительно. Подразумевая под очаговым симптомом клинический признак поражения определенного участка мозга, приходится признавать, что он может возникнуть как вследствие местного процесса, так и при диффузном, общем мозговом процессе, например сосудистом, воспалительном отеке мозга и др. Кроме того, любой действительно очаговый, локальный процесс не может протекать изолированно, не затрагивая других отделов нервной системы, представляющей единый, целостный организм, и не вызывая реакции с их стороны. Поэтому практически любое неврологическое заболевание сопровождается многими и «очаговыми» и «общемозго-

выми» симптомами, анализ которых при первом осмотре больного не всегда позволяет четко определить характер, локализацию и распространенность патологического процесса. В ряде случаев необходим учет последовательности появления симптомов, динамики их выраженности, общей процессуальности заболевания.

Постановка топического диагноза требует знания основных симптомокомплексов и их вариантов, наблюдающихся при поражении тех или иных отделов нервной системы: коры больших полушарий (ее лобной, теменной, височной и затылочной долей), межзачаточного мозга, стволовых структур, спинного мозга на его различных уровнях, а также периферической нервной системы.

Диагностика заболеваний нервной системы складывается из трех поэтапных диагнозов: синдромологического, топического и этиологического.

Установление синдромологического диагноза помогает дифференциальной диагностике, правильной локализации патологического процесса.

Общемозговые симптомы и синдромы. Менингеальный синдром. Возникают вследствие повышения внутричерепного давления, увеличения объема мозга, затруднения оттока цереброспинальной жидкости через узкие ликвороотводящие пути (водопровод мозга, отверстия Лушки, Мажанди), раздражения сосудов и оболочек мозга, ликвородинамических нарушений.

К общемозговым симптомам относят нарушения сознания, головную боль, головокружение, рвоту, генерализованные судорожные приступы. Следует отметить, что эти симптомы могут возникнуть и как проявление локального поражения мозга (нарушение сознания может быть следствием поражения ретикулярной формации, головная боль и рвота наблюдаются при раздражении или воспалении мозговых оболочек, судороги могут быть следствием возникновения органического очага возбуждения в мозге), однако в этих случаях будут наблюдаться и другие неврологические очаговые симптомы.

Нарушения сознания. Кома—полная утрата сознания, отсутствие активных движений, потеря чувствительности, утрата рефлекторных функций, реакций на внешнее раздражение, расстройство дыхания и сердечной деятельности.

При *сопоре* сохраняются отдельные элементы сознания, реакция на сильные болевые и звуковые раздражения.

Сомноленция—легкая степень нарушения сознания. Характеризуется заторможенностью, сонливостью, дезориентированностью, вялостью, безучастием к окружающему.

При опухолях головного мозга может наблюдаться *«загруженность»*, выражающаяся в заторможенности, подавленности. Больные безучастны, интерес к окружающему снижен; ответив на вопрос, больной опять замыкается.

При инфекционных заболеваниях, сопровождающихся высокой интоксикацией, могут быть нарушения сознания в виде спутанности мышления (*амениция*). Больные неадекватны, периоды психомоторного возбуждения сменяются у них депрессией; возможны бред, галлюцинации (*инфекционный делирий*).

Головная боль является частым симптомом заболеваний нервной системы. Различают головные боли циркуляционные — при расстройстве крово- и ликворообращения, механические — при объемных внутричерепных процессах, токсические — при общих инфекциях, рефлекторные — при заболеваниях глаз, ушей и других органов, психогенные — при неврозах.

Головная боль как проявление диффузного поражения мозга редко бывает односторонней, больной не всегда может определить ее точную локализацию. В зависимости от причины головная боль может быть острой или тупой, сжимающей, распирающей, пульсирующей, постоянной или приступообразной, может усиливаться при резких поворотах головы, ходьбе, сотрясениях.

Головокружение нередко отмечается при анемии, заболеваниях сосудов головного мозга, нарушениях мозговой гемодинамики, объемных процессах. В отличие от системного головокружения — очагового симптома поражения вестибулярного аппарата — отсутствует четкое направление вращения окружающих предметов.

Рвота — один из наиболее частых общемозговых симптомов. Следует помнить, что «мозговая рвота» не всегда наступает без предшествующей тошноты и может улучшить самочувствие больного. Важно учитывать связь рвоты с головной болью, одновременность их появления.

Судорожные приступы могут быть очаговыми симптомами. Как общемозговой симптом они чаще наблюдаются при гипертензионном синдроме, отеке мозга. При диффузном поражении мозга судороги чаще генерализованные. У некоторых больных могут наблюдаться локальные приступы, причем эта локальность имеет «мерцающий» характер: судороги правых конечностей сменяются судорогами левых конечностей или переходят в генерализованный припадок.

Гипертензионный синдром сопровождается головной болью, рвотой (часто в утренние часы), головокружением, менингеальными симптомами, оглушенностью, явлениями застоя на глазном дне. На краниограмме обнаруживают пальцевые вдавления, расширение входа в турецкое седло, истончение клиновидных отростков, усиление рисунка диплоических вен. У детей младшего возраста гипертензионный синдром может сопровождаться увеличением размеров черепа, расхождением черепных швов, расширением вен на голове, взбуханием родничка.

Гипертензионно - гидроцефальный синдром обусловлен повышением внутричерепного давления, увеличением количества цереброспинальной жидкости в полости черепа. *Врожденная гидроцефалия* характеризуется прогрессирующим увеличением объема черепа, истончением его костей, расширением кожных вен, выпячиванием родничков. Отмечаются парезы, параличи конечностей, подкорковые и мозжечковые нарушения, задержка психомоторного развития. На глазном дне обнаруживаются застойные соски или атрофия сосков зрительных нервов, при люмбальной пункции отмечается «разведенная» цереброспинальная жидкость (низкое содержание белка — ниже 0,099%, высокое давление — более 180 мм вод. ст.).

Приобретенная гидроцефалия в отличие от врожденной характеризуется гипертензионным мозговым синдромом — головной болью, тошнотой, рвотой, головокружением; обнаруживаются застойные соски зрительных нервов, пальцевые вдавления, усиление сосудистого рисунка, истончение костей черепа. Гидроцефалия по локализации может быть внутренней (жидкость накапливается в желудочках мозга), наружной (жидкость накапливается в субарахноидальном пространстве) и смешанной. Закрытая (окклюзионная) гидроцефалия развивается, как правило, остро и сопровождается острым повышением внутричерепного давления и локальными окклюзионными симптомами.

Окклюзионный синдром развивается при блокаде ликворных путей на уровне водопровода мозга, отверстий Мажанди, Лушки. В случаях окклюзии водопровода развивается четверохолмный синдром — тошнота, рвота, глазодвигательные нарушения, вертикальный нистагм, парез зрачка вверх или вниз, «плавающий» взор, мозжечковые расстройства. При окклюзии отверстий Мажанди и Лушки возникают расширение IV желудочка, головокружение, нистагм, рвота, брадикардия, появляются «плавающий» взор, дискоординация движений глазных яблок, атактические расстройства. При острой окклюзии на уровне отверстий Мажанди и Лушки отмечается синдром Брунса, характеризующийся внезапно развивающейся тошнотой, головокружением, резкой головной болью, нарушением дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, которые возникают при резких поворотах головы, туловища.

При окклюзии на уровне отверстия Монро развивается расширение боковых желудочков, сопровождающееся наряду с общемозговыми симптомами поражением гипоталамо-гипофизарной области.

Дислокационный синдром — синдром смещения ствола или полушария головного мозга, возникающий при отеке и набухании мозга, объемном процессе. Вследствие дислокации мозга развиваются стволовые симптомы при объемных супратенториальных образованиях, симптомы поражения мозга в задней черепной ямке при объемных процессах лобной доли и, наоборот, симптомы поражения переднего мозга при объемных процессах в области задней черепной ямки — синдром тенториального намета Бурденко — Крамера.

Для эпилептического синдрома характерно наличие больших или малых эпилептических приступов, носящих характер парциальных или генерализованных приступов, иногда приобретающих характер эпилептического статуса (статус больших или малых приступов). В ряде случаев приступы могут быть локальными — двигательная джексоновская эпилепсия (раздражение двигательной зоны коры), чувствительная джексоновская эпилепсия (раздражение чувствительной зоны коры), адверсивные приступы с поворотом глаз, головы и туловища (раздражение переднего или заднего адверсионного поля). Кожевниковская эпилепсия выражается в локальных или генерализованных миоклониях, иногда переходящих в развернутые судорожные приступы.

Менингеальный синдром — симптомокомплекс, обусловленный поражением мягкой и паутинной оболочек головного мозга,

развивающийся вследствие повышения внутричерепного давления, воспалительного или токсического поражения, субарахноидального кровоизлияния. В основе менингеального синдрома лежит раздражение рецепторов сосудов оболочек, хориоидальных сплетений, чувствительных окончаний тройничного, блуждающего нервов, симпатических волокон.

К менингеальному синдрому относятся головная боль, тошнота или рвота, общая гиперестезия, специфическая менингеальная поза, ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, симптом подвешивания Лесажа, скуловой симптом Бехтерева и др.

Головная боль чаще бывает диффузной, но может иметь преимущественную локализацию в области лба или затылка. Возникновение головной боли при менингите связывают с раздражением чувствительных окончаний тройничного нерва, а также парасимпатических (блуждающий нерв) и симпатических волокон, иннервирующих оболочки головного мозга. Таков же механизм рвоты, сопровождающей головную боль. Наличие рвоты иногда обусловлено непосредственным раздражением волокон и ядер блуждающего нерва. Чаще рвоте предшествует тошнота, но может быть внезапная рвота, без тошноты. Представления о том, что «*мозговая рвота*» не приносит облегчения, неправильны: после рвоты уменьшаются головная боль, тошнота, что связано с ее обезвоживающим эффектом. Для менингита характерен не сам факт рвоты, которая довольно часто наблюдается у многих детей, а неоднократные повторения ее независимо от приема пищи, лекарства и т. д.

Важными симптомами являются общая кожная гиперестезия и повышенная чувствительность к слуховым и зрительным раздражителям (*гиперакузия, светобоязнь*). Этот симптом требует определенной наблюдательности врача. Дети обнаруживают нетерпимость к осмотру, раздражаются при прикосновении к ним, капризничают, отворачиваются при ярком свете.

Характерна поза больного: запрокинутая голова, вытянутое туловище, «ладьевидный» втянутый живот, прижатые к груди руки, подтянутые к животу ноги (менингеальная поза, поза «лягавой собаки», «взведенного курка»). *Менингеальная поза* — следствие рефлекторного тонического сокращения мышц, она не является произвольной или анталгической. Результатом тонического рефлекса с мозговых оболочек являются и многие другие *менингеальные симптомы* (ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, Гиллена, Лесажа).

Ригидность затылочных мышц вызвана повышением тонуса мышц разгибателей шеи. Сопротивление ощущается при попытке пригнуть голову к груди.

Симптом Кернига выражается в невозможности разогнуть в коленном суставе ногу, предварительно согнутую под прямым углом в коленном и тазобедренном суставах. Следует отличать симптом Кернига от анталгического сопротивления больного при симптоме Ласага. Как и любой другой тонический рефлекс, симптом Кернига произволен. Симптом Кернига (точнее, его копия) может наблюдаться как физиологическое проявление у детей раннего возраста, а также у больных с общей мышечной ригидностью (паркинсонизм, миотония

и др.), в связи с чем требуется дифференцированная оценка и симптома Кернига, и ригидности затылочных мышц. Установлению оболочечной природы этих симптомов может помочь одновременное выявление симптомов Брудзинского. Различают пять симптомов Брудзинского (верхний, скуловой, щечный, лобковый и нижний). По существу все симптомы Брудзинского являются средствами провокации отдельных элементов менингеальной позы.

Верхний симптом Брудзинского выражается в сгибании ног в коленных суставах в ответ на попытку привести голову к груди. *Скуловой симптом Брудзинского* — та же реакция на постукивание по скуловой дуге. *Щечный симптом Брудзинского*: при надавливании на щеку у больного поднимаются плечи и сгибаются предплечья. *Лобковый симптом Брудзинского* заключается в сгибании ног в коленных суставах при надавливании на лонное сочленение. *Нижний симптом Брудзинского* исследуют одновременно с симптомом Кернига: при попытке разогнуть ногу в коленном суставе вторая нога сгибается в колене и приводится к животу. Аналогичен нижнему симптому Брудзинского *симптом Гиллена*: тот же ответ при сдавливании четырехглавой мышцы.

У детей раннего возраста определяется симптом *подвешивания Лесажа*: поднятый за подмышки, ребенок подтягивает ноги к животу и сохраняет их в подтянутом положении. Нередко выявляется *напряжение или выбухание большого родничка*, что свидетельствует о сопутствующем менингиту повышении внутричерепного давления.

Довольно постоянным является *симптом Бехтерева*: при перкуссии скуловой дуги усиливается головная боль и непроизвольно возникает «болевая» гримаса на соответствующей половине лица. Могут вызываться и другие менингеальные симптомы. Для детей характерным является *симптом треножника* — своеобразная поза, при которой ребенок сидит, опираясь на руки позади ягодиц. *Симптом Фанкони* — невозможность встать при разогнутых и фиксированных коленных суставах; *симптом «поцелуй в колено»* — вследствие разгибательной менингеальной позы невозможно прикоснуться лицом к колену; *симптом Мейтуса* — при фиксации коленных суставов ребенок не может сесть в постели, спина и разогнутые ноги образуют тупой угол.

Наиболее постоянными менингеальными симптомами являются сочетания головной боли, рвоты, гиперестезии с ригидностью затылочных мышц, с симптомами Кернига, Брудзинского. В детском возрасте (особенно в возрасте до 3 лет) «полный» менингеальный синдром наблюдается редко, даже при тяжелых гнойных менингитах, поэтому практически важна своевременная оценка у детей оболочечного генеза головной боли, рвоты при минимально выраженной ригидности затылочных мышц и симптоме Кернига.

Синдром поражения коры больших полушарий включает симптомы выпадения функций или раздражения корковых отделов различных анализаторов. Корковые расстройства движений при поражении передней центральной извилины характеризуются двигательной джексоновской эпилепсией, наличием корковых моноплегий (проксимального или дистального типа), гемиплегий. Помимо центральных параличей и парезов, корковые двигательные нарушения проявляются

контралатеральной корково-мозжечковой атаксией (лобная атаксия), астазией-абазией, параличом зрения в противоположную сторону.

Корковые расстройства чувствительности характеризуются сенситивной джексоновской эпилепсией, геми- или моногипестезией («ульнарный», «радиальный» или «циркулярный» тип). В отличие от периферических типов нарушения чувствительности при корковых нарушениях преобладают нарушения сложных видов чувствительности (поражение задней центральной извилины и верхней теменной доли). При этом поражение правого полушария характеризуется преобладанием расстройств тонких видов чувствительности, гностическими расстройствами (астереогнозия, аутоагнозия, псевдополиметрия, псевдоамелия, анозогнозия).

Зрительные корковые нарушения при поражении «зрительной» коры проявляются зрительной агнозией, гомонимной половинной или квадрантной гемианопсией, зрительными галлюцинациями, микро- и макропсией, фотопсией. Слуховые корковые нарушения проявляются слуховыми галлюцинациями, слуховой агнозией (поражение «слуховой» коры), вкусовые, обонятельные нарушения — вкусовыми, обонятельными галлюцинациями, агнозиями (поражение лимбической системы). Сложным видом корковых нарушений являются апраксические расстройства (конструктивная, идеаторная, моторная, оральная, тотальная).

Корковые расстройства речи, возникающие при поражении корковых центров речи, характеризуются локальными видами афазий (афферентная, эфферентная, моторная афазия, сенсорная, амнестическая, семантическая афазия) или тотальной афазией. Афатические расстройства сочетаются с расстройствами чтения, счета, письма (алексией, акалькулией, аграфией). Корковые полушарные расстройства могут также сопровождаться психическими нарушениями («лобная психика», эйфория, маниакальное, депрессивное состояние, снижение памяти, внимания, других интеллектуальных способностей).

Синдромы поражения больших полушарий. Лобная доля: общие судорожные припадки или адверсивные (начинающиеся с судорожного поворота глаз и головы в противоположную пораженному полушарию сторону), парез или паралич зрения, хватательные рефлексы, симптомы орального автоматизма, моторная афазия, моторная апраксия, астазия-абазия, «лобная психика» (неряшливость, неопрятность, склонность к плоским шуткам и острогам, эйфория, отсутствие критики к своему состоянию), контралатеральная атаксия, стереотипные автоматизированные движения в конечностях, усиление суставных рефлексов. При поражении основания лобной доли развиваются анозмия и гипосмия на стороне очага, амблиопия, амавроз, *синдром Фостера Кеннеди* (атрофия соска зрительного нерва на стороне очага, на противоположной стороне — застойные явления на глазном дне).

При поражении задних отделов (передняя центральная извилина) развиваются моноплегии, поражение VII и XII нервов по центральному типу, фокальные судорожные приступы (моторные джексоновские).

При раздражении оперкулярной области лобной доли отмечаются

ритмические жевательные, чмокающие, шамкающие, облизывающие, глотательные движения.

Теменная доля, верхняя теменная доля: нарушение чувствительности (утрата суставно-мышечного чувства, болевого, тактильного, температурного чувства, чувства локализации и др.) по типу моноанестезий; гиперпатия, парестезии на противоположной стороне тела, сенсорные джексоновские припадки; астереогнозия, атрофия мышц на противоположной стороне, преимущественно кисти, психосенсорные нарушения, конфабуляции. Раздражение заднего адверсивного поля сопровождается поворотом головы и глаз в сторону, противоположную очагу. Поражение правой верхней теменной доли характеризуется пространственно гностическими расстройствами, нарушением схемы тела, аутопагнозией, лево-правой дезориентацией, псевдополимерией, анозогнозией; левой нижней теменной доли, надкраевой извилины — алексией, акалькулией, моторной, конструктивной, идеаторной апраксией, астереогнозом. При поражении задней центральной извилины наблюдаются моноанестезия или моногипестезия, джексоновские чувствительные припадки.

При парасагиттальной локализации патологического процесса развиваются дистальные парезы, анестезия, судороги нижних конечностей, нарушения функции тазовых органов.

Височная доля: приступы вестибулярно-коркового головокружения, контралатеральная атаксия; общие судорожные припадки со слуховыми, обонятельными, вкусовыми аурами, галлюцинациями, психические эквиваленты судорожных припадков, оглушенность, сонливость, нарушение памяти; сенсорная афазия (при поражении заднего отдела височной и нижнего отдела теменной долей); квадрантная гемианопсия. При поражении височной доли могут наблюдаться слуховая агнозия, нарушение вкуса (агевзия), сенсорная амузия. При объемных процессах в височной доле отмечаются галлюцинаторные нарушения, чувство «дереализации», ощущения «уже виденного» или «никогда не виденного».

Височные отделы лимбической системы: вегетативно-висцеральные нарушения: обонятельные, вкусовые, слуховые галлюцинации, височная эпилепсия; нарушение поведения, лабильность эмоций, психопатоподобное поведение, нарушение эмоционально-адаптивных поведенческих реакций, гиперсексуальность; булимия, агрессивность; расстройство памяти, фиксационная амнезия.

Затылочная доля: контралатеральная гомонимная гемианопсия (при поражении *sinus* — нижняя квадрантная, при поражении *gugus lingualis* — верхняя квадрантная); зрительная агнозия; метаморфопсия, макрופсия, микропсия, общие судорожные припадки со зрительной аурой, зрительные галлюцинации; контралатеральная атаксия, нарушение сочетанного движения глаз, изменение ширины зрачков и расстройства аккомодации.

Синдромы поражения подкорковой области. Синдром поражения мозолистого тела: психические расстройства в виде спутанности сознания, прогрессирующего слабоумия, амнестические расстройства, синдром «уже виденного», загруженность, нарушение ориентации

в пространстве, конфабуляции; акинезия, левосторонняя апраксия, преимущественно левой руки.

Лобно-калезный синдром характеризуется акинезией, амимией, астазией-абазией, аспонтанностью, рефлексамии орального автоматизма, нарушениями памяти, снижением критики к своему состоянию, хватательными рефлексамии, апраксией, корсаковским синдромом, деменцией.

Таламический синдром Дежерина—Русси характеризуется гемианестезией, чувствительной гемиатаксией, гомонимной гемианопсией, таламическими болями (гемиалгия) на противоположной стороне. Наблюдается таламическая рука (кисть разогнута, основные фаланги пальцев согнуты, хореоатетонидные движения в кисти), вегетативно-трофические нарушения на противоположной стороне, насильственные смех и плач.

Гипоталамический синдром: вегетативно-висцеральные нарушения, изменение углеводного, жирового, белкового обмена; дезинтеграция деятельности внутренних органов, сердечно-сосудистые, желудочно-кишечные, дыхательные расстройства, нейроэндокринные нарушения (синдром Иценко—Кушинга, адипозогенитальная дистрофия, ожирение, кахексия, дисфункция половых желез, расстройства менструального цикла, импотенция, пилоригландулярные нарушения); расстройства сна и бодрствования, нарушение терморегуляции, вегетативно-сосудистые пароксизмы; нервно-трофические изменения.

Синдром поражения надбугорья (epithalamus): раннее половое созревание, усиление роста, гипертониионно-окклюзионные нарушения, четверохолмный синдром Ноттагеля (атаксия, нистагм, параличи глазодвигательных мышц, хореические гиперкинезы).

Синдром поражения забугорья (metathalamus): поражение наружных и внутренних колленчатых тел характеризуется нарушением слуха, гомонимной (центральной и периферической) гемианопсией.

Синдромы поражения внутренней капсулы. Задняя треть задней ножки—гемианестезия, чувствительная гемиатаксия и гемианопсия на противоположной стороне; при поражении всего заднего бедра—гемиплегия, гемианестезия, гемианопсия (на парализованной стороне чувствительная гемиатаксия не определяется), при поражении передней ножки—гемиатаксия на противоположной стороне (перерыв корково-мостового пути, связывающего кору больших полушарий с мозжечком). Синдром поражения наиболее лучистого венца: гемипарез, гемигипестезия, монопарез, моноплегия с неравномерным поражением руки и ноги.

Паллидонигроретикулярный синдром: акинезия, гипокинезия, олигокинезия, пластическая гипертония мышц, симптом «зубчатого колеса», «восковой кукль», брадикинезия, брадилалия, пропульсия, ретропульсия, латеропульсия, паркинсоническое топтание на месте, брадипсихия, парадоксальная кинезия; повышение постуральных рефлексов; ахейрокинез, тихий монотонный голос, нарушения позы и походки (голова и туловище наклонены вперед, руки согнуты в локтевых и лучезапястных суставах, ноги—в коленных и слегка приведены), характерен паллидарный тремор.

Синдром поражения полосатого тела (гипотонически-гиперкинетический синдром): гипотония, хорей, атетоз, хореоатетоз, лицевой гемиспазм, лицевой параспазм, гемитремор, торсионный спазм, миоклонии; тики, блефароспазм, спазм платизмы, кривошея. При поражении субталамического ядра (люйсова тела) наблюдается гемибаллизм.

Синдром поражения мозжечка. Полушарие мозжечка: динамическая атаксия, интенционное дрожание, нистагм, адиадохокинез, асинергия, дисметрия, мимопадание, гипотония на стороне очага поражения, «скандированная речь», атактическая походка, отклонение при ходьбе в сторону пораженного полушария.

Червь мозжечка: статическая атаксия на фоне диффузной гипотонии мышц. Большой ходит, широко расставляя ноги, не может сидеть, при стоянии падает вперед или назад, плохо удерживает голову. Контроль зрения не уменьшает атаксии. Поражение передней части червя мозжечка: больной при стоянии падает вперед, при поражении задней части червя падает назад, плохо удерживает голову.

Синдромы поражения ствола мозга включают симптомы поражения среднего мозга, моста мозга, продолговатого мозга.

Симптомы поражения среднего мозга. Симптомы, связанные с поражением глазодвигательного нерва (наружная, внутренняя, тотальная офтальмоплегия), блокового нерва (сходящееся косоглазие, двоение в глазах при взгляде вниз). Четверохолмный синдром: повышение установочных рефлексов, парез взора вверх или вниз, вертикальный нистагм, дискоординация движений глазных яблок, офтальмоплегия, горизонтальный нистагм, синдром Нотнагеля (нарушение равновесия, слуха, паралич глазодвигательных мышц, хореические гиперкинезы), парезы и параличи конечностей, мозжечковые расстройства, дещеребрационная ригидность, связанная с поражением мезэнцефальных центров регуляции мышечного тонуса ниже красного ядра.

Синдром красного ядра: интенционный гемитремор, гемигиперкинез, синдром Кюда (нижний синдром красного ядра) — поражение глазодвигательного нерва на стороне очага, на противоположной стороне интенционный гемитремор, гемиатаксия. Синдром Фуа (верхний синдром красного ядра) — интенционный гемитремор, гемигиперкинез.

Синдром черного вещества характеризуется пластической мышечной гипертонией, развитием акинетико-ригидного синдрома.

Тегментальный синдром: гомолатерально—атаксия, синдром Горнера, тремор, миоклонии, контралатерально—гемигипестезия, нарушение четверхолмных рефлексов — быстрых ориентировочных движений в ответ на неожиданные зрительные и слуховые раздражения (старт-рефлексы).

Альтернирующие стволые синдромы представлены в главе 4.

Синдромы поражения моста мозга включают симптомы, связанные с поражением ядер V, VI, VII и VIII нервов, медиальной петли, пирамидного пути, заднего продольного пучка, наблюдаются параличи мышц, иннервируемых лицевым и отводящим нервами, парезы или

параличи взора (мостовой центр взора, задний продольный пучок), нарушения чувствительности на лице, выпадения слуха, вестибулярные расстройства, вегетативно-трофические нарушения — гипертермия; расстройство сфинктеров, нарушение потоотделения, судороги, горметония.

При локализации поражения в области мостомозжечкового угла наблюдаются симптомы со стороны VII, VIII, реже VI и V нервов, мозжечковые расстройства; на противоположной стороне — спастическая гемиплегия.

Синдром поражения продолговатого мозга включает симптомы поражения ядер IX, X, XI и XII нервов, нижней оливы, спиноталамического пути, ядер Голля, Бурдаха, пирамидного и нисходящих экстрапирамидных путей, нисходящих симпатических волокон к цилиоспинальному центру, путей Флексига и Говерса.

Могут наблюдаться гемипарезы, тетрапарезы или параличи конечностей, при локализации очага в области пирамидного перекрестальтернирующая гемиплегия (паралич руки на стороне поражения, ноги — на противоположной стороне); расстройство чувствительности (гемианестезия, альтернирующая гемианестезия); при локализации поражения в латеральных отделах спинного мозга — диссоциированные выпадения поверхностной чувствительности на противоположной половине тела, при локализации поражения в медиальных отделах продолговатого мозга — диссоциированные расстройства глубокой чувствительности с одной или обеих сторон. Выявляются также нарушения координации движений на стороне очага, синдром Бернара—Горнера. Поражение каудального отдела продолговатого мозга сопровождается нарушением дыхания (паралич дыхания, нарушение ритма и частоты дыхания), сердечно-сосудистой деятельности.

Поражение ретикулярной формации ствола мозга характеризуется нарушением сна и бодрствования, *синдромом нарколепсии* (приступы сонливости), изменением мышечного тонуса, катаплексией (приступообразная гипотония), *синдромом Клейне—Левина* («периодическая спячка», сочетающаяся с булимией), вегетативно-висцеральными расстройствами. Нарушением функций ретикулярной формации и связей ее с другими отделами экстрапирамидной системы объясняется изменение мышечного тонуса при акинетико-ригидном синдроме, децеребрационной ригидности, горметонии.

Бульбарный и псевдобульбарный синдром описаны в главе 4.

Синдромы поражения основания мозга. При поражении основания мозга в области передней черепной ямки развиваются односторонняя anosmia, симптомы поражения лобной доли, снижается острота зрения, возникают битемпоральная, биназальная гемианопсия, односторонний экзофтальм.

При поражении основания мозга в области средней черепной ямки отмечаются птоз, диплопия, мидриаз, расходящееся косоглазие (поражение глазодвигательного нерва), битемпоральная гемианопсия (зрительная хиазма), расстройства чувствительности в области иннервации ветвей тройничного нерва, боли в лице (тройничный нерв), нейроэндокринные нарушения, вегетативно-сосудис-

тые, трофические, висцеральные расстройства (гипоталамический синдром).

При поражении основания мозга в области задней черепной ямки появляются симптомы бульбарного паралича, боли в лице, расстройства чувствительности в зоне иннервации ветвей тройничного нерва, атаксия, атония, асинергия, нистагм, скандированная речь, парезы, параличи конечностей, альтернирующие синдромы Джексона, Авеллиса, симптомы поражения VI и VII пар нервов.

Синдромы поражения спинного мозга. Задние канатники: утрата суставно-мышечного чувства, частично тактильной и вибрационной чувствительности, сенситивная атаксия на стороне очага книзу от уровня поражения.

Боковые канатники: спастический паралич на одноименной очагу стороне, утрата болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне на 2—3 сегмента ниже очага поражения. При двустороннем повреждении боковых канатников отмечаются спастическая параплегия или тетраплегия, двустороннее расстройство проводниковой чувствительности, нарушение функции тазовых органов.

Половинное поражение поперечника спинного мозга — синдром Броун-Секара: центральный паралич, расстройство суставно-мышечного и вибрационного чувства на стороне очага ниже уровня поражения, болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне на 2—3 сегмента ниже очага поражения. На уровне пораженных сегментов на стороне очага могут наблюдаться расстройства всех видов чувствительности по сегментарному типу, вегетативно-трофические расстройства, периферический парез мышц в зоне иннервируемого сегмента.

Полное поражение поперечника спинного мозга: нижняя параплегия или тетраплегия (при высоких локализациях), двусторонняя полная анестезия ниже очага поражения, нарушение функции тазовых органов. На уровне очага — сегментарные расстройства чувствительности, вегетативно-трофические нарушения, периферические парезы мышц в зоне пораженного сегмента, ниже очага поражения — проводниковые расстройства глубокой чувствительности с уровня очага, проводниковые расстройства поверхностной чувствительности на 2—3 сегмента ниже очага поражения, центральное расстройство мочеиспускания, дефекации.

Синдром экстрамедуллярного поражения: корешковые симптомы, боли с последующим развитием проводниковых нарушений. Первоначально происходит сдавление прилегающей половины спинного мозга, затем поражение всего поперечника. Расстройство поверхностной чувствительности возникает на противоположной половине тела и распространяется снизу вверх (до уровня очага поражения).

Синдром интрамедуллярного поражения. Сегментарные расстройства: диссоциированные анестезии, периферические параличи преимущественно в проксимальных отделах. Проводниковые расстройства: температурная и болевая анестезия распространяется по противоположной половине тела от уровня поражения сверху вниз (симптом «масляного пятна»); поражение пирамидного пути менее выражено,

чем при экстремедуллярном процессе. Отсутствует стадия корешковых явлений и синдром Броун-Секара.

Синдром переднего рога: периферический паралич проксимальных мышц по сегментарному типу, фибриллярные подергивания, асимметрия поражения.

Синдром бокового рога: вазомоторные, трофические расстройства, синдром Бернара—Горнера (при поражении на уровне $C_8 - Th_1$).

Синдром заднего рога: диссоциированное расстройство чувствительности (снижение или утрата болевой и температурной чувствительности при сохранности суставно-мышечной и вибрационной чувствительности) на стороне поражения, в зоне поражения сегмента.

Синдром передней серой спайки: двустороннее расстройство болевой и температурной чувствительности при сохранности суставно-мышечной и вибрационной чувствительности в зоне пораженного сегмента.

Верхний шейный отдел ($C_1 - C_4$): паралич диафрагмы, спастическая тетраплегия, утрата всех видов чувствительности книзу от уровня поражения, центральное нарушение мочеиспускания (задержка, периодическое недержание), корешковые боли в шее и затылке.

Шейное утолщение ($C_6 - Th_1$): периферический паралич рук, спастический паралич ног, утрата всех видов чувствительности ниже уровня поражения, расстройство мочеиспускания центрального типа, синдром Бернара—Горнера, корешковые боли, иррадиирующие в руки.

Грудной отдел ($Th_1 - Th_{12}$): нижняя спастическая параплегия, утрата всех видов чувствительности ниже уровня поражения, центральное расстройство мочеиспускания, корешковые боли опоясывающего характера.

Поясничное утолщение ($L_2 - S_2$): вялая нижняя параплегия, анестезия в нижних конечностях, промежности, центральное расстройство мочеиспускания.

Синдром эпиконуса ($L_4 - S_2$): жестокие корешковые боли, симметричный периферический паралич дистальных отделов нижних конечностей, расстройства всех видов чувствительности в ногах и промежности, задержка или недержание мочи.

Конус (conus medullaris) ($S_3 - Co_1$): анестезия в области промежности и нижнезадних отделов ягодич, расстройство функции тазовых органов по периферическому типу, утрата анального рефлекса, трофические расстройства в области крестца.

Синдромы поражения периферической нервной системы. Передние корешки спинного мозга: периферический паралич мышц в зоне поврежденных корешков.

Задние корешки спинного мозга: опоясывающие, стреляющие боли, расстройство всех видов чувствительности, снижение или выпадение рефлексов, болезненность в точках выхода корешков, симптомы натяжения.

Конский хвост (cauda equina): периферический паралич нижних конечностей с расстройством функции тазовых органов по типу истинного недержания, анестезия нижних конечностей и промежности,

жесткие корешковые боли в ногах, крестце, ягодицах, промежности. При начальном и неполном поражении — асимметрия симптомов.

Плечевое сплетение (C_5 — Th_1): упорные боли, иррадиирующие по всей руке, усиливающиеся при движениях, атрофический паралич мышц всей руки, выпадение сухожильных и надкостничных рефлексов. Нарушение всех видов чувствительности в зоне иннервации сплетения.

Верхнее плечевое сплетение (C_5 — C_6) — *паралич Дюшенна — Эрба*: преимущественное поражение мышц проксимального отдела руки, расстройство чувствительности по наружному краю всей руки, выпадение рефлекса *m. biceps*.

Нижнее плечевое сплетение (C_7 — Th_1) — *паралич Дежерин-Клюмпке*: расстройство движений в предплечье, кисти и пальцах при сохранности функции мышц плечевого пояса, нарушение чувствительности на внутренней поверхности кисти, предплечья и плеча, вазомоторные и трофические расстройства в дистальных отделах кисти, выпадение карпорадимального рефлекса, синдром Бернара — Горнера.

Лучевой нерв: паралич или парез разгибателей предплечья, кисти и пальцев, а при высоком поражении — и длинной отводящей мышцы большого пальца, поза «свисающей кисти», выпадение чувствительности на дорсальной поверхности плеча, предплечья, частично кисти и пальцев (тыльная поверхность I, II и половины III); выпадение рефлекса с сухожилия трехглавой мышцы, угнетение карпорадимального рефлекса.

Локтевой нерв: невозможность сжатия кисти в кулак, ограничение ладонного сгибания кисти, приведения и разведения пальцев, разгибательная контрактура в основных фалангах и сгибательная в конечных фалангах, особенно IV и V пальцев (поза «когтистой лапы»). Атрофия межкостных мышц кисти, червеобразных мышц, идущих к IV и V пальцам, мышц гипотенара, частичная атрофия мышц предплечья. Выпадение чувствительности в зоне иннервации, на ладонной поверхности V пальца, тыльной поверхности V и IV пальцев, ульнарной части кисти и III пальца. Иногда наблюдаются вазомоторно-трофические расстройства, боли, иррадиирующие в мизинец.

Срединный нерв: нарушение ладонного сгибания кисти, I, II, III пальцев, затруднение оппозиции большого пальца, разгибания средних и конечных фаланг II и III пальцев, пронации, атрофия мышц предплечья и тенара («обезьянья рука» — кисть уплощена, все пальцы разогнуты, большой палец вплотную приведен к указательному). Нарушение чувствительности на кисти, ладонной поверхности I, II, III пальцев, лучевой поверхности IV пальца. Вегетативно-трофические расстройства в зоне иннервации. При травмах срединного нерва — синдром каузалгии.

Поясничное сплетение (Th_{12} — L_4): клиническая картина обусловлена высоким поражением трех нервов, возникающих из поясничного сплетения: бедренного, запирательного и наружного кожного нерва бедра.

Бедренный нерв: при высоком поражении в полости таза — нарушение сгибания бедра и разгибания голени, атрофия мышц перед-

ней поверхности бедра, невозможность ходьбы по лестнице, бега, прыгания. Расстройство чувствительности на нижних $\frac{2}{3}$ передней поверхности бедра и передне внутренней поверхности голени. Выпадение коленного рефлекса, положительные симптомы Вассермана, Мацкевича. При низком уровне поражения бедренного нерва — изолированное поражение четырехглавой мышцы.

Запирательный нерв: нарушение приведения бедра, скрещивания ног, поворота бедра кнаружи, атрофия аддукторов бедра. Расстройство чувствительности на внутренней поверхности бедра.

Наружный кожный нерв бедра: расстройство чувствительности на наружной поверхности бедра, парестезии, иногда сильные невралгические приступообразные боли (болезнь Рота).

Крестцовое сплетение (L₄—S₄): клиническая картина поражения обусловлена выпадением функций периферических нервов, выходящих из сплетения: седалищного нерва с его основными ветвями — большеберцовым и малоберцовым нервами, верхнего и нижнего ягодичных нервов и заднего кожного нерва бедра.

Седалищный нерв: при высоком полном поражении — выпадение функции основных его ветвей, всей группы мышц сгибателей голени, невозможность сгибания голени, паралич стопы и пальцев, отвисание стопы, затруднение при ходьбе, атрофия мышц задней поверхности бедра, всех мышц голени и стопы. Расстройство чувствительности на передней, наружной и задней поверхностях голени, тыльной и подошвенной поверхностях стопы, пальцев, снижение или выпадение ахиллова рефлекса, сильные боли по ходу седалищного нерва, болезненность точек Валле, положительные симптомы натяжения, анталгический сколиоз, вазомоторно-трофические расстройства, при травме седалищного нерва — синдром каузалгии.

Большеберцовый нерв: нарушение подошвенного сгибания стопы и пальцев, ротация стопы кнаружи, невозможность стоять на носках, атрофия икроножных мышц, атрофия мышц стопы, западение межкостных промежутков, своеобразный вид стопы — «пяточная стопа» (*pes calcarinus*), расстройство чувствительности на задней поверхности голени, на подошве, подошвенной поверхности пальцев, снижение или выпадение ахиллова рефлекса, вегетативно-трофические расстройства в зоне иннервации, каузалгия.

Малоберцовый нерв: ограничение тыльного сгибания стопы и пальцев, невозможность стоять на пятках, свисание стопы книзу и ротация внутрь («конская стопа»), своеобразная «петушиная походка» (при ходьбе большой высоко поднимает ногу, чтобы не задеть стопой за пол); атрофия мышц передненаружной поверхности голени, расстройство чувствительности по наружной поверхности голени и тыльной поверхности стопы; боли выражены нерезко.

Ягодичные нервы: нарушение разгибания бедра и фиксации таза, «утиная походка», атрофия ягодичных мышц.

Задний кожный нерв бедра: расстройство чувствительности на задней поверхности бедра и нижних отделах ягодич.

Полиневритический синдром (множественное, чаще симметричное поражение нервных стволов конечностей): периферический

паралич или парез преимущественно дистальных отделов конечностей, расстройство чувствительности по типу «чулок и перчаток», парестезии, боли по ходу нервных стволов, снижение или исчезновение сухожильных рефлексов, кожных рефлексов, нарушение трофики кожи и ногтей, повышенная потливость, похолодание и отек кистей и стоп.

Радикалярный синдром: спонтанные боли, усиливающиеся при движении, болезненность в точках выхода корешков, корешковые симптомы натяжения, сегментарные расстройства чувствительности в зоне иннервации корешков.

Невралгический синдром: спонтанные боли, усиливающиеся при движении, болезненность в точках выхода корешков, симптомы натяжения нервов, болезненность по ходу нервных стволов, гипестезия в зоне иннервации нерва.

МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ К СОСТАВЛЕНИЮ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ В КЛИНИКЕ ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

У детей отмечается большое своеобразие многих симптомов поражения нервной системы; в ряде случаев выявляются неврологические синдромы, которые исключительно редки или вовсе не наблюдаются у взрослых.

Исследование нервной системы у детей требует специальных знаний и приобретения необходимых в педиатрической практике навыков. Отсутствие речи в раннем возрасте, неумение точно передавать свои ощущения, выраженность общих реакций и другие факторы определяют трудности и специфику неврологического обследования ребенка.

В детской неврологической клинике нередко трудно получать сведения о ранних жалобах ребенка. Больные дети не всегда правильно оценивают свое состояние и могут упустить важные данные. Они редко могут точно ориентировать врача. При опросе детей не следует задавать наводящие вопросы, поскольку это может привести к ошибочным показаниям и стать источником ятрогений. Нельзя забывать, что дети легко внушаемы, часто подражают взрослым. Большое значение имеет анамнез, собранный у родителей.

Анамнез заболевания (anamnesis morbi). Нужно установить, когда и как развилось заболевание, имелись ли предшествующие факторы, время появления и последовательность развития отдельных симптомов (параличи, боли, судороги и др.), течение болезни (острое, подострое, хроническое). Необходимо выяснить наличие общеинфекционных симптомов (повышение температуры, ускоренная СОЭ, лейкоцитоз и др.). Однако надо помнить, что многие нейроинфекции могут протекать без общеинфекционных симптомов. Выяснение эпидемиологических данных, а также сезонности заболевания может в дальнейшем помочь установлению диагноза ряда нейроинфекций: полиомиелита, клещевого энцефалита (весенне-летнего), комариного энцефалита (осеннего) и др. Для выяснения наследственной природы заболевания очень важен семейный анамнез.

Анамнез жизни (anamnesis vitae). Следует получить сведения о развитии ребенка: о внутриутробном периоде, течении беременности,

предшествующих беременностях и заболеваниях у матери, о токсико-инфекционных воздействиях, отравлениях, переутомлении, нервно-психических потрясениях, о течении и длительности родов, времени отхождения вод. Надо выяснить, родился ли ребенок в асфиксии, какова была ее степень, длительность, накладывались ли щипцы, применялись ли реанимационные мероприятия и как долго.

При родовой травме нередко наступает кровоизлияние под оболочки и в вещество мозга, повреждаются кости черепа, развивается кефалогематома. Особенно часто внутричерепные кровоизлияния происходят у недоношенных детей вследствие недостаточного развития сосудистой системы и черепной коробки. В результате тяжелых родов может возникнуть паралич руки (из-за сдавления плечевого сплетения). При выяснении времени появления важнейших двигательных функций следует отметить, когда ребенок начал держать головку, научился сидеть, стоять, ходить. Важно установить, как развивалась речь, как ребенок учится.

Необходимо выяснить, болел ли ребенок и как протекали у него наиболее частые заболевания детского возраста — корь, скарлатина, грипп, дизентерия, коклюш, ветряная оспа, эпидемический паротит и особенно заболевания, избирательно поражающие центральную нервную систему (энцефалит, менингит, полиомиелит и др.).

В анамнестических данных важны указания на травмы. Родители часто переоценивают роль травмы и выдвигают ее как причину задержки развития, припадков и других болезненных состояний. Травма нередко маскирует истинные причины заболевания или является провоцирующим фактором (при эпилепсии, наследственных нервно-мышечных заболеваниях и др.).

Существенный момент — выяснение наличия нервных потрясений, испуга, которые могут стать причиной многообразных невротических и нервно-психических нарушений. Имеет также значение установление травмирующей ребенка ситуации (конфликты в семье, грубое отношение, побои и т. д.).

Очень ценны данные о наследственности, сведения о родственниках ребенка. Следует установить возраст родственников, их физическое состояние, выяснить, какими болезнями они страдают; если родственники умерли, то в каком возрасте и по какой причине. При отягощенной наследственности необходимо в истории болезни привести родословную с обозначением пробанда и всех его родственников с возможно полными данными.

При обследовании больных в клинике детской невропатологии необходимы особенная наблюдательность и тщательность, точная регистрация фактов, их сопоставление, вычленение главных симптомов.

Общий статус в клинике детской невропатологии должен содержать данные о физическом развитии, внешнем виде больного, состоянии всех органов и систем. Обращают внимание на телосложение, упитанность, рост, массу тела. Отклонения от средних норм можно установить уже в грудном возрасте. При этом целесообразна оценка пропорций частей тела. Задержка в развитии у детей может быть связана с патологией гипоталамической области и гипофиза (гипофизарный нанизм,

синдром Лоренса — Барде — Бидля и т. п.). Высокий рост может также быть следствием патологии гипофизарно-гипоталамической области (гигантизм), при болезни Марфана, синдроме Клайнфелтера.

Важное значение имеет антропометрическое исследование, особенно определение окружности черепа, которую измеряют сантиметровой лентой через надбровные дуги и затылочный бугор, и окружности груди с вычислением отношения ее к окружности черепа. При этом надо учитывать, что у новорожденных окружность груди меньше окружности головы на 2—4 см. К 3—4-му месяцу окружность груди достигает окружности головы, а затем опережает ее.

При обследовании ребенка следует учитывать возрастные особенности развития головки, ее формирования, организации швов и родничков. На протяжении первых дней после рождения сохраняются изменения конфигурации черепа, обусловленные процессами родов. Наряду с этим отмечаются эластичность и подвижность отдельных костей черепа, захождение их краев, особенно по венечному и стреловидному швам. Теменные кости могут быть надвинуты друг на друга и передним краем заходить за задний край лобных костей. Большой родничок открыт, имеет размер 2×2 см. Малый родничок открыт не у всех новорожденных. Боковые роднички всегда закрыты. У грудных детей в области большого родничка ощущается отчетливая пульсация. При крике, возбуждении, плаче, лихорадочных состояниях, разнообразных инфекциях, судорожных синдромах, повышенном внутричерепном давлении родничок выбухает. Редко наблюдается западение родничка — при длительных изнуряющих болезнях, обезвоживании организма.

На протяжении первых 4 лет отмечается быстрый рост костей черепа, особенно отчетливо увеличивается окружность черепа на протяжении первых 2 лет (на 12—13 см). Необходимо выяснить время окончания развития черепа, сроки закрытия родничков. У новорожденных могут встречаться участки позднего окостенения, особенно в теменной кости, вдоль стреловидного шва и на сводчатых костях черепа. Эти участки окостеневают на 1—2-м месяце. Большой родничок постепенно уменьшается, наиболее отчетливо на протяжении первых 3 мес. Полное закрытие большого родничка наступает к 12—15-му месяцу. Стреловидный и ламбдовидный швы срастаются к 3—4-му месяцу.

Длительное повышение внутричерепного давления придает голове ребенка характерные изменения. Размеры лицевой части черепа незначительны по сравнению с мозговой частью, глазные яблоки выпучены, над радужной оболочкой часто видна полоска склеры.

Важное семиотическое значение имеет состояние поверхностных вен головы. При повышении внутричерепного давления отмечается расширение вен, особенно хорошо заметное на висках. При напряжении, плаче, крике венозный рисунок делается более отчетливым.

При хронической водянке головы, длительном повышении внутричерепного давления отмечается расхождение швов. Вследствие большой пластичности костей черепа у детей грудного возраста могут наблюдаться деформации черепа в связи с длительным лежанием на одной стороне.

Дети с микроцефалией имеют характерный внешний облик — мини-

атюрная головка, низкий лоб, лопухообразные уши. У таких детей особая форма черепа — сильное вытягивание его вверх («башенный череп»).

В клинике детской невропатологии большое значение имеют особенности лица. При внешнем осмотре обращают внимание на выражение лица: осмысленное, грустное, спокойное, мимические движения, их выразительность; отмечают наличие болевой гримасы, а также насильственных движений в мышцах лица.

Многие заболевания придают лицу ребенка настолько характерный вид, что «лицевой синдром» может стать опорным пунктом в диагностике. Так, типичные изменения лица и глаз, эпикант и другие симптомы болезни Дауна определяют возможность «узнавания» детей, страдающих этим заболеванием. Свообразны изменения лица при прогрессирующих мышечных дистрофиях («лицо миопата»), при гаргоилизме, болезни Штурге — Вебера и др. Характерно изменение лица и мимики больного при опухолях мозга: отмечаются гипомимия, оглушенность, нередко страдальческое выражение лица. Маскообразное, неподвижное, застывшее лицо, опущенные веки, вытекание слюны из открытого рта типичны для эпидемического энцефалита.

Необходимо обращать внимание на общий вид, осанку ребенка (лордоз, кифоз, сколиоз, «осиная талия»), положение рук (опущенные, свободные надплечья и др.), положение ног (поставлены прямо, перекрыжены, согнуты и др.).

Имеет значение поза ребенка в постели. Нужно наблюдать за ребенком во время сна, так как пробудившийся ребенок нередко беспокоен, плачет, что затрудняет исследование. Положение детей в постели нередко дает серьезные основания к постановке диагноза. Например, поза «лягавой собаки» (запрокинутая назад голова, ноги притянуты к животу) может свидетельствовать о воспалительном поражении мозговых оболочек. Наряду с этим отмечаются беспокойство ребенка, частая смена положения. Свообразная вынужденная «поза головы» наблюдается при повышенном внутричерепном давлении, объемных процессах в задней черепной ямке, ликвородинамических нарушениях.

При осмотре ребенка нельзя упускать из виду так называемые малые аномалии развития, дизэмбриогенетические стигмы — гипертелоризм (широко расставленные глазные щели), эпикант (полулунная складка у внутреннего угла глазной щели), микрофтальмию, микрогнатию и макрогнатию (изменение величины подбородка), высокое «готическое» небо, раздвоение uvulae или кончика языка, неправильное расположение и форму зубов, седловидный нос, широкое уплощенное переносье, низкое, высокое или асимметричное стояние ушных раковин, изменение их формы и величины, синдактилии и симптомы «двузубца», «трезубца», короткий искривленный мизинец, «сандалевидную» щель на стопе (между I и II пальцами), изменение кожного рисунка (например, поперечная складка на ладони) и др.

При заболеваниях нервной системы большое значение имеет исследование других органов и систем. Так, изменение окраски кожи, появление характерной сыпи могут иметь диагностическое значение при менингитах, туберозном склерозе, болезни Штурге — Вебера, нейрофиб-

роматозе. Изменение подкожной жировой клетчатки может наблюдаться при патологии дизэнцефальной области, нейроэндокринной системы. Выявление аномалий скелета способствует диагностике гаргоилизма, синдрома Марфана, болезни Фридрейха, заболеваний гипофиза. Характерные изменения органов дыхания отмечаются при синдроме Луи-Бар, гаргоилизме, миопатиях. Поражения нервной системы нередко сочетаются с врожденными или приобретенными заболеваниями сердечно-сосудистой системы (болезнь Дауна, миопатии, болезнь Фридрейха), органов пищеварения (гепатоцеребральная дистрофия), мочеполовой системы (дизэнцефальный синдром, опухоли мозга), желез внутренней секреции.

Важным в осмотре ребенка является исследование нервной системы. Его начинают с определения общемозговых симптомов: состояния сознания, наличия головной боли, головокружения, рвоты, судорог. Обращают внимание на наличие менингеального синдрома, возникновение которого обусловлено раздражением или воспалительным поражением оболочек мозга (см. главу 14).

Ниже приводится схема неврологического обследования ребенка. При описании неврологического статуса в истории болезни необходимо указывать не только патологические знаки, но и отсутствие того или иного очагового или общемозгового симптома. Это позволяет при динамическом наблюдении объективно оценивать улучшение или ухудшение в состоянии больного. После описания статуса рекомендуется перечислить все патологические симптомы и синдромы, обосновать топический диагноз. Окончательное клиническое заключение делают с учетом анамнестических данных, характера течения и топички процесса.

Необходимо наметить план обследования больного в клинике и дать терапевтические рекомендации.

СХЕМА ИССЛЕДОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА РЕБЕНКА

Общемозговые симптомы. Сознание: кома, сонор, оглушение, загруженность, психомоторное возбуждение. Реакция на окружающее. Судороги. Головная боль, локализация, продолжительность, время суток. Головокружение, шум в голове. Тошнота, рвота.

Менингеальные симптомы. Поза. Ригидность мышц затылка. Симптомы Кернига, Мейтуса, Лесажа, Фанкони, «треножника», симптомы Брудзинского, напряжение брюшных мышц, гиперестезия, светобоязнь.

Черепные нервы. I пара — обонятельный нерв. Аносмия, гипосмия, гиперосмия, дизосмия, справа, слева.

II пара — зрительный нерв. Острота зрения на правый и левый глаз. Амавроз, амблиопия. Цветовосприятие. Ахроматопсия. Дисхроматопсия. Поля зрения: гомонимная, гетеронимная гемиянопсии. Глазное дно.

III, IV, VI пары — глазодвигательные нервы. Ширина и равномерность глазных щелей. Птоз. Экзофтальм. Энофтальм. Положение и объем

движений глазных яблок. Парез взора вверх, вниз, в стороны. Диплопия. Страбизм. Зрачки: форма, величина, реакция на свет (прямая и содружественная), конвергенция, аккомодация, синдром Аргайла Робертсона, Бернара—Горнера, Гертвига—Мажанди.

V пара — тройничный нерв. Движения нижней челюсти. Напряжение и трофика жевательных мышц. Боли и парестезии в лице. Болевые точки. Чувствительность кожи лица, периферическое и сегментарное расстройство чувствительности. Надбровный, конъюнктивальный, корнеальный и нижнечелюстной рефлекс.

VII пара — лицевой нерв. Иннервация мимических мышц лица, лобные и носогубные складки, глазные щели, зажмуривание глаз, положение углов рта, асимметрия оскала, лагофтальм. Вкус на передних $\frac{2}{3}$ языка, гиперакузия, слезотечение. Симптомы Белла, Гунна, «крокодиловых слез».

VIII пара — слуховой и вестибулярный нервы. Звон, шум в ухе. Острота слуха справа, слева. Исследование камертоном на высокие и низкие тона. Гиперакузия, акузия.

Вестибулярная система: головокружение в покое, при движениях. Нистагм, его характер, направление, тошнота, рвота.

IX, X пара — языкоглоточный и блуждающий нервы. Положение и подвижность мягкого неба в покое, при произношении звука «а». Глотание. Фонация. Артикуляция. Чувствительность глотки и корня языка. Небный и глоточный рефлекс. Саливация. Вкус на задней трети языка. Парезы голосовых связок, дисфагия, дисфония.

XI пара — добавочный нерв. Положение плеч, лопаток, головы. Поднимание плеч, поворот головы. Напряжение и трофика грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. Кривошея.

XII пара — подъязычный нерв. Положение языка во рту и при высывании. Атрофия, фибриллярные подергивания мышцы языка. Дизартрия.

Бульбарный и псевдобульбарный паралич.

Двигательная сфера. *Осмотр.* Атрофия мышц: проксимальные, дистальные, локальные, диффузные. Истинные гипертрофии мышц, псевдогипертрофии. Фибриллярные и фасцикулярные подергивания в мышцах. Ретраксии и контрактуры. Объем движений в верхних и нижних конечностях. Проба Мингаццини—Барре. Парезы и параличи конечностей (моно-, геми-, три- и тетрапарезы и параличи конечностей). Сила мышц дистальных и проксимальных отделов конечностей: 1, 2, 3, 4, 5 баллов. Тонус мышц (гипотония, атония). Гипертония мышц спастическая, пластическая, дистония мышц. Миастеническая и миотоническая реакции.

Сухожильные и надкостничные рефлексy. На лице: нижнечелюстной, надбровный, справа, слева. На верхних конечностях: рефлексy с двуглавой, трехглавой мышц, лопаточно-плечевой, карпорадиальный, гиперрефлексия, гипорефлексия, арефлексия, справа, слева. На нижних конечностях: коленный, ахиллов, подошвенный, гиперрефлексия, гипорефлексия, арефлексия, справа, слева. На туловище: реберно-абдоминальный, лопаточно-плечевой, лобковый, гиперрефлексия, гипорефлексия, арефлексия, справа, слева. *Суставные рефлексy* Майера, Лери.

Кожные рефлексы: брюшные (верхний, средний и нижний), кре-
мастерный, подошвенный, анальный, ягодичный, справа, слева.

Рефлексы со слизистых оболочек: конъюнктивальный, корнеальный,
глоточный, небный, гиперрефлексия, гипорефлексия, арефлексия, справа,
слева.

Патологические рефлексы. Кистевые: Россолимо, Якобсона—Ляска,
Жуковского; стопные: Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера,
Россолимо, Бехтерева (I, II), Жуковского. Клонус кисти, коленной
чашечки, стопы. Защитные рефлексы.

Координация движений. Статическая проба: проба Ромберга. Локо-
моторные пробы: пальценосовая, пяточно-коленная. Интенционный
тремор. Проба Шильдера. Адиадохокинез. Асинергия. Атактическая
походка. Скандированная речь. Феномен Стюарта—Холмса. Асинергия
Бабинского. Реакция опоры. Атаксия мозжечковая, вестибулярная,
заднеканатиковая, корковая.

Чувствительность: болевая, температурная, тактильная, про-
приоцептивная, чувство локализации, стереогноз. Анестезия, гипестезия,
гиперестезия. Дизестезия. Гиперпатия. Парестезии, боли. Проводнико-
вый, сегментарный, периферический типы нарушения чувстви-
тельности.

Симптомы натяжения: Ласега, Мацкевича, Вассермана, Нери, симп-
том посадки, анталгическая поза.

Болевые точки: тройничного нерва, затылочные, паравертебральные,
остистые, болезненность нервных стволов.

Зоны Захарьина—Геда.

Вегетативно - трофическая сфера. Кожные покровы:
потоотделение, сальность, температура. Трофика кожи, пролежни.
Ногти, оволосение. Дермографизм, рефлекторный, местный. Подкожный
жировой слой. Пиломоторные рефлексы. Потовые рефлексы. Электро-
кожное сопротивление. Рефлекс Ортнера. Проницаемость сосудов,
холодовая проба. Синдром Бернара—Горнера. Ортоклиностатическая
проба, симптом Ашнера. Гемодинамическая проба Боголепова.

Тазовые функции. Центральный и периферический типы расстройства
функции тазовых органов.

Высшие корковые функции. Гнозис. Практис. Агнозия:
слуховая, зрительная, обонятельная, вкусовая. Аутодиагностика, агнозия
пальцев, пространственная агнозия, псевдоамелия, псевдополимиелит,
анозогнозия. Апраксии: моторная, идеаторная, конструктивная. Речь.
Афазия: моторная, сенсорная, амнестическая. Письмо, чтение, счет.
Аграфия, алексия, акалькулия. Память. Внимание. Интеллект. Эмоци-
ональная сфера. Интересы. Поведение. Сон.

Синдромологический диагноз.

Сводка патологических данных, неврологических
синдромов.

Топический диагноз, локализация патологичес-
кого прогресса.

Клинический диагноз.

Дифференциальный диагноз.

План обследования.

ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Исследование нервной системы у детей раннего возраста имеет специфические особенности, связанные с возрастной физиологией этого периода развития. Интенсивное формирование нервной системы в первые годы жизни приводит к значительному усложнению поведения ребенка, поэтому неврологическое обследование детей этой группы должно быть динамичным и строится с учетом эволюции основных функций.

Неврологическое обследование новорожденного начинают с осмотра. Осмотр ребенка раннего возраста проводят в спокойной обстановке, исключая по возможности отвлекающие факторы.

Обследование новорожденных осуществляют через 1½—2 ч после кормления при температуре 25—27° С. Свет должен быть ярким, но нераздражающим, а поверхность, на которой обследуют ребенка, — мягкой, но не прогибающейся.

Неврологическое обследование новорожденного начинают с наблюдения за его поведением во время кормления, бодрствования и сна, за положением головы, туловища, конечностей, спонтанными движениями. В результате физиологической гипертонии мышц сгибательной группы, которая преобладает у ребенка первых месяцев жизни, конечности новорожденного согнуты во всех суставах, руки прижаты к туловищу, а ноги слегка отведены в бедра. Мышечный тонус симметричен, голова — по средней линии или слегка запрокинута назад из-за повышения тонуса в разгибателях головы и шеи. Новорожденный совершает и разгибательные движения, но сгибательная поза преобладает, особенно в верхних конечностях (*эмбриональная поза*).

При поражении нервной системы у новорожденных можно наблюдать различные патологические позы. При опистотонусе ребенок лежит на боку, голова резко запрокинута назад, конечности разогнуты и напряжены. Опистотоническая поза поддерживается усиленными тоническими рефлексамии (патологическая постуральная активность). Поза «лягушки» отмечается при общей мышечной гипотонии. Поза «лягавой собаки» (запрокинута голова, выгнутое туловище, втянутый живот, прижатые к груди руки, подтянутые к животу ноги) может наблюдаться при воспалении мозговых оболочек.

При акушерских парезах рук определяется асимметричное расположение верхних конечностей. На стороне поражения рука разогнута, лежит вдоль туловища, ротирована внутрь в плече, пронирована в предплечье, кисть — в ладонном сгибании. Асимметричное расположение конечностей возможно при гемипарезах.

• Необходимо описать положение головы, форму черепа, его размеры, состояние черепных швов и родничков (втяжение, выбухание, пульсация), смещение, дефекты черепных костей, отметить наличие родовой опухоли, кефалогематомы. Знание размера черепа при рождении и наблюдение за дальнейшей динамикой его

Таблица 6. Окружность головы у детей первого года жизни (средние показатели)

Возраст, мес	Окружность головы, см	Возраст, мес	Окружность, головы, см
При рождении	35,5	6	43,4
1	37,2	9	45,3
2	39,2	12	46,6
3	40,4		

роста важны для диагностики гидроцефалии и микроцефалии в первые недели жизни ребенка (табл. 6).

У детей с тяжелыми поражениями нервной системы, с выраженными двигательными нарушениями, задержкой психического развития часто уже с первых месяцев жизни можно отметить замедленный рост черепа, быстрое смыкание черепных швов, преждевременное закрытие большого родничка. Прогрессирующее чрезмерное увеличение размеров черепа наблюдается при врожденной и приобретенной гидроцефалии.

В ряде случаев имеет значение выражение лица ребенка. Хмурое, болезненное выражение лица новорожденного является одним из признаков поражения нервной системы. Важно определить, нет ли врожденных черепно-лицевых асимметрий или других специфических черт лица. Например, гротесковые черты лица с выдающимися лобными буграми и седловидной формой черепа характерны для некоторых мукополисахаридозов и муколипидозов, «монголоидные» черты лица наблюдаются при болезни Дауна, «жукольное» лицо — симптом ранних форм гликогенозов.

Следует обращать внимание на общее телосложение ребенка, пропорциональность туловища и конечностей. Так, нарушение пропорции туловища и конечностей характерно для хромосомных синдромов, заболеваний соединительной ткани, врожденных эктодермальных дисплазий.

Большое значение имеет констатация малых аномалий развития (дизэмбриогенетических стигм), являющихся результатом воздействия в эмбриогенезе различных неблагоприятных факторов.

Исследование функций черепных нервов у новорожденных представляет сложную задачу. Необходимо учитывать возрастную эволюцию функций, незрелость многих структур мозга.

I пара — обонятельный нерв. На резкие запахи новорожденные реагируют неудовольствием, смыкают веки, морщат лицо, становятся беспокойными, кричат.

II пара — зрительный нерв. У новорожденных все необходимые для зрения отделы глазного яблока сформированы, за исключением fovea centralis, которая у них менее развита, чем остальная часть сетчатки. Неполное развитие fovea centralis и несовершенно действующая аккомодация снижают возможность ясного видения предметов (физиологическая дальзоркость). Искусственный источник света вызывает у новорожденного рефлекторное смыкание век и легкое отбрасывание головы назад.

Мигательный рефлекс, который возникает при приближении предмета к глазам, у новорожденного отсутствует; он появляется только на 2-м месяце жизни.

Зрение у новорожденного может быть нарушено в результате кровоизлияния в сетчатку при тяжелых родах. Обычно кровоизлияния рассасываются на 7—10-й день жизни; в тяжелых случаях возможны повторные кровоизлияния, которые в дальнейшем вызывают различной степени амблиопию. Кроме того, у новорожденных можно обнаружить различные аномалии развития (атрофию зрительных нервов, колобому, катаракту, микрофтальмию). Для ранней диагностики патологии сетчатки и прозрачных сред глаза необходим осмотр новорожденных окулистом в родильных домах.

III, IV и VI пары: глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы. У новорожденного зрачки одинаковой величины, с живой прямой и содружественной реакциями на свет. Движения глазных яблок осуществляются раздельно: еще нет бинокулярного зрения. Сочетанные движения глаз непостоянны, возникают случайно. Глазные яблоки часто спонтанно конвергируют к средней линии, в связи с чем периодически наблюдается сходящееся косоглазие. Оно не должно быть постоянным, в противном случае это свидетельствует о поражении центральной нервной системы. Движения глазных яблок у новорожденных толчкообразные. Постепенно, по мере фиксации взора, когда ребенок начинает следить за предметами, движения становятся плавными, содружественными.

При исследовании глазодвигательных нервов у новорожденных важно обращать внимание на величину глазных щелей. При акушерском парезе руки иногда возникает синдром Бернара—Горнера на стороне пареза. Птоз встречается при врожденной аплазии крупноклеточного ядра III пары, а также при *жевательной-мигательной синкинезии Маркуса—Гунна*.

В первые дни у новорожденных, чаще у недоношенных, можно наблюдать *симптом «заходящего солнца»*: ребенка, находящегося в горизонтальном положении, быстро переводят в вертикальное, глазные яблоки поворачиваются вниз и внутрь, в широкой глазной щели становится видна полоска склеры; спустя несколько секунд глазные яблоки возвращаются в исходное положение. Наличие этого симптома после 4-недельного возраста в сочетании с другими симптомами свидетельствует о поражении нервной системы, повышении внутричерепного давления.

Фиксацию взора на предмете иногда можно отметить уже у 5—8-дневных детей, но более постоянной она становится с 4—6-й недели жизни. В 9—10-дневном возрасте новорожденные делают первые попытки следить за движущимися яркими предметами, при этом осуществляют движения только глазные яблоки, голова остается неподвижной. После 4 нед постепенно появляется сочетанный поворот головы и глазных яблок. Развитие фиксации взора на предмете связано в известной мере со степенью психического развития. Своевременное появление фиксации взора является благоприятным симптомом, свидетельствующим о нормальном психическом развитии. Если у ребенка задер-

жано психическое развитие, фиксация взора появляется поздно, она непостоянна, ребенок быстро теряет предмет из поля зрения и становится к нему безразличным.

При поражении глазодвигательных нервов может быть сходящееся и реже расходящееся косоглазие. Птоз у детей раннего возраста может быть обусловлен недоразвитием мышцы, поднимающей верхнее веко, аплазией ядра глазодвигательного нерва и неразделением в эмбриогенезе функций мышц крыловидной и поднимающей верхнее веко (жевательной-мигательная синкинезия).

Парезы взора у новорожденных чаще бывают врожденными. Их причиной является недоразвитие ствола головного мозга.

V пара — тройничный нерв. У новорожденных проверяют функцию двигательной порции, наблюдая за актом сосания. При поражении двигательной порции тройничного нерва наблюдаются отвисание нижней челюсти, смещение ее в большую сторону, затруднение сосания, атрофия жевательной мускулатуры на пораженной стороне. При поражении I ветви тройничного нерва корнеальный рефлекс отсутствует или снижен.

VII пара — лицевой нерв. Исследовать функцию лицевого нерва у новорожденного можно, наблюдая за состоянием мимической мускулатуры во время сосания, крика, плача новорожденного, а также вызывая ряд рефлексов, требующих для своего осуществления участия мимической мускулатуры (роговичный, корнеальный, орбикулопальпебральный, поисковый, хоботковый, сосательный).

Периферический парез лицевой мускулатуры встречается у новорожденных, извлеченных при помощи полостных щипцов, когда травмируются конечные ветви n. facialis. Наблюдая за новорожденными, можно отметить расширение глазной щели на стороне поражения; при крике угол рта перетягивается в здоровую сторону. Грубое поражение лицевого нерва затрудняет сосание: ребенок не может плотно захватывать сосок, иногда молоко вытекает из угла рта. Поисковый рефлекс угнетен на стороне поражения. Поглаживание в области угла рта вызывает рефлекторный поворот головы в сторону раздражителя, а опускание угла рта затруднено. Центральный парез лицевой мускулатуры диагностировать труднее — асимметрия носогубных складок у новорожденных слабо выражена и не всегда связана с поражением VII пары нерва.

VIII пара — слуховой и вестибулярный нервы. На резкий звуковой раздражитель новорожденный отвечает смыканием век (*акустико-пальпебральный рефлекс*), реакцией испуга, изменением дыхательного ритма, двигательным беспокойством, поворотом головы. В первые дни жизни реакция вызывается с трудом, быстро истощается после повторной стимуляции, но в дальнейшем наблюдается в норме у всех новорожденных. В ответ на звуковой раздражитель происходят также подергивание глазных яблок, мигание, наморщивание лба, открывание рта, разгибание руки, растопыривание или сжимание пальцев кисти, прекращение крика, сосательных движений и др. Имеются данные, свидетельствующие о том, что еще до рождения плод отвечает внезапным движением на звуковой раздражитель, возникающий за

пределами материнского организма. По мере роста и развития ребенок вначале начинает реагировать на голос матери, но другие звуки еще не локализует, к 3-му месяцу он начинает реагировать на звуки, локализовать их. У новорожденного с поражением нервной системы реакция на звуковой раздражитель значительно запаздывает. Наряду с этим нервно-психическое развитие ребенка на 1-м году жизни тесно связано с нормальным развитием слухового анализатора.

Вестибулярный анализатор начинает функционировать еще во внутриутробном периоде. Перемещение плода в матке приводит к возбуждению рецепторов вестибулярного нерва, которые посылают импульсы к ядрам глазодвигательных нервов, двигательным клеткам мозжечка, ствола головного и спинного мозга. Вестибулярный аппарат имеет большое значение для нормального развития ребенка. Нарушение его функции может оказать отрицательное влияние на формирование двигательных функций.

При продвижении плода по родовым путям происходит возбуждение вестибулярного аппарата, в результате чего у новорожденных в первые дни жизни можно наблюдать спонтанный, мелкоамплитудный горизонтальный нистагм, который становится более четким после слабых движений головы. В норме нистагм непостоянен. Постоянный нистагм у новорожденных свидетельствует о поражении нервной системы. При тяжелом внутриутробном поражении нервной системы, внутричерепных кровоизлияниях у новорожденных можно рано наблюдать горизонтальный, вертикальный и ротаторный нистагм. Кровоизлияния в сетчатку, двусторонняя катаракта, атрофия сосков зрительных нервов также могут явиться причиной нистагма.

IX, X пары — языкоглоточный и блуждающий нервы. У новорожденных исследовать функцию IX, X черепных нервов можно, наблюдая за синхронностью актов сосания, глотания и дыхания. При поражении IX, X пар нервов нарушено глотание: ребенок держит молоко во рту, долго не проглатывает, с трудом берет грудь, кричит во время кормления, захлебывается, поперхивается. Крик монотонный, мало модулированный. Ранняя диагностика бульбарного синдрома очень важна, так как попадание пищи в дыхательные пути часто ведет к аспирационной пневмонии.

XI пара — добавочный нерв. При поражении XI нерва у новорожденных отсутствует поворот головы в противоположную сторону, наблюдаются запрокидывание головы назад, ограничение поднятия руки выше горизонтального уровня. Раздражение добавочного нерва сопровождается спастической кривошеей и подергиванием головы в противоположную сторону. У новорожденных кривошея чаще всего является результатом механической травмы грудино-ключично-сосцевидной мышцы. При ягодичном предлежании, когда проводится извлечение головки с помощью различных акушерских манипуляций, иногда происходит надрыв мышцы с последующим ее укорочением за счет разрастания соединительной ткани. В 50—60% случаев поражение добавочного нерва сочетается с повреждением плечевого сплетения в родах. При гемиатрофии отмечается недоразвитие грудино-ключично-сосцевидной мышцы и как следствие — кривошея.

У детей с тяжелой формой детского церебрального паралича при выраженной патологической постуральной активности, протекающей с элементами торсионной дистонии, голова постоянно повернута в одну сторону, что приводит к развитию спастической кривошеи, которая в свою очередь поддерживает патологическое распределение мышечного тонуса. Поэтому при обследовании новорожденных необходимо дифференцировать эти состояния.

ХII пара — подъязычный нерв. Положение языка во рту, его подвижность, участие в акте сосания дают представление о состоянии подъязычного нерва. У детей раннего возраста с церебральным параличом при двустороннем поражении кортико-нуклеарных путей функции языка нарушаются (псевдобульбарный синдром). Атрофии мышц языка при этом не выявляется. При пороках развития может наблюдаться макроглоссия — увеличение размеров языка. Иногда отмечается врожденное недоразвитие языка (*синдром Гроба*).

Двигательная сфера. Исследование двигательной функции является основой для оценки неврологического статуса ребенка раннего возраста. При внутриутробных, интранатальных и постнатальных поражениях нервной системы страдает прежде всего развитие моторики, поэтому необходимо тщательно проанализировать двигательную активность, *объем активных и пассивных движений в различных положениях* — на спине, животе, в вертикальном положении.

В развитии моторики ребенка можно наметить две взаимосвязанные тенденции: усложнение двигательных функций и угасание, редукцию ряда врожденных безусловных рефлексов. Редукция этих рефлексов не означает их полного исчезновения, а напротив, свидетельствует о включении в систему сложных моторных актов. В то же время задержка редукции, позднее угасание этих рефлексов говорят об отставании в развитии ребенка. Длительное обследование ребенка истощает его ответные реакции и затрудняет осмотр. Поэтому следует определить группу наиболее важных для диагностики рефлексов, которые имеют значение при оценке неврологического статуса. Возбудимость ребенка связана с возрастом, утомляемостью, настроением, сонливостью, насыщением пищей. При исследовании безусловных рефлексов должны соблюдаться оптимальные условия. Рефлексы будут отчетливы, если вызываются в спокойной обстановке, когда ребенок не испытывает явлений дискомфорта, а наносимые раздражения не причиняют ему боли. Если ребенок беспокоен или сонлив, исследование проводить нецелесообразно. Для получения более достоверных данных новорожденного нужно обследовать повторно в течение нескольких дней. Исследуя безусловнорефлекторную деятельность новорожденного, необходимо учитывать не только наличие того или иного рефлекса, но и время его появления с момента нанесения раздражения, его полноту, силу и быстроту угасания.

Основные безусловные рефлексы грудного ребенка можно распределить на две группы: сегментарные двигательные автоматизмы, обеспечиваемые сегментами мозгового ствола (оральные автоматизмы) и спинного мозга (спинальные автоматизмы), и надсегментарные позотонические автоматиз-



Рис. 76. Рефлексы новорожденных и грудных детей.

А. Рефлексы орального автоматизма у новорожденных: 1 — ладонно-подбородочный; 2 — поисковый; 3 — хоботковый; 4 — сосательный.

Б. Спинальные двигательные автоматизмы у новорожденных; 5 — защитный; 6 — рефлекс ползания (Бауэра); 7 — рефлекс опоры и автоматическая походка; 8 — хватательный и рефлекс Робинсона.



Рис. 76. Продолжение.

В. Спинальные двигательные автоматизмы новорожденных: 9 — рефлексы Галанта; 10 — рефлекс Переза; 11 — рефлекс Моро.

Г. Надсегментарные позотонические автоматизмы у грудных детей: 12 — асимметричные шейные тонические рефлексы (Магнуса — Клейна); 13 — симметричные шейные тонические рефлексы.

Д. Лабиринтные рефлексы: 14 — лабиринтный установочный рефлекс (Ландау); 15 а, б — тонические лабиринтные установочные рефлексы.

мы, обеспечивающие регуляцию мышечного тонуса в зависимости от положения тела и головы (регулируются центрами продолговатого и среднего мозга).

Оральные сегментарные автоматизмы имеют огромное значение для новорожденного, поскольку обуславливают возможность сосания. Они выявляются у доношенного новорожденного с первого дня жизни (рис. 76).

Ладонно-ротовой рефлекс (рефлекс Бабкина) — надавливание на область ладони вызывает открывание рта и сгибание головы. Рефлекс имеется в норме у всех новорожденных, ярче выражен перед кормлением. Вялость рефлекса наблюдается при поражении центральной нервной системы. Быстрое становление рефлекса является прогностически благоприятным признаком у детей, перенесших родовую травму. Ладонно-ротовой рефлекс может отсутствовать при периферическом парезе руки на стороне поражения.

Ладонно-ротовой рефлекс является филогенетически очень древним, на его базе формируются разнообразные руко-ротовые реакции. В первые 2 мес жизни рефлекс ярко выражен, а затем начинает ослабевать, и в возрасте 3 мес можно отметить лишь отдельные его компоненты. При поражении центральной нервной системы у ребенка старше 2 мес рефлекс не имеет тенденции к угасанию, а наоборот, усиливается и возникает даже при легком дотрагивании до ладоней, пассивных движениях рук.

Хоботковый рефлекс — быстрый легкий удар пальцем по губам вызывает сокращение *m. orbicularis oris*, вытягивание губ «хоботком». Этот рефлекс является постоянным компонентом сосательных движений. В норме рефлекс определяется до 2—3 мес, угасание его задерживается у детей с поражением нервной системы.

Поисковый (искательный) рефлекс Куссмауля — поглаживание пальцем в области угла рта (не прикасаясь к губам) вызывает опускание угла рта и поворот головы в сторону раздражителя. Надавливание на середину нижней губы приводит к открыванию рта, опусканию нижней челюсти и сгибанию головы. Рефлекс следует вызывать осторожно, не причиняя боли новорожденному. При болевом раздражении происходит поворот только головы в противоположную сторону. Поисковый рефлекс хорошо выражен перед кормлением. Важно обратить внимание на симметричность рефлекса с двух сторон. Асимметричность рефлекса наблюдается при поражении лицевого нерва. При исследовании поискового рефлекса следует также отметить, какова интенсивность поворота головы, имеются ли хватательные движения губами. Поисковый рефлекс наблюдается у всех детей до 3—4 месячного возраста, а затем появляется реакция на зрительный раздражитель, ребенок оживляется при виде бутылочки с молоком, при приготовлении матерью груди к кормлению.

Поисковый рефлекс является основой для формирования многих мимических (выразительных) движений: качания головой, улыбки. Наблюдая за кормлением ребенка, можно отметить, что он, прежде чем захватить сосок, совершает ряд качательных движений головой, пока крепко не захватит сосок.

Сосательный рефлекс возникает у новорожденного в ответ на раздражение полости рта. Например, при вкладывании в рот соска появляются ритмичные сосательные движения. Рефлекс сохраняется в течение первого года жизни.

Спинальные двигательные автоматизмы. Защитный рефлекс новорожденного. Если новорожденного положить на живот, то происходит рефлекторный поворот головы в сторону. Этот рефлекс выражен с первых часов жизни. У детей с поражением центральной нервной системы защитный рефлекс может отсутствовать, и, если не повернуть пассивно голову ребенка в сторону, он может задохнуться. У детей с церебральным параличом при усилении экстензорного тонуса наблюдается продолжительный подъем головы и даже запрокидывание ее назад.

Рефлекс опоры и автоматическая походка новорожденных. У новорожденного нет готовности к стоянию, но он способен к опорной реакции. Если держать ребенка вертикально на весу, то он сгибает ноги во всех суставах. Поставленный на опору ребенок выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых ногах на полной стопе. Положительная опорная реакция нижних конечностей является подготовкой к шаговым движениям. Если новорожденного слегка наклонить вперед, то он делает шаговые движения (автоматическая походка новорожденных). Иногда при ходьбе новорожденные перекрещивают ноги на уровне нижней трети голени и стоп. Это вызвано более сильным сокращением аддукторов, что является физиологичным для этого возраста и внешне напоминает походку при детском церебральном параличе.

Реакция опоры и автоматическая походка физиологичны до 1—1½ мес, затем они угнетаются и развивается *физиологическая астазия-абазия*. Только к концу 1-го года жизни появляется способность самостоятельно стоять и ходить, которая рассматривается как условный рефлекс и для своего осуществления требует нормальной функции коры больших полушарий. У новорожденных с внутричерепной травмой, родившихся в асфиксии, в первые недели жизни реакция опоры и автоматическая походка часто угнетены или отсутствуют. При наследственных нервно-мышечных заболеваниях реакция опоры и автоматическая походка отсутствуют из-за резкой мышечной гипотонии. У детей с поражением центральной нервной системы автоматическая походка задерживается надолго.

Рефлекс ползания (Бауэра) и спонтанное ползание. Новорожденного укладывают на живот (голова по средней линии). В таком положении он совершает ползающие движения — спонтанное ползание. Если к подошвам приставить ладонь, то ребенок рефлекторно отталкивается от нее ногами и ползание усиливается. В положении на боку и на спине эти движения не возникают. Координации движений рук и ног при этом не наблюдается. Ползающие движения у новорожденных становятся выраженными на 3—4-й день жизни. Рефлекс физиологичен до 4 мес жизни, затем он угасает. Самостоятельное ползание является предшественником будущих локомоторных актов. Рефлекс угнетен или отсутствует у детей, родившихся в асфиксии, а также при внутричереп-

ных кровоизлияниях, травмах спинного мозга. Следует обратить внимание на асимметрию рефлекса. При заболеваниях центральной нервной системы ползающие движения сохраняются до 6—12 мес, как и другие безусловные рефлексы.

Хватательный рефлекс появляется у новорожденного при надавливании на его ладони. Иногда новорожденный так сильно обхватывает пальцы, что его можно приподнять вверх (*рефлекс Робинзона*). Этот рефлекс является филогенетически древним. Новорожденные обезьяны захватом кистей удерживаются на волосяном покрове матери. При парезах рук рефлекс ослаблен или отсутствует. У заторможенных детей реакция также ослаблена, у возбудимых, наоборот, усилена. Рефлекс физиологичен до 3—4 мес, в дальнейшем на базе хватательного рефлекса постепенно формируется произвольное захватывание предмета. Наличие рефлекса после 4—5 мес свидетельствует о поражении нервной системы.

Такой же хватательный рефлекс можно вызвать и с нижних конечностей. Надавливание большим пальцем на подушечку стопы вызывает подошвенное сгибание пальцев. Если же пальцем нанести штриховое раздражение на подошву стопы, то происходит тыльное сгибание стопы и веерообразное расхождение пальцев (*физиологический рефлекс Бабинского*).

Рефлекс Галанта. При раздражении кожи спины паравертебрально вдоль позвоночника новорожденный изгибает спину, образуется дуга, открытая в сторону раздражителя. Нога на соответствующей стороне часто разгибается в тазобедренном и коленном суставах. Этот рефлекс хорошо вызывается с 5—6-го дня жизни. У детей с поражением нервной системы он может быть ослаблен или вовсе отсутствовать в течение 1-го месяца жизни. При поражении спинного мозга рефлекс отсутствует длительно. Рефлекс физиологичен до 3—4-го месяца жизни. При поражении нервной системы эту реакцию можно наблюдать во второй половине года и позже.

Рефлекс Переза. Если провести пальцами, слегка надавливая, по остистым отросткам позвоночника от копчика к шее, ребенок кричит, приподнимает голову, разгибает туловище, сгибает верхние и нижние конечности. Этот рефлекс вызывает у новорожденного отрицательную эмоциональную реакцию. Рефлекс физиологичен до 3—4-го месяца жизни. Угнетение рефлекса в период новорожденности и задержка его обратного развития наблюдается у детей с поражением центральной нервной системы.

Рефлекс Моро. Вызывается различными приемами: ударом по поверхности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15 см от его головки, приподниманием разогнутых ног и таза над постелью, внезапным пассивным разгибанием нижних конечностей. Новорожденный отводит руки в стороны и открывает кулачки — I фаза рефлекса Моро. Через несколько секунд руки возвращаются в исходное положение — II фаза рефлекса Моро. Рефлекс выражен сразу после рождения, его можно наблюдать при манипуляциях акушера. У детей с внутричерепной травмой рефлекс в первые дни жизни может отсутствовать. При гемипарезах, а также при акушерском парезе руки наблюдается асимметрия рефлекса Моро.

При резко выраженной гипертонии имеется неполный рефлекс Моро: новорожденный только слегка отводит руки. В каждом случае следует определить порог рефлекса Моро — низкий или высокий. У грудных детей с поражением центральной нервной системы рефлекс Моро задерживается надолго, имеет низкий порог, часто возникает спонтанно при беспокойстве, различных манипуляциях. У здоровых детей рефлекс хорошо выражен до 4—5-го месяца, затем начинает угасать; после 5-го месяца можно наблюдать лишь отдельные его компоненты.

Надсегментарные позотонические автоматизмы. Важнейшие этапы моторного развития ребенка — способность поднимать голову, сидеть, стоять, ходить — тесно связаны с совершенствованием регуляции мышечного тонуса, адекватным перераспределением его в зависимости от положения тела в пространстве. В этой регуляции принимают активное участие центры продолговатого мозга (миелэнцефальные), а в дальнейшем — центры среднего мозга (мезэнцефальные). Несвоевременная редукция миелэнцефальных позотонических рефлексов приводит к формированию патологической тонической активности, которая препятствует овладению важнейшими двигательными функциями.

К миелэнцефальным позотоническим автоматизмам относятся асимметричный шейный тонический рефлекс, симметричный шейный тонический рефлекс, тонический лабиринтный рефлекс. Центры их расположены в области продолговатого мозга.

Асимметричный шейный тонический рефлекс. Если повернуть голову лежащего на спине новорожденного так, чтобы нижняя челюсть находилась на уровне плеча, то происходит разгибание конечностей, к которым обращено лицо, и сгибание противоположных. Более постоянной является реакция верхних конечностей.

Симметричный тонический шейный рефлекс. Сгибание головы вызывает повышение флексорного тонуса в руках и экстензорного — в ногах.

Тонический лабиринтный рефлекс — в положении на спине отмечается максимальное повышение тонуса в разгибательных группах мышц, в положении на животе — в сгибательных.

Лабиринтный и тонические шейные рефлексы в период новорожденности наблюдаются постоянно, но выражены не так ярко, как все другие рефлексы.

Миелэнцефальные позотонические рефлексы физиологичны до 2 мес (у доношенных детей). В случае недоношенности эти рефлексы сохраняются более длительное время (до 3—4 мес). У детей с поражением нервной системы, протекающими со спастическими явлениями, тонические лабиринтные и шейные рефлексы не угасают. Зависимость мышечного тонуса от положения головы в пространстве и от положения головы по отношению к туловищу становится резко выраженной. Это препятствует последовательному моторному и психическому развитию.

Параллельно с редукцией миелэнцефальных позотонических автоматизмов постепенно формируются мезэнцефальные установочные рефлексы (цепные симметричные ре-

флекс), обеспечивающие *выпрямление туловища*. Вначале, на 2-м месяце жизни, эти рефлексы рудиментарны и проявляются в виде выпрямления головы (*лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс на голову*).

Этот рефлекс стимулирует развитие цепных симметричных рефлексов, направленных на приспособление туловища к вертикальному положению. *Цепные симметричные рефлексы* обеспечивают установку шеи, туловища, рук, таза и ног ребенка. К ним относятся:

1. Шейная выпрямляющая реакция — за поворотом головы в сторону, произведенным активно или пассивно, следует ротация туловища в ту же сторону. В результате этого рефлекса ребенок к 4-му месяцу может из положения на спине повернуться на бок. Если рефлекс ярко выражен, то поворот головы приводит к резкому повороту туловища в направлении ротации головы (поворот блоком). Этот рефлекс выражен уже при рождении, когда туловище ребенка следует за поворачивающейся головой. Отсутствие или угнетение рефлекса может быть причиной затыжных родов и гипоксии плода.

2. Туловищная выпрямляющая реакция (выпрямляющий рефлекс с туловища на голову). При соприкосновении стоп ребенка с опорой происходит выпрямление головы. Наблюдается отчетливо с конца первого месяца жизни.

3. Выпрямляющий рефлекс туловища, действующий на туловище. Этот рефлекс становится выраженным к 6–8-му месяцу жизни и видоизменяет примитивную шейную выпрямляющую реакцию, вводя ротацию туловища между плечами и тазом. Во втором полугодии повороты уже осуществляются с торсией. Ребенок обычно поворачивает голову первой, затем плечевой пояс и, наконец, таз вокруг оси тела. Ротация в пределах оси тела дает возможность ребенку повернуться со спины на живот, с живота на спину, сесть, встать на четвереньки и принять вертикальную позу.

Выпрямляющие рефлексы направлены на приспособление головы и туловища к вертикальному положению. Они развиваются с конца 1-го месяца жизни, достигают согласованности в возрасте 10–15 мес, затем видоизменяются, совершенствуются.

Другая группа рефлексов, наблюдаемых у детей раннего возраста, не относится к истинным выпрямляющим рефлексам, но на определенных стадиях способствует развитию двигательных реакций. К ним относятся защитная реакция рук, рефлекс Ландау.

Защитная реакция рук — разведение их в стороны, вытягивание вперед, отведение назад в ответ на внезапное перемещение туловища. Эта реакция создает предпосылки для удержания тела в вертикальном положении.

Рефлекс Ландау является частью выпрямляющих рефлексов. Если ребенка держать свободно в воздухе лицом вниз, то вначале он поднимает голову, так что лицо находится в вертикальной позиции, затем наступает тоническая экстензия спины и ног; иногда ребенок изгибается дугой. Рефлекс Ландау появляется в возрасте 4–5 мес, а отдельные его элементы и раньше.

Реакция равновесия — это группа рефлекторных реакций,

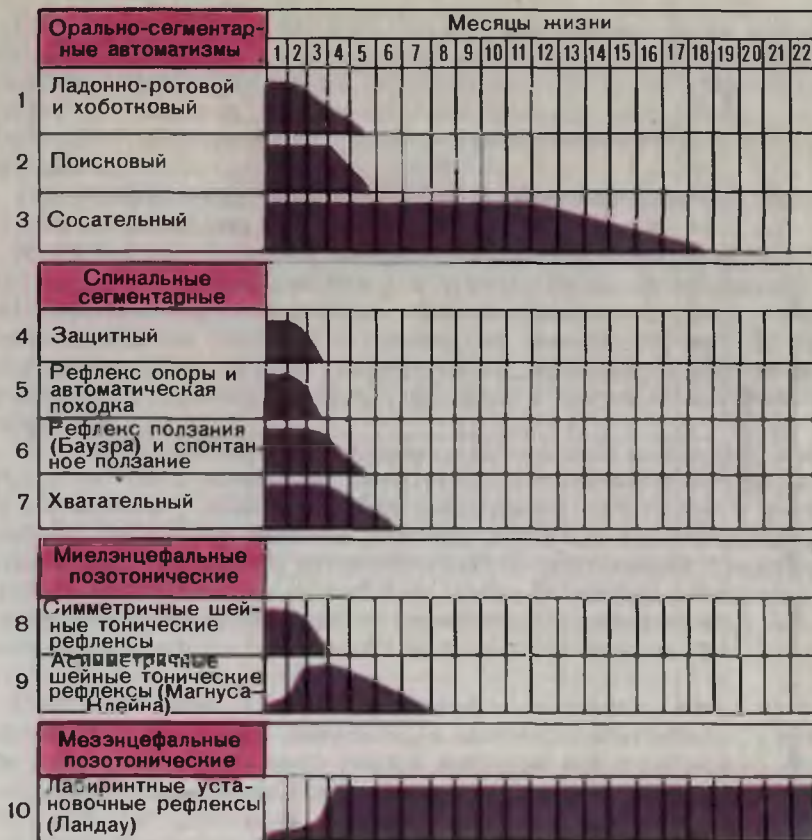


Рис. 77. Сроки выявления основных безусловных рефлексов у доношенных детей.

обеспечивающих сохранение равновесия при сидении, стоянии, ходьбе. Механизм этих реакций сложный, осуществляется при участии мозжечка, базальных ганглиев, коры больших полушарий. Реакции равновесия появляются и нарастают в тот период, когда реакции выпрямления уже полностью установились. Реакция равновесия заканчивают свое формирование в общих чертах в период с 18 мес до 2 лет. Их совершенствование продолжается до 5–6 лет.

Реакции выпрямления и равновесия совместно представляют нормальный поструральный рефлекторный механизм, который формирует необходимую базу для выполнения любых двигательных навыков.

Сроки выявления основных безусловных рефлексов и позотонических автоматизмов представлены в табл. 7 и на рис. 77.

Исследование двигательных функций грудного ребенка включает оценку общего мышечного развития, объема и силы активных и пассивных движений, состояние мышечного тонуса и координации.

Таблица 7. Сроки выявления основных безусловных рефлексов у доношенных детей

Рефлексы	Возраст, мес													
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	18	24
Сегментарные двигательные автоматизмы:														
А. Оральные:														
ладонно-ротовой и хоботковый	+	+	±	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
поисковый	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
сосательный	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	±	-
Б. Спинальные:														
защитный	+	±	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
рефлекс опоры и автоматическая походка	+	±	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
рефлекс ползания (Бауэра) и спонтанное ползание	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
хватательный	+	+	+	±	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
рефлексы Переза, Галанта	+	+	+	±	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
рефлекс Моро	+	+	+	+	±	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Надсегментарные позотонические автоматизмы:														
А. Миелэнцефальные:														
асимметричный шейный тонический рефлекс	±	±	±	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
симметричный шейный тонический рефлекс	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
лабиринтный тонический рефлекс	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Б. Мезэнцефальные:														
простые шейные и туловищные														
установочные рефлексы	±	+	+	+	+	±	-	-	-	-	-	-	-	-
лабиринтные установочные рефлексы (Ландау):														
верхние	-	-	±	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
нижние	-	-	-	-	-	±	+	+	+	+	+	+	+	+
Цепные шейные и туловищные														
установочные рефлексы	-	-	-	-	-	±	±	+	+	+	+	+	+	+

Общее мышечное развитие определяют путем осмотра, пальпации, измерения симметричных участков сантиметровой лентой. Атрофии мышц у детей раннего возраста могут быть следствием их недоразвития (например, при врожденных гемиаплазиях) или нарушения иннервации при парезах и параличах травматического и инфекционного генеза.

Гипертрофии мышц в грудном возрасте наблюдаются редко, главным образом при миотонии Томсена.

В анализе двигательных функций грудного ребенка важное место занимает исследование мышечного тонуса. Исследовать мышечный тонус необходимо, когда ребенок спокоен. Делать это нужно, избегая резких движений, растяжения мышц, не нанося ребенку болевых раздражений. При грубых манипуляциях возникает сопротивление пассивным движениям и оценка мышечного тонуса может быть неправильной.

При поражении нервной системы сопротивление пассивным движениям может быть повышено симметрично или асимметрично. Мышечная гипертония у новорожденных наблюдается при тяжелом внутриутробном поражении нервной системы, длительной антенатальной и интранатальной асфиксии, внутричерепных кровоизлияниях. Симптомом церебральной патологии может быть также мышечная гипотония. Ее необходимо дифференцировать от врожденных, наследственных заболеваний, протекающих с мышечной гипотонией (фенилкетонурия, болезнь Дауна и др.).

Имеют значение объем спонтанных движений, их симметричность, излишние движения, в частности атетоидные, тремор. При нарушении мышечного тонуса движения новорожденного могут быть замедленными или слишком сильными, типа бросковых. Оценивать силу активных движений и сопротивление пассивным движениям необходимо в каждом суставе отдельно.

Исследуя мышечный тонус, нужно помнить, что у новорожденного и детей первых месяцев жизни на состояние мышечного тонуса влияют положение головы в пространстве и положение головы по отношению к туловищу (тонические лабиринтные и шейные рефлексy). Асимметрия мышечного тонуса отмечается при гемипарезах, при акушерских парезах рук.

У здоровых новорожденных наблюдаются отдельные атетоидные движения в пальцах рук и предплечье с разгибанием в локте и ротацией кисти. В первые недели жизни у недоношенных они выражены ярче, затем исчезают. Гиперкинезы, обусловленные поражением нервной системы, клинически проявляются к концу 1-го года жизни, а в первом полугодии выражены нерезко. Однако при ядерной желтухе как следствии гемолитической болезни новорожденных гиперкинезы появляются уже в первом полугодии. Для этой формы поражения характерна мышечная дистония с преобладанием гипотонии. Гиперкинезы чаще возникают на фоне пониженного мышечного тонуса.

В первые дни жизни у новорожденных в норме можно наблюдать *дрожание конечностей* при крике, двигательном беспокойстве. В этом периоде дрожание характеризуется высокой частотой, низкой амплиту-

дой, непостоянством и быстро угасает. При поражении нервной системы дрожание низкой частоты и высокой амплитуды возникает спонтанно в покое, при крике усиливается. В период новорожденности дрожание часто предшествует клоническим судорогам и является своеобразным признаком высокой «судорожной готовности» ребенка.

Из сухожильных рефлексов у новорожденных наиболее постоянно вызываются коленные рефлексы, рефлексы с сухожилий двуглавой и трехглавой мышц. В период новорожденности преобладает тыльное сгибание стопы, поэтому ахилловы рефлексы вызываются с трудом, они непостоянны. По мере развития ребенка (к 3—4-му месяцу), когда подошвенное сгибание начинает преобладать, ахилловы рефлексы становятся более отчетливыми.

Угнетение сухожильных рефлексов, а иногда отсутствие их наблюдается в остром периоде внутричерепной травмы, при врожденных нервно-мышечных заболеваниях. Гиперрефлексия, расширение рефлексогенных зон отмечаются у возбудимых детей, при повышении внутричерепного давления. При резком повышении мышечного тонуса сухожильные рефлексы вызываются с трудом. Брюшные рефлексы у новорожденных непостоянны и становятся более отчетливыми во втором полугодии, когда ребенок начинает садиться.

Выявлению двигательных нарушений способствуют также некоторые специальные диагностические приемы.

Проба на тракцию. В положении ребенка на спине берут его руки за запястья и медленно тянут на себя до положения сидя. В норме ощущается умеренное сопротивление разгибанию рук в локтях. У детей с выраженной гипотонией сопротивление отсутствует или ослаблено. При резко выраженной гипертонии наблюдается чрезмерное сопротивление. Этой пробой можно также выявить асимметрию мышечного тонуса.

Рефлекс отдергивания. В положении новорожденного на спине, когда нижние конечности его расслаблены, поочередно наносят укол иглой на каждую подошву. Происходит одновременное сгибание бедер, голеней и стоп. Надо обратить внимание на симметричность и силу ответной реакции. Рефлекс может быть ослаблен у детей, родившихся в годичном предлежании, при травме спинного мозга, при наследственных и врожденных нервно-мышечных заболеваниях, миелодисплазиях.

Перекрестный рефлекс экстензоров. В положении ребенка на спине пассивно разгибают одну нижнюю конечность и иглой делают укол в подошву фиксированной ноги. Происходят разгибание и легкое приведение другой ноги. В норме в первые дни жизни рефлекс ослаблен, а затем наблюдается у всех новорожденных. Рефлекс ослаблен или отсутствует при поражениях спинного мозга и периферических нервов.

Проба на отведение нижних конечностей. В положении ребенка на спине разогнутые нижние конечности быстрым движением отводят в стороны. В норме ощущается умеренное сопротивление, которое ослаблено или отсутствует при мышечной гипотонии. У новорожденных с повышенным мышечным тонусом резко выражено сопротивление отведению бедер, при этом ноги перекрещиваются. Затруднение отведения бедер наблюдается также при врожденных вывихах и дисплазии

тазобедренных суставов. Повышение тонуса в аддукторах бедер может быть при нормальном тонусе в сгибателях. При раннем выявлении повышения аддукторного тонуса и его коррекции предупреждается перекрещивание нижних конечностей у детей с детским церебральным параличом.

Исследование чувствительности имеет меньшее значение, в определении неврологического статуса грудного ребенка. У новорожденного развита только поверхностная чувствительность. Глубокая чувствительность развивается к 2 годам, что связано с созреванием афферентных систем в спинном и головном мозге. Ребенок сразу же после рождения реагирует на температурные раздражения, особенно на холодные. При этом чаще всего возникает общая двигательная реакция. У новорожденного развита тактильная чувствительность: в ответ на прикосновение к коже или слизистой оболочке появляется общее беспокойство или рефлекторная защитная реакция. В ответ на болевое раздражение чаще всего возникает общая двигательная реакция. Ребенок в раннем детском возрасте не может точно локализовать болевые, тактильные, температурные раздражения. Это связано с тем, что у него еще недостаточно развиты дифференциация раздражений, высший анализ их на уровне коры больших полушарий головного мозга.

При исследовании можно получить только общие представления о расстройстве чувствительности. Определить четкие границы и тип чувствительных расстройств практически невозможно.

При некоторых патологических состояниях (менингиты, гипертензионно-гидроцефальный синдром) может отмечаться повышение чувствительности кожных покровов — гиперестезия. Даже легкое прикосновение к коже вызывает болезненную реакцию, крик, двигательное беспокойство.

Отсутствие реакции на болевые и температурные раздражители чаще всего является следствием пороков развития и травм спинного мозга. Описана врожденная нечувствительность к боли вследствие недоразвития чувствительных путей.

Вегетативно-трофические функции у новорожденного несовершенны. Это связано с незаконченностью морфологической и функциональной организации вегетативной нервной системы. У новорожденных вегетативные расстройства могут проявляться приступами цианоза, побледнением, покраснением, мраморностью кожных покровов, расстройством ритма и частоты дыхания и сердечной деятельности, «игрой зрачков», икотой, зеванием, частыми срыгиваниями, рвотой, неустойчивым стулом, нарушением сна. Некоторые из этих реакций могут в дальнейшем закрепляться по типу условного рефлекса, как это наблюдается у детей с ранней детской нервностью. Кроме описанных выше нарушений, патология вегетативной нервной системы может проявляться трофическими расстройствами кожи, подкожной клетчатки, костей. Такие расстройства наблюдаются при врожденной гемиатрофии Парри—Ромберга. Поражение дизцефальной области может приводить к развитию гипотрофии, а иногда к раннему ожирению. Поражение лимбической системы вызывает нарушения в эмоциональной сфере, — дети резко возбудимы, много кричат, плохо спят.

Таблица 8. Динамика развития основных анализаторов у детей раннего возраста

Функция	Возраст, мес							
	1	2	3	4	5	6	7	8
Зрение	Непостоянная фиксация, отсутствие родственных движений головы. Отсутствие бинокулярного зрения. Периодическое косоглазие. Зажмуривание при ярком свете	Фиксация и прослеживание взглядом предметов. Координированность движений глазных яблок. Появление конвергенции	Длительная фиксация взгляда. Сочетанность движений головы и глаз. Прослеживание предметов в положении на животе, а в вертикальном положении попытка рассматривания предметов и лиц	Внимательное рассматривание предметов и лиц. Попытка схватить игрушку при виде ее	Узнавание знакомых лиц. Прослеживание за упавшей игрушкой. Рассматривание предметов при одновременном манипулировании с ними обеими руками. Интерес или удивление при виде незнакомых предметов			
Слух	Отсутствие поисковых реакции на звук. Вздрагивание при резком звуке	Распознавание человеческого голоса среди других звуков (положительная эмоциональная реакция). Прослеживание взглядом звучащего предмета	Различение голосов близких, поворот головы в сторону источника звука. Реакция на интонации голоса		Появление условнорефлекторных реакций на различные звуки (шаги, скрип дверей)			
Целенаправленная моторная деятельность	Отсутствие целенаправленной деятельности		Комплекс оживления при зрительно-слуховых раздражениях (улыбка, усиление общей двигательной активности, сочетающейся с периодическими «замираниями»)		Активное схватывание предметов, примитивные манипуляции с ними. Неспособность к одновременной игре с двумя предметами		Переключивание предметов из одной руки в другую. Протягивание рук близким, хлопанье в ладоши	
Речь	Появление гуления к концу 2-го месяца		Гуление, большая протяженность гласных звуков		Появление согласных звуков и слогов «ба», «па», «ма»		Элементы лепетной речи	

Продолжение табл. 8

Функция	Возраст, мес			
	9	10	11	12
Зрение	Наблюдение за взрослыми, реакция на их мимику и жесты. Наблюдение за падением бросаемых игрушек. Показывание предметов в соответствии с их названием		Узнавание многих предметов по картинке. Активное зрительное исследование обстановки	
Слух	Появление понимания обращенной речи. Выполнение простых словесных инструкции. Появление и усложнение звукоподражательной деятельности			
Целенаправленная моторная деятельность	Способность к манипулированию с несколькими предметами. Примитивная игровая деятельность (бросание, постукивание игрушками, трение их друг о друга). Игра с частями собственного тела. Подражание некоторым движениям взрослых. Усложнение жестикуляционного общения со взрослыми		Разнообразные манипуляции с предметами. Способность нанизывать кружки на стержень, вкладывать друг в друга полые предметы. Элементы контакта со сверстниками. Активный контакт со взрослыми	
Речь	Появление отдельных слов, нередко слогоподражательных (вместо «собака» — «бабака»). Частичное понимание обращенной речи		Появление активной речи (обращение ко взрослым с целью что-то сообщить). Нарастание словарного запаса, более правильное произношение слов	

Оценка уровня психического развития грудного ребенка представляет значительные трудности. Однако наблюдение за зрительными и слуховыми реакциями ребенка, его игровой деятельностью, способностью различать близких и незнакомых людей, способностями общения со взрослыми позволяет составить представление о степени психического развития. В табл. 8 представлена динамика развития основных анализаторов в течение первого года жизни (зрение, слух, целенаправленная моторная деятельность, речь). Следует отметить, что задержка моторного развития очень часто приводит и к отставанию в психическом развитии, поскольку ограничивает возможности ребенка в восприятии внешнего мира и затрудняет активное манипулирование с предметами. Важно также учитывать, что для психического развития ребенка огромное значение имеет постоянный контакт со взрослыми. Дефицит этого общения, ранняя «педагогическая запущенность» существенно замедляют процесс познания окружающего мира, хотя моторное развитие при этом может и не страдать.

Оценка данных о состоянии нервной системы новорожденного должна основываться на

сопоставлении повторных исследований. Если патологические признаки наблюдаются повторно, то они становятся достоверными и свидетельствуют о поражении нервной системы.

В заключение приводится сводная схема нервно-психического развития ребенка в течение 1-го года жизни.

Месяц 1-й. Положение ребенка зависит от преобладания флексорной гипертонии в конечностях. Руки согнуты во всех суставах, пальцы сжаты в кулачок и приведены к туловищу, ноги согнуты и слегка отведены в* бедрах. В положении на животе ребёнок поворачивает голову в стороны, чаще к источнику света; на раздражитель реагирует общей двигательной активностью, движения не координирует. В положении на животе ребенок приподнимает голову на несколько секунд и устанавливает ее по средней линии (лабиринтный установочный рефлекс на голову). К концу 1-го месяца жизни (а иногда и раньше) появляются зрительное сосредоточение на предмете и прослеживание движущегося объекта одними глазами без участия головы. Зрительные реакции в этот период имеют ряд особенностей: они непостоянны, не влияют на общие движения ребенка, длительность их незначительна. Глаза следуют за предметом с большим опозданием, как бы догоняя его, движения глазных яблок толчкообразные. Звуковые раздражители не дифференцируют. Ребенок издает гортанные звуки. Все безусловные рефлексы ярко выражены.

Месяц 2-й. Уменьшается влияние флексорного тонуса на положение туловища и конечностей, повышается тонус в разгибателях, увеличивается объем активных движений. Ребенок чаще отводит руки в стороны, поднимает их выше горизонтального уровня, открывает кулачок, поворачивает голову в сторону. Уменьшается влияние экстензорного тонуса на положение головы. На животе ребенок удерживает голову по средней линии более продолжительное время, начинает удерживать голову в вертикальном положении, но еще непостоянно (голова болтающаяся), фиксирует взор на неподвижном предмете. Движения глазных яблок становятся плавными, координированными; реакций фиксации взора, прослеживания и конвергенции начинают возникать при разнообразных положениях. Так, зрительная фиксация предмета наблюдается не только в положении ребенка на спине, но и на животе, в вертикальном положении. Находясь в вертикальном положении, ребенок вначале фиксирует предметы, расположенные на большом расстоянии, и лишь постепенно у него формируется умение фиксировать близкие предметы. Движения головы начинают включаться в систему оптико-приспособительных реакций. Конвергенция еще несовершенна, что затрудняет возникновение зрительных реакций на разнообразно расположенные предметы. Ребенок улыбається в ответ на ласковое обращение с ним, гулит; преобладают положительные эмоциональные реакции. Врожденные рефлексорные реакции еще хорошо выражены, за исключением реакции опоры и автоматической походки новорожденных. Последние постепенно угасают, и развивается физиологическая астазия-абазия. Начинают развиваться выпрямляющие рефлексы туловища, вырабатываются рефлексы положения. Таким образом, на 2-м месяце жизни закрепляются цепные симметричные рефлексы,

которые, развиваясь и совершенствуясь, будут способствовать вертикальной установке тела.

Месяц 3-й. Нарастает объем движений в конечностях, особенно в плечевых суставах. Ребенок чаще поднимает руки выше горизонтального уровня, удерживает вложенную в кисть игрушку, тянет ее в рот; в положении на животе поднимает голову и опирается на предплечья под острым углом, хорошо держит голову в вертикальном положении, поворачивается со спины на бок. В этот период ослабевает дорсальная флексия стопы. В связи с этим подошвенная флексия встречает меньшее сопротивление. Ребенок сгибает голову при попытке поднять его за руки из положения на спине. Наблюдается сочетанный поворот головы и глаз в сторону. Зрительные реакции более длительные. Более дифференцированно ребенок отвечает на различные раздражения, поворачивает голову на голос матери, пристально смотрит на лица, делает попытку рассмотреть вложенную в руку игрушку, прослеживает предмет не только лежа на спине, в вертикальном положении, но и на животе; улыбается, иногда смеется; ярко выражены и долго сохраняются положительные эмоциональные реакции. Улыбка сопровождается двигательной активностью, общим оживлением. Если ребенок здоров, то в течение всего времени бодрствования находится в радостном состоянии. Интенсивные движения, которые возникают при эмоциях радости, способствуют снижению физиологической флексорной гипертонии мышц ребенка и стимулируют развитие реципрокности. Ребенок гулит, дольше тянет гласные звуки.

В этом возрасте у ребенка имеются специфические рефлекторные реакции. В связи с возрастающей ролью коры головного мозга и развитием произвольной активности на 3-м месяце жизни продолжается торможение врожденных рефлексов, ослабевают лабиринтные шейные тонические рефлексы, расширяется деятельность анализаторов, возрастает значение двигательного и слухового анализаторов по сравнению с тактильным. Если в первые месяцы жизни поисковый рефлекс возникает в ответ на тактильный раздражитель, то в конце 3-го месяца при виде груди матери или бутылочки с молоком ребенок оживляется и приготавливает себя к акту сосания. В возрасте 2 мес ребенок схватывает предмет, который соприкасался с ладонной поверхностью. В конце 3-го и начале 4-го месяца хватательный рефлекс ослабевает и развивается произвольное захватывание предмета. Ребенок видит игрушку, тянется к ней и схватывает ее.

Месяц 4-й. Ребенок хорошо держит голову, поворачивается по направлению звука, тянется к игрушке, хватает ее, ощупывает предметы руками, тянет их в рот, поворачивается на бок, при потягивании за руки садится, с поддержкой сидит; лежа на животе, опирается на предплечья под прямым углом, приподнимает верхнюю часть туловища. К этому возрасту исчезает физиологическая флексорная гипертония. Ребенок внимательно следит за движущимся предметом, постепенно у него развивается зрительно-моторная координация. Он различает голоса близких, часто улыбается, смеется, издает громкие протяжные звуки, более четко произносит гласные звуки. Безусловные рефлексы продолжают отходить на второй план. На базе хватательного рефлекса

формируется произвольное хватание предметов. В положении на животе ребенок может поднять голову и туловище против силы тяжести.

Месяцы 5-й и 6-й. Ребенок сидит при поддержке за одну руку, а иногда и самостоятельно, но при сидении еще выражен кифоз позвоночника; поворачивается со спины на бок и живот, на животе опирается на разогнутые руки, поднимает верхнюю часть туловища, опираясь на ладони, начинает схватывать предметы, к которым прикоснулся не только ладонной, но и тыльной или боковой стороной кисти. Лабиринтная реакция на голову становится отчетливее. Модифицируется шейная выпрямляющая реакция. Ротация между грудной клеткой и тазом создает возможность поворачиваться со спины на живот, а немного позднее и с живота на спину. Лежа на животе, ребенок вытягивает одну руку, поддерживая себя другой, перемещает тело с одной руки на другую. У ребенка развивается защитная экстензия рук вперед и назад. Лежа на спине, он играет со стопами; поворачивает голову по направлению звука, различает знакомые лица, следит за упавшей игрушкой, поднимает ее. Эмоциональные проявления более разнообразны. Ребенок произносит согласные звуки, у него появляются первые попытки произносить слоги «ба», «па», «ма», «дя».

Месяцы 7-й и 8-й. Ребенок самостоятельно устойчиво сидит, сохраняет равновесие, встает на четвереньки, поворачивается с живота на спину, делает попытки сесть самостоятельно из положения на спине, при поддержке встает на ноги, с опорой некоторое время может стоять. Реакция равновесия выражена в положении на спине, на животе, сидя. Защитная экстензия рук вперед и в стороны позволяет ребенку сидеть с сохранением равновесия и предотвращает падение. С помощью рук малыш садится из положения на спине и на животе, рассматривает игрушку, перекладывает из одной руки в другую, движения носят более целеустремленный характер. Ребенок протягивает руки к матери и знакомым, хлопает в ладоши, повторяет слоги «ма-ма», «ба-ба», старается привлечь к себе внимание взрослых, распознает чужих, хорошо знает родителей, ищет взором нужный ему предмет, выражает удивление или интерес при знакомстве с новыми предметами.

Месяцы 9-й и 10-й. Ребенок встает на колени, держась за барьер, передвигается, держась за опору, стоит с поддержкой, делает попытки стоять самостоятельно, ползает. Движения относительно координированы. Ребенок подражает движениям взрослых, берет мелкие предметы двумя пальцами, собирает разбросанные игрушки, достает игрушки из ящика, следит за падением бросаемых предметов; наблюдает за взрослыми, машет им рукой, ест ложкой с помощью взрослых, знает значение часто употребляемых слов, название любимых игрушек, находит их среди других, говорит отдельные слова: «папа», «мама», «баба», «дядя» и т. д. Выполняет простые требования взрослых, понимает запреты.

Месяцы 11-й и 12-й. Ребенок ходит, поддерживаемый за одну руку, делает отдельные шаги самостоятельно, но походка еще

неустойчивая, малыш часто падает. У ребенка хорошо выражена защитная экстензия рук назад. Сочетание защитной экстензии рук вперед, в стороны и назад дает ему возможность оттолкнуться одной рукой, чтобы сесть из положения на спине. Ребенок садится с меньшей ротацией туловища вокруг оси тела, свободно манипулирует с предметами, приседает, чтобы поднять упавшую игрушку, знает название многих предметов, локализует болевые раздражения, указывает части тела, помогает при одевании, ест самостоятельно ложкой, выполняет большое количество инструкций, любит детей, знает всех в семье, произносит отдельные слова.

Раздел II

ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Глава 11

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Перинатальные поражения нервной системы объединяют различные патологические состояния, обусловленные воздействием на плод вредоносных факторов в антенатальном периоде, во время родов и в первые дни после рождения.

Патогенными факторами могут быть заболевания матери в период беременности: токсикозы, инфекции, интоксикации, нарушения обмена веществ, иммунопатологические состояния и многообразная акушерская патология (узкий таз, затяжные или стремительные роды, преждевременное отхождение вод, преждевременная отслойка плаценты, обвитие пуповиной, неправильные предлежания плода и др.). Имеют значение также акушерские манипуляции, которые могут повреждать нервную систему плода. Помимо указанных факторов, определенную роль играют некоторые химические вещества, радиоактивное излучение. Установлена роль генетических факторов. Имеется отчетливая связь между временем патогенного воздействия на развивающийся организм и клиническими проявлениями; чем раньше в эмбриогенезе повреждается мозг плода, тем более выражены последствия вредоносных влияний. Многообразные вредоносные влияния в перинатальном периоде нередко приводят к сходным патологическим состояниям. В связи с этим трудно разграничивать влияние отдельных факторов.

Важно иметь в виду, что интранатальная асфиксия и так называемая родовая травма чаще поражают нервную систему аномально развивающегося плода. В этих случаях вредоносные факторы родового периода накладываются на дизэмбриогенез. Даже характерные для нормальной родовой деятельности ситуации могут оказаться сверхсильными, превышающими адаптационные возможности аномально развивающегося плода.

Ведущее место в перинатальной патологии нервной системы занимают асфиксия и внутричерепная родовая травма. Такое подразделение условно, поскольку гипоксия мозга, как правило, сопровождается мелкоочечными периваскулярными кровоизлияниями, а внутричерепным кровоизлиянием часто сопутствует кислородная недостаточность мозга. И все же патогенез и клинические проявления гипоксии мозга и внутричерепных кровоизлияний у новорожденных различны. Врачебная тактика и лечебно-профилактические мероприятия при этих состояниях также неидентичны, поэтому целесообразно раздельное изложение гипоксии мозга и внутричерепных кровоизлияний у новорожденных.

ГИПОКСИЯ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

Этиология. Внутриутробную гипоксию плода и асфиксию новорожденного могут вызывать многочисленные заболевания матери и плода, воздействующие на плод внутриутробно и в период родов. К ним относятся инфекционные, сердечно-сосудистые и легочные заболевания матери, токсикозы беременности, изоиммунизация при резус- и АВО-несовместимости крови матери и плода, различного рода интоксикации. Важное значение в возникновении гипоксий имеет также разнообразная акушерская патология, приводящая в конечном итоге к нарушению маточно-плацентарного кровообращения.

Асфиксия при рождении наблюдается у 4–6% новорожденных и является одной из наиболее частых причин перинатальной смертности.

Патогенез. Кислородная недостаточность приводит к грубым метаболическим нарушениям в организме плода и новорожденного. Происходит накопление кислых продуктов обмена, нарушается электролитный баланс, развивается гипогликемия, снижается активность ферментов аэробного и анаэробного дыхания. Под влиянием ацидоза увеличивается проницаемость сосудистых стенок, нарушается мозговое кровообращение, развиваются ишемия, отек и набухание мозговой ткани. В результате метаболических, гемодинамических и ликвородинамических расстройств повреждаются нервные клетки. Степень их поражения зависит от тяжести и продолжительности внутриутробной гипоксии и асфиксии при рождении.

Патоморфология. Кислородное голодание приводит к парезу мозговых сосудов, переполнению их кровью, отеку вещества мозга, микрогеморагиям. Эти нарушения в дальнейшем могут быть причиной тяжелых дегенеративных изменений мозговой ткани.

Клинические проявления зависят от степени тяжести и длительности перенесенного кислородного голодания. При легкой степени состояние ребенка может быть тяжелым лишь в первые часы жизни. Оценка по шкале Апгар 6–7 баллов. Дыхание учащено, кожные покровы цианотичны, мышечный тонус нормальный или изменен незначительно, безусловные рефлексы несколько угнетены. Спонтанная двигательная активность ограничена. Отмечается легкое повышение нервно-рефлекторной возбудимости: беспокойство, поверхностный сон, вздрагивания, срыгивания, переходящий мелкокоразмашистый тремор рук. Состояние новорожденного быстро улучшается и на 3–4-й день становится удовлетворительным.

При гипоксии средней тяжести оценка по шкале Апгар после рождения не превышает 5–6 баллов. Кожные покровы цианотичны. Дыхание новорожденного нерегулярное, поверхностное, тоны сердца приглушены, отмечается брадикардия. Реакция на внешние раздражители значительно снижена, крик тихий, болезненный, мышечный тонус может быть изменен (гипо- или гипертония), безусловные рефлексы угнетены, быстро истощаются, иногда отсутствуют. Дети вяло сосут и глотают, часто срыгивают. На фоне общей вялости, адинамии могут наблюдаться периоды беспокойства, крупноразмашистый тремор рук и ног, судорожные подергивания мимических мышц.

Сухожильные рефлексы вначале угнетены, через 2—3 дня становятся высокими, с расширенной зоной, появляются клонусы стоп. К 4—5-му дню может быть выражен гипертензионно-гидроцефальный синдром.

При тяжелом поражении центральной нервной системы оценка по шкале Апгар после рождения 1—4 балла. Выражены респираторные и циркуляторные расстройства. Кожные покровы бледные с землистым оттенком, слизистые оболочки цианотичны, тоны сердца глухие, пульс аритмичный. Дыхание при рождении отсутствует или поверхностное, учащенное. Мышечный тонус снижен, безусловные рефлексы не определяются; наблюдаются признаки поражения черепных нервов. Движения глазных яблок плавающие, отмечается горизонтальный и вертикальный нистагм. Дети самостоятельно не сосут и не глотают. У них нарушен ритм сна и бодрствования. Вялость и сонливость могут сменяться резким беспокойством, сопровождающимся болезненным криком, тремором подбородка и конечностей, клонико-тоническими судорогами. Могут отмечаться признаки повышения внутричерепного давления — напряжение большого родничка, расхождение черепных швов, симптом Грефе.

У 65% детей этой группы отмечается высокий порог стигматизации, свидетельствующий о нарушении внутриутробного развития.

При оценке состояния новорожденного необходимо учитывать, что асфиксия в родах часто является «продолжением» внутриутробной гипоксии плода. Этот момент имеет значение для лечения и прогноза.

Лечение гипоксии у новорожденных сводится к быстрому устранению кислородного голодания мозга, для чего применяются различные методы реанимации (метод Персанинова, аппаратное искусственное дыхание). Медикаментозная терапия (дегидратационные, сердечные, седативные средства, гормональные, витаминные препараты) проводится в зависимости от степени выраженности тех или иных синдромов.

ВНУТРИЧЕРЕПНАЯ РОДОВАЯ ТРАВМА

Внутричерепная родовая травма — собирательное понятие, включающее неоднородные по этиологии и патогенезу и многообразные по клиническому проявлению изменения центральной нервной системы, возникшие в период родов. К внутричерепной родовой травме относят кровоизлияния в вещество мозга и его оболочки, а также другие расстройства мозгового кровообращения, вызывающие структурные изменения нервной системы.

Случаи внутричерепной родовой травмы составляют 10—20% всех случаев родовых нарушений нервной системы. В структуре перинатальной смертности на ее долю приходится 10—12%.

Патогенез. Возникновению внутричерепной родовой травмы способствуют разные виды акушерской патологии (например, затяжные или стремительные роды, несоответствие размеров плода размерам таза матери), а также неправильная техника проведения акушерских родоразрешающих операций. Длительное стояние головки в родовых путях приводит к перераспределению крови, затруднению оттока и развитию

Застойных явлений в сосудах подкожной клетчатки головы с образованием кефалогематомы, а также в сосудах и синусах мозга. Вследствие переполнения сосудов мозга кровью и застоя может произойти их надрыв. Родовая травма часто возникает на фоне хронической гипоксии мозга плода. Гипоксия может быть фактором, способствующим кровоизлиянию, но может возникать и в результате нарушений мозгового кровообращения.

Патоморфологические изменения в остром периоде внутричерепной травмы выражаются в полнокровии мозга, венозном застое, капиллярных стазах в веществе мозга и мягкой мозговой оболочке, мелкоочечных и (или) обширных кровоизлияниях, дегенеративных изменениях в клетках коры и подкорковых образованиях, среднем мозге, мозжечке, продолговатом мозге, периваскулярном и перицеллюлярном отеке. В нервных клетках определяются деструктивные и дистрофические явления, набухание миелиновых волокон, отечные изменения элементов глии, дисмиелинизация, мелкие диффузные кровоизлияния.

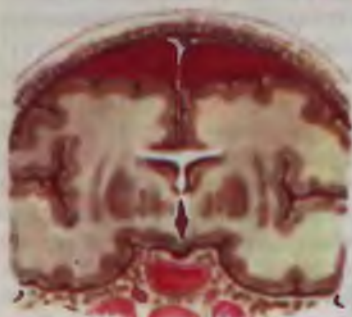
Клиническая картина внутричерепной родовой травмы у новорожденных может проявляться различной симптоматикой — от легких общемозговых симптомов, связанных с нарушением ликворо- и гемодинамики (вялость, адинамия, повышенная возбудимость, цианоз, рвота, симптом Грефе, тремор, общая гиперестезия, легкое угнетение безусловных рефлексов, быстрая истощаемость), до выраженных очаговых симптомов (косоглазие, нистагм, птоз, анизокория, поражение лицевого нерва, псевдобульбарный синдром, судороги, мышечная гипертония и гипотония, резкое угнетение или отсутствие безусловных рефлексов). Это обусловлено большим диапазоном нарушений мозгового кровообращения — от незначительных гемодинамических расстройств до тяжелых внутричерепных кровоизлияний.

Внутричерепные кровоизлияния во время родов возникают в связи с механической травмой головки плода, в результате чего повреждаются сосуды. Особенно часто страдают сосуды основания мозга, вены и венозные синусы. У новорожденных вследствие морфологической незрелости нервной системы трудно выделить локальные симптомы, свидетельствующие о поражении определенных областей мозга. Кроме того, при внутричерепной родовой травме нарушения мозгового кровообращения развиваются во всех отделах мозга, поэтому в клинической картине преобладают диффузные неврологические расстройства. И все же по преимущественному поражению сосудов в отдельных участках различают несколько клинических форм расстройств мозгового кровообращения.

Субдуральные кровоизлияния (рис. 78) чаще возникают при стремительных родах, когда имеет место резкое смещение костей черепа. Наиболее часто травмируются сосуды, вдающиеся в верхний сагиттальный и поперечный синусы и сосуды намета мозжечка. Субдуральные гематомы могут быть одно- или двусторонними. Непосредственно после рождения неврологические нарушения выражены нерезко, и это состояние обычно диагностируют как нарушение мозгового кровообращения I—II степени. Тяжесть состояния постепенно нарастает.



A



Б



В

Рис. 78. Варианты возникновения субдуральных гематом (А). Один из механизмов возникновения спастической диплегии (Б) и дренаж гематомы (В).

Образовавшаяся гематома вызывает сдавление жизненно важных центров ствола мозга, подкорковых образований, дислокацию ликворных путей. Кожные покровы бледные, холодные, дыхание учащенное, нерегулярное, пульс аритмичный. Мышечный тонус снижен. Безусловные рефлексы отсутствуют или угнетены. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы отсутствуют. Ребенок не сосет, не глотает. Постепенно нарастают симптомы внутричерепной гипертензии, выбухают роднички, может возникнуть расхождение черепных швов. Размеры головы увеличиваются. Появляются срыгивание, повторная рвота, симптом Грефе. Могут быть очаговые или генерализованные клонико-тонические судорожные приступы. Если субдуральная гематома не удалена вовремя хирургическим путем, то ребенок может умереть.

Субарахноидальные кровоизлияния — один из наиболее часто встречающихся видов нарушений мозгового кровообращения у новорожденных. В 75% случаев субарахноидальные кровоизлияния отмечаются у недоношенных детей. Причиной этих кровоизлияний могут быть асфиксия, повышающая сосудистую проницаемость, наложение щипцов, вакуум-экстрактора. Происходит разрыв капилляров и мелких сосудов. Излившаяся в подпаутинное пространство кровь вызывает картину нарастающего асептического менингита, поэтому симптомы субарахноидального кровоизлияния часто проявляются не в первые часы после рождения, а на 3—4-й день, когда ребенка прикладывают к груди. Состояние ребенка резко ухудшается, он становится беспокойным, нарушается сон. Возникают частые срыгивания, рвота. Мышечный тонус высокий. Появляются симптомы повышения внутричерепного давления — расхождение черепных швов, напряжение большого родничка, симптом Грефе, косоглазие. Наблюдаются выраженная общая гиперестезия, тремор, ригидность мышц затылка. При люмбальной пункции в спинномозговой жидкости обнаруживают примесь крови.

При разрыве вены Галена, прямого и поперечного синусов, сосудов хориоидального сплетения кровь скапливается между полушариями, на основании мозга или в задней черепной ямке, сдавливает ствол мозга и подкорковые образования. В клинической картине характерны поверхностное, редкое, нерегулярное дыхание, глубокий шок. Отмечаются судорожные подергивания, «плавающий взор», спонтанный нистагм. Крик слабый, нарушено глотание, определяется мышечная дистония, безусловные рефлексы угнетены. В зависимости от локализации внутричерепной гематомы определяется очаговая неврологическая симптоматика — поражения черепных нервов, двигательные нарушения.

Внутрижелудочковые кровоизлияния типичны для недоношенных, но встречаются и у доношенных новорожденных. К факторам, способствующим возникновению этих кровоизлияний, относятся стремительные роды. В анамнезе нередко можно отметить различную патологию беременности. Обычно эти кровоизлияния наступают при разрыве сосудов хориоидального сплетения. Клиническая картина характеризуется глубоким коматозным состоянием с расстройством дыхания, тоническими судорогами, опистотонусом. Дети не сосут, не глотают. Безусловные рефлексы угнетены. Зрачки могут быть сужены,

иногда определяются анизокория, плавающие движения глазных яблок, горизонтальный, вертикальный и ротаторный нистагм. Большой родничок напряжен. Характерны гипертермия, центральные нарушения вегетативно-трофических функций в результате раздражения нервных центров дна III и IV желудочков, дизэнцефальной области. Если не приняты срочные меры, то внутрижелудочковое кровоизлияние нарастает, расстройство дыхания и сердечной деятельности усугубляется и наступает смерть.

Субэпендимарные кровоизлияния чаще являются результатом разрыва мелких вен между хвостатым ядром и зрительным бугром. Кровоизлияние нередко разрушает головку хвостатого ядра. Отмечаются глубокие расстройства функций центральной нервной системы, нарушение регуляции вегетативно-трофических функций. При прорыве крови в боковой желудочек развивается картина внутрижелудочкового кровоизлияния.

Мелкие множественные кровоизлияния чаще встречаются при затяжных родах, преждевременном отхождении вод, слабости родовой деятельности; их можно обнаружить в полушариях, мозжечке, стволе мозга. Причиной множественных петехиальных кровоизлияний является кислородное голодание мозга. Новорожденные беспокойны, выражение лица у них болезненное, отмечаются судороги мышц лица и конечностей, рвота, угнетение безусловных рефлексов. Такое состояние может длиться несколько недель. В последующем нередко обнаруживаются двигательные расстройства, эпилептические припадки, задержка умственного развития.

У новорожденных нередко встречаются комбинации различных видов кровоизлияний. Дифференциация их в клинике не всегда удается. Из родильных домов в специализированные стационары для детей с поражением нервной системы чаще всего поступают больные с субарахноидальными и мелкими церебральными кровоизлияниями.

В настоящее время к родовой травме в ее истинном понимании относят только разрывы мозжечкового намета, синусов и магистральных сосудов. Обычно это мертворожденные или дети, умершие в первые 5—7 дней жизни. Остальные случаи, в которых обнаруживаются петехиальные кровоизлияния, преимущественно в оболочках мозга, рассматриваются как последствия ante- и интранатальной гипоксии. Такие новорожденные и составляют в дальнейшем основной контингент детей с неврологическими нарушениями.

Диагностика внутричерепной родовой травмы основывается на тщательном изучении акушерского анамнеза, течения родов, детальном неврологическом обследовании и применении специальных методов исследования.

Наряду с поражениями нервной системы при внутричерепной родовой травме нередко наблюдаются изменения со стороны глаз. Сосудистые системы мозга и глаза тесно связаны между собой, поэтому нарушение кровообращения в мозге влечет за собой изменения на глазном дне, выражающиеся в отеке и кровоизлияниях. Очаги кровоизлияния могут локализовываться в области желтого пятна, вокруг соска зри-

тельного нерва, по ходу сосудов и имеют вид полос, пятен, «лужиц». Иногда кровоизлияния бывают повторными. Рассасываются они в течение 7—9 дней, а в тяжелых случаях — через 1—2 мес. В большинстве случаев они не оставляют после себя видимых изменений.

Важное диагностическое значение при внутричерепной родовой травме имеют изменения в цереброспинальной жидкости. В норме цереброспинальная жидкость у новорожденных, как правило, прозрачная, но бывает и слегка ксантохромной в первые 8 дней из-за повышенного содержания билирубина. Цитоз колеблется от 1 до 25 лимфоцитов в 1 мкл. При внутричерепной травме цереброспинальная жидкость мутная, с примесью крови, иногда имеет цвет мясных помоев. Однако кровь обнаруживается не всегда. Это имеет место лишь тогда, когда она попадает в ликворное пространство (внутрижелудочковые и субарахноидальные кровоизлияния). После центрифугирования жидкость резко ксантохромная, содержание белка увеличено от 0,66 до 1,32 г/л, а в отдельных случаях и более. Цитоз в большинстве случаев лимфоцитарный, 125—350 клеток в 1 мкл; при первой пункции нейтрофилы могут составлять 50—60%, а затем соотношение быстро меняется. При субарахноидальных кровоизлияниях в цереброспинальной жидкости обнаруживаются измененные эритроциты. Давление цереброспинальной жидкости при внутричерепной травме чаще всего повышено до 150—300 мм вод. ст. (норма 80—100 мм вод. ст.).

Степень тяжести клинических проявлений не всегда прямо зависит от изменения цереброспинальной жидкости. Иногда при тяжелых неврологических нарушениях жидкость может быть нормальной. Диагностическая ценность исследования цереброспинальной жидкости снижается после 10—12-го дня, когда большинство очагов кровоизлияний рассасывается. Исследование спинномозговой жидкости и глазного дна необходимо проводить всем детям с внутричерепной травмой.

Диагностике субдуральных кровоизлияний помогает эхоэнцефалография и субдуральная пункция. На ЭХО-энцефалограмме обнаруживается смещение полушарий более чем на 2 мм. Субдуральную пункцию производят у наружного угла большого родничка, а при его небольших размерах — через венечный шов. В первые дни после рождения из гематомы извлекается жидкая кровь, а позже — жидкость коричневого или желтого цвета с большим содержанием белка.

Лечение внутричерепной родовой травмы в остром периоде должно быть безотлагательным и активным. Все дети должны находиться в специально оборудованных палатах с централизованной подачей кислорода, дыхательными аппаратами и трансфузионными установками. Новорожденного укладывают в обогретую постель в возвышенном положении, к голове подвешивают пузырь со льдом или проводят сеансы краниocereбральной гипотермии с помощью специальных аппаратов. Холод применяют в течение 1—2 сут с перерывами. Все процедуры проводят с большой осторожностью, чтобы не травмировать ребенка. Если ребенок родился в состоянии асфиксии, то и после оживления его дыхание еще остается недостаточным, организм продолжает испытывать кислородное голодание, поэтому в отделении новорожденных следует продолжать оксигенотерапию. Детей с внутричереп-

ной травмой к груди не прикладывают, кормят из бутылочки или соски, а при отсутствии сосательного и глотательного рефлексов — через зонд. В дальнейшем, по мере улучшения состояния, детей прикладывают к груди постепенно: вначале 1 раз, затем 2—3 раза в день и т. д.

При нарушении дыхания применяют средства, возбуждающие дыхательный центр, горчичники, пары водного раствора аммиака (нашатырного спирта). При наличии изменений на глазном дне и в цереброспинальной жидкости в первую очередь проводят антигеморрагическую, дегидратационную и рассасывающую терапию, чтобы предупредить повторные кровоизлияния, а затем постепенно включают стимулирующую терапию.

С целью повышения свертываемости крови, укрепления сосудистой стенки и прекращения кровотечения применяют викасол, рутин в сочетании с аскорбиновой кислотой.

Поскольку нарушения ликворо- и гемодинамики при внутричерепной родовой травме приводят к отеку мозга, применяют дегидратирующие средства: сульфат магния, глицерол, диакарб, бринальдикс, лазикс, маннитол. Снижению внутричерепного давления способствует внутривенное введение нативной плазмы — 10—15 мл на 1 кг массы тела в течение 4—8 дней.

При внутричерепной травме, сочетающейся с асфиксией, нередко имеет место дыхательный и метаболический ацидоз. В таких случаях показано внутривенное введение 4—5% раствора гидрокарбоната натрия (соды) в количестве 5—10 мл. Введение щелочных растворов должно контролироваться показателями кислотно-щелочного состояния.

При беспокойстве, резко выраженном треморе, судорогах наряду с дегидратационной терапией необходимо применять противосудорожные препараты: 1% раствор бромиды натрия внутрь (0,5 мл), фенobarбитал (0,003—0,005 г 2—3 раза в день), 1—2% раствор хлоралгидрата в клизме (15 мл), 0,25% раствор аминазина внутримышечно из расчета 1—2 мг на 1 кг массы тела. Наряду с указанными выше препаратами назначают витамины группы В и витамин С.

Определенную лечебную ценность при внутричерепной травме имеют люмбальные пункции. Они способствуют удалению крови из субарахноидального пространства, снижению внутричерепного давления. Если при субарахноидальных кровоизлияниях отмечаются явления реактивного менингита, протекающего с нейтрофильным плеоцитозом, то необходимо провести лечение антибиотиками. При субдуральных и эпидуральных гематомах показано хирургическое лечение: чрезродничковые, чресшовные и чрескостные пункции, удаление инкапсулированных гематом.

Новорожденным с парезами и параличами конечностей, патологическими позами уже в родильном доме начинают лечение «положением». Паретичным конечностям с помощью лонгет, валиков придают нормальное физиологическое положение. В дальнейшем, если у новорожденного остаются выраженными неврологические нарушения, его переводят в специализированный стационар или отделение, где лечение продолжают.

Основное значение на этом этапе лечения придается стимуляции онтогенетически последовательного развития двигательных, речевых и психических функций. Параллельно с лечебной гимнастикой, массажем, ортопедическим лечением и физиотерапией, логопедическими мероприятиями применяют препараты, стимулирующие обменные процессы в центральной нервной системе (витамины В₁, В₆, В₁₂, В₁₅, глутаминовая кислота, ацефен, пирацетам, церебролизин, аминалон и др.).

Лечение ребенка, перенесшего внутричерепную травму, должно быть комплексным и непрерывным с первых дней жизни. Эффективность лечебных мероприятий зависит от ранней диагностики неврологических нарушений. Поэтому педиатры родильных домов должны владеть методикой неврологического осмотра новорожденных. Детей, у которых обнаружены какие-либо неврологические симптомы, следует осмотреть повторно и более тщательно. Иногда неврологическая симптоматика, отмечавшаяся у детей в первые дни жизни, исчезает и наступает «период мнимого благополучия», а через 2–3 мес симптомы поражения нервной системы выявляются более четко.

Все дети, у которых в родильном доме наблюдались хотя бы легкие неврологические нарушения, должны быть взяты на диспансерный учет педиатром и невропатологом. У детей грудного возраста двигательные нарушения еще нерезко выражены и нередко могут быть компенсированы применением лечебной гимнастики. Необходимо широко проводить восстановительную терапию, направленную на своевременную выработку возрастных двигательных навыков, и обучать этому родителей. Важно организовать при поликлиниках школу матерей, где опытные специалисты периодически проводят занятия по физиологии развития ребенка 1-го года жизни, а также обучают родителей основным принципам лечебной гимнастики, выработке определенных поз, которые способствуют развитию нормальной постуральной активности.

При тяжелом поражении нервной системы даже раннее применение комплексной терапии не всегда дает благоприятные результаты, поэтому как бы совершенны ни были методы диагностики и лечения последствий внутричерепной травмы, они не достигнут своей цели без широких профилактических мероприятий.

Профилактику внутричерепной травмы и асфиксии, а следовательно, и неврологических нарушений необходимо начинать в женской консультации. С первых месяцев беременности проводят комплекс мероприятий, направленных на профилактику внутриутробной гипоксии плода: ежемесячное обследование будущей матери, коррекцию имеющихся у нее нарушений, профилактику вредных внешних воздействий. Особое внимание следует уделять первым месяцам беременности, т. е. периоду органогенеза, когда зародыш наиболее чувствителен к действию на него различных повреждающих факторов. Не менее важны и последующие этапы профилактики внутричерепной родовой травмы плода: бережное ведение родов, осторожность в применении акушерских манипуляций.

ТРАВМА СПИННОГО МОЗГА

Травматические повреждения спинного мозга в родах возникают вследствие его перерастяжения при сильной тракции за туловище при фиксированной головке. Наиболее часто травма спинного мозга наблюдается при ягодичном и ножном предлежании плода. Тяжесть повреждения спинного мозга может варьировать от легкого растяжения до тяжелых кровоизлияний и разрывов.

При патоморфологическом исследовании отмечаются отек оболочек и вещества спинного мозга, кровоизлияния разной величины в оболочки, вещество мозга и корешки. В более поздних стадиях обнаруживают уменьшение числа и размеров нервных клеток, глиальные перерождения, кисты.

Клиническая картина зависит от локализации поражения и его тяжести. При массивных кровоизлияниях и разрывах наблюдается картина спинального шока. Новорожденные вялые, адинамичные, у них выражены общая мышечная гипотония, разгибательное положение конечностей. Дыхание затруднено с втяжением уступчивых мест грудной клетки, живот вздут. Сухожильные рефлексы угнетены или отсутствуют, снижена болевая чувствительность. Если ребенок остается жив, то становятся более четкими локальные симптомы поражения — парезы и параличи конечностей, расстройства функции сфинктеров, выпадения чувствительности. Однако определить точный уровень поражения иногда очень сложно из-за трудностей выявления границы чувствительных нарушений и сложностей дифференциации центральных и периферических парезов у детей первых 2 лет жизни.

Причинами смерти детей с травматическими кровоизлияниями в спинной мозг являются дыхательная недостаточность и присоединение легочной инфекции.

Следует *дифференцировать* травматические повреждения спинного мозга от пороков его развития, болезни Верднига — Гоффманна, врожденных миопатий, атонической формы детского церебрального паралича. При этих заболеваниях мышечная гипотония также выражена с рождения. Дифференциальной диагностике помогают исследование cerebroспинальной жидкости, миелография, электромиография.

Лечение. В остром периоде назначают препараты, повышающие свертываемость крови и уменьшающие проницаемость сосудистой стенки, — викасол, рутин, аскорбиновую кислоту, препараты кальция. В дальнейшем показан комплекс восстановительных мероприятий, включающий массаж, лечебную гимнастику, ортопедическую коррекцию, физиотерапию и медикаментозные препараты — дибазол, галантамин, прозерин, витамины В₁, В₆, В₁₂, В₁₅, АТФ, метионин, алоэ, пиригенол, лидазу.

Прогноз травмы спинного мозга в родах зависит от тяжести повреждения. При массивных кровоизлияниях новорожденные умирают в первые дни жизни. В остальных случаях после острого периода наблюдается постепенное восстановление двигательных функций. Интеллект у детей с травматическим повреждением спинного мозга нормальный.

РОДОВЫЕ ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ

Поражения плечевого сплетения, как правило, являются следствием патологически протекавших родов. Они чаще встречаются у крупных плодов, при ягодичном или ножном предлежании, при затрудненном выведении головки и плеч, запрокидывании ручек. При извлечении плода могут иметь место сильные боковые сгибания головы, сдавление шеи, неправильное наложение щипцов, перелом ключицы и плечевой кости. Степень повреждения нервов плечевого сплетения может быть различной: от легкого растяжения нервов и отека до полного их разрыва, отрыва корешков от спинного мозга, травмы спинного мозга.

Клинические проявления зависят от уровня повреждения.

Верхний паралич Эрба—Дюшенна возникает при повреждении нервных волокон, идущих от $C_5 - C_6$ шейных сегментов. При этом нарушается функция мышц, отводящих плечо, ротирующих его кнаружи и поднимающих плечо выше горизонтального уровня, сгибателей и супинаторов предплечья. Пораженная конечность в типичных случаях разогнута во всех суставах, приведена к туловищу, ротирована внутрь в плечо и пронирована в предплечье. Кисть находится в ладонном сгибании. Сухожильные рефлексы не вызываются на стороне поражения. Отсутствуют движения в плечевом и локтевом суставах, а в пальцах и кисти сохранены. В результате приведения и внутренней ротации плеча образуется выраженная удлиненная борозда между плечом и грудной клеткой (симптом «кукольной руки»).

При тяжелой форме верхнего пареза руки может наблюдаться подвывих или вывих головки плечевой кости вследствие резкого снижения тонуса мышц, фиксирующих плечевой сустав.

При вовлечении в процесс $C_3 - C_4$ шейных сегментов наблюдается поражение диафрагмального нерва. В этих случаях отмечаются дыхательные расстройства, при рентгеноскопии — высокое стояние диафрагмы и ограничение ее подвижности на стороне поражения. Верхний тип акушерского пареза может сочетаться с кривошеей вследствие одновременной травмы в родах добавочного нерва или грудинно-ключично-сосцевидной мышцы.

Нижний паралич (Дежерин—Клюмпке) является результатом травматического повреждения корешков $C_7 - C_8$ и $Th_1 - Th_2$ сегментов. В процесс вовлекаются нервы плечевого сплетения, иннервирующие мышцы предплечья и кисти. Рука приведена к туловищу, пронирована, внутренняя ротация выражена не так резко, как при верхнем параличе. Отсутствуют движения в предплечье и кисти. Кисть свисает или находится в положении «когтистой» лапы. Движения в плечевом суставе сохранены. При этом типе паралича часто наблюдается синдром Бернара—Горнера как результат поражения шейного симпатического узла. В связи с вовлечением в процесс волокон срединного нерва наблюдаются трофические расстройства — отек, гиперемия, бледность кисти, дистрофические изменения ногтей.

Тотальный паралич наступает при повреждении всех шейных



Рис. 79. Виды лечебных укладок при родовом травматическом плечевом плексите.

корешков и I грудного корешка. Это наиболее тяжелый тип паралича, при котором нередко в процесс вовлекается и спинной мозг. В пораженной конечности резко выражена гипотония, рука пассивно свисает вдоль туловища как плеть, активные движения отсутствуют, наблюдаются вегетативные расстройства: рука бледная, холодная на ощупь, иногда отечная. В результате поражения всех мышц рука не находится в типичном положении внутренней ротации и пронации, как это наблюдается при первых двух типах поражения. Сухожильные рефлексy отсутствуют. Рано развиваются мышечные атрофии, особенно в дистальных отделах.

Лечение. Диагностика акушерских парезов нетрудна и возможна еще в родильном доме. С целью профилактики мышечных контрактур паретичную конечность с первых дней жизни укладывают в специальную шинку, чтобы придать ей правильное физиологическое положение: плечо отведено под прямым углом, в наружной ротации, локтевой сустав согнут под углом 100—110°, предплечье супинировано, кисть в положении тыльного сгибания. Шинки изготовляют из различного материала: гипса, картона, пластмассы (рис. 79). В клинике неврологии И МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова разработана специальная мягкая отводящая шинка, содержащая стержень, с помощью которого можно постепенно изменять положение руки. В первые 2—3 нед шинку снимают только на время лечебной гимнастики, массажа и купания, а затем по мере восстановления движений — чаще. Важное терапевтическое значение имеют лечебная гимнастика, массаж, физиотерапевтические процедуры (озокерит, парафин, горячие укутывания, электрофорез). Назначают витамины В₁, В₂, В₁₂, АТФ, лидазу, пирогенал, дибазол, алоэ, галантамин, прозерин, компламин.

Лечение акушерских парезов длительное. Его начинают в родильном доме, а затем проводят в районных детских поликлиниках, специализированных неврологических стационарах, санаториях для детей с поражением нервной системы. Большую помощь в лечении ребенка могут оказать родители, которых уже на ранних этапах заболевания следует обучить ортопедическому режиму и лечебной гимнастике.

Прогноз. В легких случаях при своевременном начале комплексной терапии наступает полное восстановление. При тяжелых параличах восстановление идет в течение многих лет, но и в этих случаях систематическое лечение дает положительные результаты.

РОДОВОЙ ПАРЕЗ ДИАФРАГМЫ

Парез диафрагмы развивается при травме диафрагмального нерва, С₃—С₅ сегментов спинного мозга или соответствующих корешков. Повреждение этих структур чаще наблюдается у крупных плодов при затрудненном выведении головы и плечиков. Парез диафрагмы может быть изолированным, но чаще сочетается с верхним или тотальным типом плечевого плексита.

Клиническая картина пареза диафрагмы характеризуется дыхательными нарушениями — одышкой, учащенным, нерегулярным дыханием, приступами цианоза. Наблюдается так называемый парадоксальный тип дыхания — брюшная стенка западает на вдохе и выпячивается на выдохе. Грудная клетка асимметричная, более выпуклая на стороне пареза. При аускультации легких на стороне пареза дыхание ослаблено. В периоде новорожденности и у грудных детей парез диафрагмы может способствовать развитию пневмонии.

В некоторых случаях парез диафрагмы клинически не проявляется и может быть обнаружен лишь при рентгеноскопии грудной клетки. Купол диафрагмы на стороне пареза стоит высоко и мало подвижен.

Лечение при парезах диафрагмы направлено на восстановление ее функции и профилактику респираторных осложнений. Показана

активная лечебная гимнастика с акцентом на дыхательных упражнениях. Применяют также антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин), витамины группы В, биогенные стимуляторы (алоэ, ФиБС), рассасывающие препараты (лидаза, ронидаза), средства, улучшающие капиллярный кровоток.

РОДОВОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛИЦЕВОГО НЕРВА

Травматическое повреждение лицевого нерва в родах развивается при длительном стоянии головки плода в родовых путях, прижатии ее к костям таза матери, наложении полостных щипцов, кровоизлиянии в ствол нерва. Чаще всего травмируются ветви лицевого нерва у места выхода из шилососцевидного отверстия. Реже травматические парезы лицевого нерва развиваются в результате перелома височной кости в области сосцевидного отростка или кровоизлияния в ядро лицевого нерва.

Парезы обычно односторонние, проявляются сразу после рождения. Асимметрия лица особенно заметна при крике новорожденного. Глазная щель на стороне поражения полностью не закрывается, лоб не наморщивается, носогубная складка сглажена, угол рта опущен, захват груди и сосание затруднены. Молоко вытекает из угла рта на стороне пареза. Поисковый рефлекс угнетен. Угол рта на пораженной стороне не следует за раздражителем, остается интактным.

Травматические поражения лицевого нерва у новорожденных следует дифференцировать от аплазии ядер (синдром Мебиуса). При последнем парезы лицевого нерва бывают обычно двусторонними и в большинстве случаев сочетаются с поражением других черепных нервов. Дифференциации помогает также электромиографическое исследование. При травматическом парезе лицевого нерва после 10-го дня появляются фибрилляции и улучшается проводимость по нерву. При врожденной аплазии ядер динамики биопотенцилов нет.

Периферические парезы лицевой мускулатуры у новорожденных обычно имеют тенденцию к быстрому обратному развитию иногда и без специфического лечения. При выраженных нарушениях применяют медикаментозную терапию (витамины В₁, В₁₂, алоэ, лидаза, дибазол, пирогенал, АТФ), аппликации озокерита, парафина.

РОДОВЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ДРУГИХ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Поражение лучевого нерва у новорожденных наблюдается при переломах плеча, некрозе подкожной жировой клетчатки на руках. Клиническая симптоматика характеризуется ограничением или полным отсутствием тыльного сгибания кисти и пальцев, невозможностью отведения большого пальца. Прогноз при парезах лучевого нерва обычно благоприятный. Восстановление функций наступает в течение 2—3 нед.

Поражение седалищного нерва возникает в результате его травмы при внутримышечных инъекциях в ягодичную область или введении аналептиков и хлорида кальция в пупочную артерию новорожденным с последующим тромбозом ягодичной артерии. В таких

случаях могут образовываться ишемические некрозы в области ягодиц. Мышечный тонус в ноге снижен, стопа свисает, движения пальцев ограничены. Быстро развивается атрофия мышц ягодиц, бедра, голени. Ахиллов рефлекс отсутствует. Восстановление функции ноги обычно медленное — в течение нескольких лет.

Поражение запирающего нерва у новорожденных встречается редко. Оно может быть следствием чрезмерного разведения бедер ребенка в матке. После рождения ноги отведены, ротированы наружу, согнуты в коленных суставах. Мышечный тонус снижен. Прогноз благоприятный. Функция обычно восстанавливается в течение нескольких недель, даже без лечения.

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ

В основе заболевания лежит несовместимость крови матери и плода по резус-фактору или группам крови. Изоиммунизация при гемолитической болезни новорожденных происходит, например, в случаях, когда мать резус-отрицательна, отец резус-положителен, а плод унаследовал резус-принадлежность от отца. Эритроциты плода, содержащие резус-фактор, проникают через плаценту в кровь матери, у которой в ответ на чужеродный белок образуются резус-антитела. Попадая в кровь плода, резус-антитела вызывают разрушение его эритроцитов. Для реализации резус-конфликта имеют значение особенности реактивности организма матери — повышенная чувствительность к резус-фактору, состояние эндокринной системы, наличие хронических заболеваний и т. д. Заболевание плода развивается в среднем у 1 из 25—30 резус-отрицательных женщин. С каждой последующей беременностью вероятность резус-конфликта повышается.

Патологические изменения, возникающие в организме плода, связаны с токсическим действием непрямого билирубина на центральную нервную систему. В норме концентрация непрямого билирубина в крови составляет 3,42—17,1 мкмоль/л. Поражение нервной системы происходит при содержании билирубина более 307—342 мкмоль/л, а у недоношенных детей и при более низком уровне 171—256 мкмоль/л.

Токсическое действие непрямого билирубина связано не только с концентрацией его в тканях, но и с периодом, в течение которого сохраняется это повышенное содержание, а также с концентрацией альбумина в крови, который, связывая непрямо билирубин, препятствует проникновению его в ткани.

Патоморфологические изменения при гемолитической болезни новорожденных зависят от формы заболевания. При желтушной форме они характеризуются билирубиновой инфильтрацией подкорковых образований мозга — хвостатого и чечевицеобразного ядер, таламуса, зубчатого ядра мозжечка, бульбарных ядер (kernicterus — ядерная желтуха). Размеры печени и селезенки увеличены, обнаруживаются геморагии на коже и слизистых оболочках, в плевре, эпикарде, паренхиме легких, надпочечниках. В нервных клетках выявляются набухание, перикеллюлярный отек, в подкорковых образованиях и мозжечке обнаруживаются «клетки-тени».

Клиническая картина. Ведущим клиническим симптомом гемолитической болезни новорожденных является желтуха, возникающая в первые 36 ч жизни. Интенсивность ее нарастает в следующие 2—3 дня, что связано с увеличением концентрации непрямого билирубина, которая на 4—5-й день жизни достигает 342—513 мкмоль/л. Дети становятся вялыми, сонливыми, перестают сосать, появляются глазодвигательные расстройства, судороги, мышечная гипотония. Безусловные рефлексы резко угнетены, печень и селезенка увеличены. В дальнейшем при отсутствии своевременных лечебных мероприятий, связанных с удалением токсических продуктов гемолиза, выявляются очаговые неврологические нарушения: мышечная дистония, гиперкинезы, косоглазие, «симптом заходящего солнца», снижение слуха. Характерна задержка психического и моторного развития.

Гемолитическая болезнь новорожденных, обусловленная АВ0-несовместимостью, чаще протекает в виде легкой желтухи, однако встречаются и тяжелые случаи заболевания с выраженными очаговыми нарушениями.

Лечение гемолитической болезни направлено на экстренное удаление токсических продуктов гемолиза. С этой целью сразу после рождения или в течение первых суток производят переливание крови из расчета 120—150 мл на 1 кг массы тела новорожденного. Эффективность переливания крови возрастает, если предварительно новорожденному была введена плазма. Своевременно проведенная гемотрансфузия способствует быстрому снижению концентрации непрямого билирубина и предупреждению повреждений мозга.

При гемолитической болезни новорожденных, связанной с групповой несовместимостью, переливают эритроцитную массу 0 (I) группы и сухую плазму, совместимую с группой крови ребенка. Наряду с заменным переливанием крови в последние годы широко применяют кортикостероиды, витамины группы В и Е, гамма-глобулин, внутривенное введение глюкозы с кокарбоксилазой. При наличии последствий гемолитической болезни в форме детского церебрального паралича проводят специальную стимулирующую терапию (см. раздел «Детский церебральный паралич»).

Профилактические мероприятия должны включать массовое обследование женщин на резус-принадлежность и взятие на учет всех резус-отрицательных. Во время беременности необходимо следить за появлением резус-антител в крови. При наличии последних проводят профилактическое лечение витаминами, препаратами кальция и т. п.

ДЕТСКИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПАРАЛИЧИ

Детские церебральные параличи — группа синдромов, которые являются следствием повреждений мозга, возникших во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах. Характерная особенность детских церебральных параличей — нарушение моторного развития ребенка, обусловленное прежде всего аномальным распределением мышечного тонуса и нарушением координации движений.

Двигательные нарушения часто сочетаются с чувствительными

расстройствами, задержкой развития речи и психического развития, судорогами. Детские церебральные параличи относят к непрогрессирующим резидуальным состояниям, однако развитие аномальной нервной системы на определенных этапах может сопровождаться присоединением новых патологических симптомов. Инфекционные заболевания, интоксикации, черепно-мозговые травмы могут также вызвать ухудшение состояния, что иногда создает ложное впечатление прогрессивности патологического процесса.

Частота детских церебральных параличей составляет 2,5—5,9 на 1000 родившихся. По данным Московской детской консультативной неврологической поликлиники, в 1977—1978 г. она составила 3,3 на 1000 детского населения.

Этиология детских церебральных параличей разнообразна: инфекционные, соматические и эндокринные заболевания матери, токсикозы беременности, патология пуповины и плаценты, аномалии родовой деятельности, акушерские операции, иммунологическая несовместимость крови матери и плода и др. Среди причин детского церебрального паралича преобладают вредоносные воздействия в период родов, на втором месте стоят антенатальные вредности, затем следуют постнатальные факторы. Таким образом, детские церебральные параличи обусловлены главным образом внутриутробной патологией и повреждением мозга во время родов вследствие асфиксии и внутричерепных кровоизлияний. Родовая травма нередко «накладывается» на дизэмбриогенез. В итоге имеет место сочетание различных вредоносных факторов.

Патоморфологические изменения в нервной системе многообразны. У 30% детей имеются аномалии развития мозга — микрогирия, пахигирия, гетеротопии, недоразвитие полушарий и др. Дистрофические изменения мозговой ткани, являющиеся следствием глубоких циркуляторных расстройств, проявляются диффузным или очаговым глиозом, кистозной дегенерацией, атрофией коры больших полушарий, порэнцефалией, обызвествлением ганглиозных клеток. При некоторых формах церебрального паралича отмечается избыточная миелинизация волокон, располагающихся кольцеобразно вокруг сосудов, что придает мозгу своеобразный пятнистый вид (*status marmoratus*). Наряду с описанными изменениями могут обнаруживаться недостаточная миелинизация нервных проводников, нарушение дифференциации нервных клеток и их аксонов, патология межнейронных связей и сосудистой системы мозга и другие изменения.

Клиническая картина. В основе полноценного моторного развития ребенка лежит постуральный рефлекторный механизм, который представлен двумя типами автоматических реакций: выпрямления и равновесия. Они развиваются в определенной последовательности с первых месяцев жизни ребенка и на протяжении 5—6 лет. Реакции выпрямления и равновесия, гармонично взаимодействуя, обеспечивают адекватное распределение мышечного тонуса, координированную реципрокную иннервацию и все многообразие двигательных реакций.

Двигательные расстройства при детском церебральном параличе охватывают различные стороны моторики — пирамидную иннервацию,

экстрапирамидную регуляцию позотонических автоматизмов, корковые механизмы формирования целенаправленных двигательных актов.

Последовательность определенных этапов развития мозга нарушена (постнатальная патологическая гетерохрония). Высшие интегративные центры не оказывают тормозящего влияния на примитивные двигательные рефлекторные реакции. Тонические рефлексы активизируются и сосуществуют с патологическим мышечным тонусом (спастичностью, ригидностью, тоническими спазмами). Это препятствует последовательному развитию выпрямления и равновесия. Лабиринтный тонический рефлекс, асимметричный и симметричный шейные тонические рефлексы, патологические синкинезии при детских церебральных параличах ярко выражены и являются причиной формирования патологической постральной активности, лежащей в основе патологических поз и движений.

Тонический лабиринтный рефлекс у детей с церебральным параличом проявляется максимальным повышением тонуса в экстензорных группах мышц в положении на спине и флексорных в положении на животе. Ребенок с выраженным лабиринтным тоническим рефлексом в положении на спине не может поднять голову, вытянуть руки вперед, поднести их ко рту. Лежа на животе, он не может поднять и разогнуть голову, повернуть ее в сторону, высвободить руки и опереться на них. Таким образом, выраженный тонический лабиринтный рефлекс тормозит развитие физиологических статических и локомоторных навыков.

Влияние асимметричного шейного тонического рефлекса при церебральном параличе проявляется тем, что поворот головы в сторону фиксирует ребенка в позе «фехтовальщика». Это препятствует захвату игрушки, затрудняет повороты на бок и на живот, а в дальнейшем нарушает формирование реципрокного ползания.

Патологические синкинезии — содружественные тонические реакции мышц, возникающие при попытке произвольного движения, — также тормозят развитие двигательных навыков ребенка. Выраженность патологических поз и установок зависит от тяжести поражения нервной системы и возраста ребенка.

Патологическая постральная активность формируется постепенно, по мере усложнения моторной деятельности ребенка. В связи с этим в первые 2 мес жизни, когда доминирование многих позотонических автоматизмов является физиологичным, диагностика детского церебрального паралича представляет значительные трудности. Лишь на 3—4-м месяце (а иногда и позднее) становится очевидной патологическая роль постральных рефлексов, которые препятствуют овладению возрастными двигательными навыками.

Постоянное наличие тонических рефлексов и повышенного мышечного тонуса создает патологическую проприоцептивную афферентную импульсацию. Нарушается нормальное «проприоцептивное кольцо», в котором ведущая роль принадлежит обратной афферентной импульсации, основанной на точности кинестетического восприятия. Создается порочный круг регуляции мышечного тонуса, еще более усугубляющий его нарушения.

Высокий мышечный тонус способствует возникновению контрактур. Характерна гипертония приводящих мышц бедра, вызывающая у отдельных больных перекрещивание ног: стопы фиксированы, чаще в варусной установке (подошвенная поверхность обращена кнутри). Повышенная активность мезэнцефальных отделов обуславливает появление чрезмерных реакций на звуковые раздражители в виде резких вздрагиваний, хаотичных движений. Отмечаются нарушения вегетативной регуляции: избыточная саливация, гипергидроз, яркий разлитой дермографизм.

У 65—85% больных с церебральными параличами имеются речевые нарушения, из которых наиболее часто встречаются задержки речевого развития и дизартрии. Задержка речевого развития характеризуется поздним формированием моторной речи. Поздно появляются первые слова, медленно увеличивается активный словарь, задерживается формирование фразовой речи. При дизартриях нарушается звукопроизносительная сторона речи в результате расстройств иннервации речевого аппарата. При церебральных параличах наиболее часто наблюдается псевдобульбарная форма дизартрии.

Степень психических расстройств варьирует от легких нарушений в эмоционально-волевой сфере до тяжелого интеллектуального недоразвития.

По преобладанию тех или иных неврологических нарушений можно различать отдельные варианты детского церебрального паралича. Чаще всего встречаются формы, при которых на первый план выступает мышечная гипертония. Обычно страдают и верхние, и нижние конечности, так что по существу эти формы детских церебральных параличей могут быть отнесены к тетрапарезам. По неврологической характеристике эти тетрапарезы трудно квалифицировать как центральные, спастические параличи, поскольку поражаются не только пирамидный путь, но и экстрапирамидная система, отмечается дискоординация деятельности ствольных, подкорковых и корковых двигательных центров. В зависимости от преобладающего поражения верхних, нижних, правых или левых конечностей различают отдельные клинические варианты, названия которых не всегда соответствуют классической неврологической терминологии (например, диплегия, двойная гемиплегия), но закрепились исторически.

При других вариантах детского церебрального паралича в клинической картине могут преобладать гиперкинетический синдром, расстройства координации. Реже встречается гипотоническая форма — так называемый атонически-астатический синдром. Нередко симптоматика бывает настолько многообразной, что трудно диагностировать какую-либо конкретную форму детского церебрального паралича.

Спастическая диплегия (синдром Литтла) — наиболее часто встречающаяся форма церебрального паралича. Для нее характерны двигательные нарушения в верхних и нижних конечностях, причем больше поражаются ноги. Обнаруживается у детей уже в первые месяцы жизни. Тонус экстензоров повышен, ноги вытянуты, сухожильные рефлексы высокие. У некоторых детей имеются легкие атетоидные движения в дистальных отделах конечностей. Степень вовлечения

в патологический процесс рук может быть различной. Часто это легкая моторная неловкость при целенаправленных движениях, выявляющаяся только к 4—5-му месяцу, когда дети начинают тянуться к игрушке.

Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия развиваются с задержкой. Дети начинают сидеть и ходить в более позднем возрасте. Двигательные нарушения могут сочетаться с задержкой психического развития и речевыми расстройствами. Судороги наблюдаются реже, чем при других формах церебрального паралича.

Спастическая гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями преимущественно на одной стороне. Нога при спастической гемиплегии поражается меньше, чем рука. Мышечный тонус в руке выше, она согнута во всех суставах; приведенная к туловищу кисть у детей раннего возраста сжата в кулачок, у старших детей иногда находится в положении «руки акушера». Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия развиваются вовремя или с некоторой задержкой. При пневмоэнцефалографии иногда обнаруживаются кисты, сообщающиеся с желудочками, порэнцефалия. Рубцовые сращения в дальнейшем нередко являются причиной эпилептических припадков джексоновского типа. Интеллект при этой форме бывает обычно сохранным или нерезко сниженным.

Двойная гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями во всех конечностях, при этом в руках больше, чем в ногах (реже руки и ноги поражены в равной степени). Двигательные нарушения часто асимметричны из-за большей выраженности асимметричного шейного тонического рефлекса на одной стороне. Обнаруживаются псевдобульбарные расстройства, нарушения глотания, дефекты речи. Выпрямляющие рефлексы туловища и реакции равновесия почти не развиты. Дети не сидят, не ходят. Задержка психического развития, связанная с первичным поражением мозга, усугубляется тяжелой обездвиженностью и невозможностью контактировать с детьми своего возраста. Эта форма детского церебрального паралича нередко сочетается с микроцефалией и малыми аномалиями развития, что свидетельствует о патологии внутриутробного периода. Двойная гемиплегия — наиболее тяжелая форма детского паралича — диагностируется уже в период новорожденности.

Очень редко встречаются формы детского церебрального паралича, которые условно обозначаются как моноплегия или параплегия. Большинство параплегий — в действительности тетраплегии, при которых руки поражены в очень слабой степени, а моноплегии — это фактически гемиплегии, но одна из конечностей страдает незначительно и поражение не всегда диагностируется.

Атонический-астатический синдром («вялая» форма детского церебрального паралича). В клинической картине на первый план выступает выраженная мышечная гипотония. В отличие от спинальных амиотрофий сухожильные рефлексы сохранены или повышены. Патологическая поструральная активность выражена слабо и обнаруживается при эмоциональном напряжении, когда повышается мышечный тонус. Миостатический тонус нарушен, выпадают рефлексы антагонистов, страдают статические функции. Дети долго не могут

держат голову, сидеть, стоять, ходить. Реакции выпрямления и равновесия иногда отсутствуют до 2—3-летнего возраста. Наблюдается ряд переходных форм от атонически-астатического синдрома до эссенциальной мышечной гипотонии.

У детей с атонически-астатическим синдромом после первого года жизни можно отметить атетоидные движения в дистальных отделах рук. Морфологические нарушения обнаружены в лобных долях (лобарный склероз), лобно-мостомозжечковых путях и мозжечке.

Гиперкинетическая форма характеризуется преимущественным поражением структур стриопаллидарной системы (рис. 80). Мышечный тонус изменчив, часто колеблется между гипотонией и нормотонией, наблюдаются перемежающиеся спазмы, приступы повышения мышечного тонуса, обусловленные изменяющейся активностью тонических рефлексов на фоне гипотонии. Позотонические рефлексы выражены слабо. Движения детей неловки, сопровождаются излишними двигательными реакциями. В зависимости от характера гиперкинеза может быть более выражен в проксимальных или дистальных отделах конечностей, мимической мускулатуре, мышцах шеи. Различают гиперкинезы типа атетоза, хореоатетоза, хореи, торсионной дистонии. При гиперкинетической форме церебрального паралича часто наблюдаются речевые расстройства. Психическое развитие страдает меньше, чем при других типах. Эта форма детского церебрального паралича часто связана с гемолитической болезнью новорожденного, обусловленной иммунологической несовместимостью крови плода и матери.

Мозжечковая форма характеризуется нарушениями координации в сочетании со спастическими параличами, атонически-астатическим синдромом. Атаксия может быть результатом повреждения мозжечка, его связей или повреждения корково-подкорковых структур мозга. Спастика в этих случаях умеренная и поражаются в основном флексорные группы.

Диагностика детского церебрального паралича основана на твердом знании основных этапов психомоторного развития ребенка (см. главу 10). Важно помнить, что патологическая постуральная активность, спастическая гипертония нередко отчетливо выявляются только к 3—4-месячному возрасту, а иногда и позже. Поэтому большое значение имеют наблюдение за детьми, особенно в случаях с неблагоприятным акушерским анамнезом, учет динамики врожденных безусловных рефлексов, последовательности становления реакций выпрямления и равновесия, характера изменения мышечного тонуса.

Лечение детского церебрального паралича должно быть комплексным и начинаться с первых недель жизни ребенка. Мозг ребенка раннего возраста пластичен и обладает большими компенсаторными возможностями, поэтому лечение, начатое в период формирования статических и локомоторных функций, дает наиболее благоприятные результаты. Моторная деятельность у ребенка раннего возраста в основном рефлекторная, а высшие интегративные центры только начинают созревать. В связи с этим раннее обучение сенсомоторным навыкам с условнорефлекторным их закреплением способствует свое-



Рис. 80. Детский церебральный паралич, гиперкинетическая форма.

временному развитию моторики. Кроме того, в раннем возрасте спастические явления выражены нерезко, отсутствуют патологические позы, деформации, контрактуры, вследствие чего двигательные навыки вырабатываются лучше.

Лечение в раннем возрасте проводится с целью подавления постуральной активности и создания возможностей для выработки нормальных постуральных реакций (выпрямление головы, туловища, опорной реакции рук, ротации и реакции равновесия), а также предупреждения контрактур и деформаций, выработки двигательных навыков, которые в дальнейшем могут быть использованы при самообслуживании ребенка. Эти принципы положены в основу восстановительных мероприятий. Важной частью комплексного лечения церебрального паралича являются ортопедические мероприятия. Они помогают сохранить правильное физиологическое взаимоотношение головы, туловища, конечностей и способствуют профилактике контрактур. К ортопедическим приспособлениям, с помощью которых части тела можно придать физиологическое положение, относятся лонгеты, тьюторы, шины, шины-штанишки, валики, воротники и др. Ортопедические укладки чередуют с лечебной

гимнастикой, физиотерапией. Основными целями лечебной гимнастики являются торможение патологической тонической рефлекторной активности, нормализация на этой основе мышечного тонуса и облегчение произвольных движений, тренировка последовательного развития возрастных двигательных навыков ребенка.

Наряду с лечебной гимнастикой при церебральных параличах широко применяются общий лечебный и точечный массаж, физиотерапевтические методы лечения, которые не только улучшают функцию нервно-мышечного аппарата, но и способствуют повышению реактивности организма. Эффективны лечебные ванны, озокеритовые аппликации, горячие укутывания, лекарственный электрофорез, импульсный ток, электростимуляция мышц. Восстановление двигательных функций при детском церебральном параличе более эффективно, если его проводят в сочетании с медикаментозным воздействием. Применяют препараты, улучшающие обменные процессы в нервной системе (глутаминовая кислота, липоцеребрин, церебролизин, аминалон, ноотропил, витамины В₁, В₆, В₁₂, ацефен, пирацетам и др.), снижающие мышечный тонус (мидокалм, миданта, амедин), улучшающие нервно-мышечную проводимость (прозерин, галантамин, калимин, оксазил), уменьшающие гиперкинезы, рассасывающие, улучшающие капиллярный кровоток, а также противосудорожные и другие симптоматические средства.

Особое внимание следует уделять коррекции речевых и психических нарушений. Логопедические и психолого-педагогические воздействия начинают применять уже в первые месяцы жизни ребенка. Раннее комплексное этапное и непрерывное лечение детей с церебральными параличами позволяет добиться значительного улучшения их двигательных и психических функций и достичь их социальной адаптации.

Глава 12

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Интенсивное формирование нервной системы во внутриутробном периоде, синхронность развития отдельных ее элементов могут легко нарушаться при воздействии на плод неблагоприятных факторов — вирусных заболеваний матери, недостаточности маточно-плацентарного кровообращения, ионизирующей радиации, вибрации, тератогенных веществ и др. Основное значение в нарушениях эмбрионального развития придается не столько природе вредного фактора, сколько времени совпадению его воздействия с периодами интенсивного формирования нервной системы — так называемыми критическими периодами. Нарушение эмбрионального развития в I триместре беременности приводит к грубым порокам развития нервной системы — дефектам смыкания нервной трубки, нарушению роста и дифференциации мозговых гемисфер и желудочковой системы мозга. Патологические воздействия на поздних стадиях беременности и в перинатальном периоде, как правило, не вызывают тяжелых пороков развития, а ведут к наруше-

нию миелинизации структур нервной системы, уменьшению роста дендритов и т. д. Аномалии и пороки развития мозга часто сопровождаются множественными малыми аномалиями развития (дизэмбриогенетическими стигмами). Это обусловлено тем, что кожа и нервная система развиваются из одного эмбрионального зачатка — эктодермы. Высокий порог стигматизации, когда число малых аномалий развития у одного больного превышает 5—7, косвенно свидетельствует о неблагоприятном течении внутриутробного развития и о возможности аномалий и пороков развития нервной системы.

Наиболее часто встречаются стигмы в области головы, лица: асимметрия черепа, аномалии неба (высокое «готическое» небо, уплощенное небо, раздвоенная uvula), дефекты развития верхней челюсти, аплазия нижней челюсти, микрогнатия, прогнатизм. Аномалии ушных раковин чрезвычайно вариабельны, они касаются формы ушных раковин, их расположения. Диагностическое значение имеет их асимметрия, которая должна расцениваться как нарушение правильного развития симметрично расположенных образований. Многочисленные клинические наблюдения показывают, что перечисленные выше аномалии развития сочетаются с уплощением основания черепа, нередко сопровождаются сужением большого затылочного отверстия, недоразвитием решетчатых костей. Дети с аномалиями лицевого скелета часто страдают головными болями, которые особенно усиливаются в период интенсивного роста ребенка. Укорочение шеи, диспропорции туловища и конечностей нередко являются результатом грубых нарушений эмбрионального развития; деформации костей и стоп (широкая ладонь, аномалии кожных рисунков, низкое расположение большого пальца, двузубец и трезубец на ногах) часто встречаются изолированно у здоровых людей, но эти аномалии с отчетливым постоянством входят в комплексы грубых пороков развития.

Общая частота врожденных пороков развития составляет 15—42 на 1000 родившихся. Из них на долю пороков нервной системы приходится 26—28%.

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ

Черепно-мозговая грыжа представляет собой сочетанный порок развития мозга и черепа в результате дефекта закрытия переднего конца нервной трубки. Частота этого вида грыж составляет 1 случай на 5000 новорожденных.

Обычно черепно-мозговые грыжи локализуются по средней линии в области смыкания черепных швов. Они имеют разные размеры. Грыжевое выпячивание обычно покрыто кожей синюшно-багрового цвета или с гиперпигментацией. Кожные покровы могут изъязвляться, что сопровождается ликвореей и вторичным инфицированием. В 84% случаев черепно-мозговые грыжи локализуются в назофронтальной области и обусловлены дефектом решетчатой кости.

В зависимости от содержания грыжевого мешка различают менингоцеле, энцефаломенингоцеле, энцефалоцистоцеле.



Рис. 81. Внешний вид и схема образования черепно-мозговой грыжи (менингоцеле).

Менингоцеле — выбухание в костный дефект оболочек мозга. Грыжевое выпячивание флюктуирует, просвечивает, при пункции спадается. Кожа над ним истончена, синюшна (рис. 81).

Энцефаломенингоцеле — выпячивание вещества мозга и оболочек в дефект черепа. Отмечается отчетливая пульсация грыжевого выпячивания. В зависимости от локализации грыжи и степени вовлечения в процесс мозговой ткани наблюдается та или иная неврологическая симптоматика. Например, при дефекте в области затылочной кости (задняя черепно-мозговая грыжа) определяются нарушения статики, походки, координации, мышечного тонуса, связанные с поражением прилежащих частей мозжечка. Может также отмечаться расстройство жизненно важных функций — сосания, глотания, дыхания. При локализации дефекта в области решетчатой кости грыжи могут располагаться интраназально. В этих случаях ведущими в клинике являются дыхательные расстройства вследствие отсутствия носового дыхания.

Наиболее часто (в 84% случаев) встречаются передние мозговые грыжи, связанные с дефектами в решетчатой кости.

Энцефалоцистоцеле — грубый порок развития мозговой ткани, когда в грыжевой мешок, помимо мозгового вещества, вовлекаются желудочки мозга. Отмечаются эктопия нервных клеток, дегенеративные изменения нервной ткани, аномалии сосудистой и ликворной системы мозга.

Диагноз черепно-мозговой грыжи устанавливают на основании клинического осмотра. Подтверждается он рентгенологическим исследованием. Характер содержимого грыжевого выпячивания уточняют с помощью пункции, трансиллюминации.



А



Б 1



2



3

Рис. 82. Спинномозговая грыжа.

А — внешний вид; Б — варианты спинномозговых грыж: 1 — менингоцеле; 2 — миелоцеле; 3 — миело-менингоцеле.

Лечение черепно-мозговых грыж хирургическое. Прогноз определяется протяженностью дефекта и характером грыжевого выпячивания. При менингоцеле прогноз благоприятный.

СПИННОМОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ

Спинномозговая грыжа — сочетанный порок развития спинного мозга вследствие дефекта закрытия нервной трубки. Порок проявляется выпячиванием мозговых оболочек, корешков и вещества спинного мозга через отверстие, образованное в результате врожденного незаращения позвоночника, обычно расположенного срединно (рис. 82). Spina bifida — частый синоним термина «спинномозговая грыжа» (spina — хребет, позвоночный столб, bifidus — надвое расщепленный). Незаращение позвоночного канала без грыжевого выпячивания носит название spina bifida occulta. Частота спинномозговых грыж составляет 1 случай на 1000 новорожденных.

Грыжи могут располагаться на различных уровнях. Наиболее частая их локализация — пояснично-крестцовый отдел позвоночного канала (60% случаев). Самая редкая локализация — в шейном отделе (7,5%).

Грыжевое выпячивание выглядит как округлое или продолговатой формы образование, пигментированное или синюшной окраски. Кожа над ним истончена, блестящая. Ее изъязвление может приводить к ис-

течению цереброспинальной жидкости. Ликворея может осложняться гнойным менингитом, носящим подострый или хронический характер.

Спинномозговые грыжи подразделяются в зависимости от содержимого грыжевого выпячивания.

Менингоцеле — выпухание в дефект позвоночника только оболочек спинного мозга. Грыжевое выпячивание просвечивает в проходящем свете, покрыто истонченной кожей с элементами атрофии, пигментными пятнами, оволосением. Менингоцеле достигает иногда огромных размеров, имеет ножку, при пункции спадается. Эта форма наиболее доброкачественная из всех спинномозговых грыж, так как спинной мозг обычно сформирован правильно.

Менингорадикулоцеле — выпухание в грыжевое выпячивание оболочек и корешков спинного мозга. Корешки истончены, демиелинизованы, неправильно сформированы, заканчиваются в стенках грыжевого мешка. Грыжевое выпячивание имеет широкое основание, при пункции полностью опустошается. Неврологическая симптоматика при расположении грыжи в пояснично-крестцовом отделе характеризуется периферическими параличами и парезами, трофическими расстройствами на нижних конечностях.

Миело менингоцеле — в выпячивание вовлекаются оболочки и спинной мозг. Спинной мозг недоразвит, с участками глиоза, расширенным центральным каналом. Размеры грыжи почти не меняются при пункции. Характер неврологических симптомов и степень их выраженности определяются уровнем расположения грыжи и степенью вовлечения в процесс спинного мозга. Неврологическая симптоматика чаще всего характеризуется параличами или парезами ног, парезами сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки. Клиническая картина сопровождается грубыми трофическими расстройствами: отеком стоп, язвами и пролежнями на нижних конечностях и туловище.

Миелоцистоцеле — выпячивание в дефект позвоночника оболочек и спинного мозга с резко расширенным центральным каналом, так что спинной мозг как бы является стенкой грыжевого мешка. Характерен вид грыжевого выпячивания: кожа истончена, синеватого оттенка, часто наблюдаются незаживающие свищи, окруженные участками грануляционной ткани. Грубые атрофические изменения в спинном мозге обуславливают выраженную неврологическую симптоматику: параличи, тазовые расстройства, нарушение трофики тканей.

При всех формах спинномозговых грыж неврологические расстройства часто сочетаются с гидроцефалией, пороками развития нижних конечностей, врожденной косоплостью и вывихами, синдактилией, полидактилией. Характер содержимого грыжевого выпячивания уточняют с помощью трансиллюминации, контрастной и радиоизотопной миелографии. При рентгенологическом исследовании выявляются характер и распространенность дефекта позвоночника.

Лечение хирургическое. Показаниями к нему являются сохранность функций спинного мозга и нормальное психическое развитие ребенка. Консервативная терапия предусматривает улучшение трофики паретичных конечностей, профилактику контрактур, предотвращение восходящей гнойной инфекции. Прогноз при менингоцеле благоприятный.

ЗАКРЫТОЕ РАСЩЕПЛЕНИЕ ДУЖЕК ПОЗВОНКОВ

Это аномалия развития позвоночника, характеризующаяся незаращением дужек позвонков и реже дефектом тел позвонков, чаще на уровне V поясничного или I крестцового позвонка.

Аномалия может клинически не проявляться, и ее обнаруживают случайно при рентгенологическом исследовании позвоночника. Более редко такая патология сопровождается миелодисплазией. В этих случаях наблюдаются односторонние или двусторонние локальные атрофии мышц ног, деформации стоп, слабость сфинктеров мочевого пузыря, нарушение чувствительности в области промежности, выпадение ахиллова рефлекса.

Диагноз ставят на основании результатов рентгенологического исследования позвоночника. При отсутствии неврологических нарушений аномалия не требует специального лечения.

ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЯ

Диастематомиелия — порок развития спинного мозга, при котором он пересечен в переднезаднем направлении костно-хрящевыми пластинками или фиброзными спайками, фиксирующими его к позвоночнику.

Такие фиброзные тяжи обычно расположены в нижнегрудной или поясничной области. Они нарушают процесс роста и развития спинного мозга, чем и обусловлены клинические симптомы.

Нарушения со стороны спинного мозга обычно появляются у ребенка в возрасте около 1 года или старше. Объем движения позвоночника ограничен, затруднено его сгибание, постепенно нарастает слабость в ногах, снижаются сухожильные рефлексы, появляются тазовые и трофические расстройства. Диастематомиелия может сочетаться со спинномозговыми грыжами, расщеплением тел позвонков, пигментацией кожи.

Диагноз диастематомиелии уточняют с помощью рентгенографии позвоночника, при которой обнаруживают костные выступы позвоночника. Контрастная или радиоизотопная миелография позволяет выявить хрящевые или фиброзные перегородки в спинном мозге.

Лечение хирургическое. Удаление в раннем возрасте аномальных костных выступов и рассечение фиброзных спаек определяют хороший прогноз при этом виде порока.

МИКРОЦЕФАЛИЯ

Микроцефалия (рис. 83) — уменьшение размеров черепа вследствие недоразвития мозга, клинически сопровождающегося умственной отсталостью и неврологическими нарушениями. На долю микроцефалии приходится до 20% всех случаев олигофрении.

В настоящее время микроцефалию разделяют на наследственную, эмбриопатическую и синдромологическую (как синдром почти при всех хромосомных aberrациях и при некоторых болезнях обмена). Общая частота всех форм микроцефалии составляет 1,6 случая на 1000 новорожденных.

Под истинной микроцефалией понимают наследственную форму. Оба пола поражаются приблизительно с равной частотой. Среди других форм микроцефалий частота наследственной микроцефалии довольно вариабельна — от 7 до 34%. Описаны семейные случаи. Микроцефалия передается по аутосомно-рецессивному и сцепленно-му с полом типу наследования. У фенотипически здоровых родственников выявляются уменьшение размеров черепа, невысокий интеллект. В родословной таких больных часто встречаются случаи олигофрении, судорог и др. Рецессивный тип наследования подтверждается также большим процентом кровнородственных браков: в среднем кровное родство обнаруживается в $\frac{1}{3}$ случаев. Не отмечено корреляции с возрастом матери и порядком рождений. Распространенность гена истинной микроцефалии, по данным разных авторов, колеблется от $\frac{1}{160}$ до $\frac{1}{230}$.



Рис. 83. Ребенок с микроцефалией.

В возникновении эмбриопатической микроцефалии имеют значение многие факторы: инфекции (грипп, токсоплазмоз, краснуха), интоксикации (алкоголизм, профессиональные вредности), нарушение витаминного баланса. Причиной микроцефалии может быть также гипоксия плода и новорожденного. По всей вероятности, специфических факторов в этиологии микроцефалий нет; значение имеет период беременности, во время которого действуют экзогенные факторы.

Патогенез микроцефалии в настоящее время недостаточно изучен, однако большое значение придается внутриутробной гипоксии, а в случаях более позднего проявления микроцефалии немаловажную патогенную роль играют нарушения минерального обмена (кальция и фосфора).

Головной мозг при микроцефалии уменьшен в размерах. В норме отношение массы мозга к массе тела 1:33, а при микроцефалии — 1:100. Больше всего страдает кора больших полушарий, которая недостаточно развита. Другие отделы мозга также имеют неправильное строение. Особенно большие изменения отмечаются в лобных долях: они значительно меньше нормы, извилины малочисленны, уплощены, сглажены. Описаны случаи отсутствия третьей лобной борозды. Часто встречаются пороки развития мозолистого тела. В отдельных случаях имеются изменения островка Рейля: уменьшение извилин, гипоплазия, зияние силвиевой борозды. В затылочных долях, как правило, изменений меньше. Нарушается пропорция коры и стволовых отделов.

В норме масса мозжечка относится к массе мозга как 1 : 8, при микроцефалии это соотношение значительно увеличено. Мозжечок часто остается неприкрытым большими полушариями. Ствол мозга, за исключением пирамидных путей, слабо миелинизирован, как у недоношенных детей. Микроцефалия часто сопровождается недоразвитием сосудистой системы, особенно в бассейне средней мозговой артерии. Нередко страдает развитие ретикулярной формации. В некоторых случаях обнаруживаются деструктивные участки, следы воспаления, очаги кровоизлияния, петрификаты. Нервные клетки уменьшены в размерах, с маленькими отростками, с нарушением синаптической связи.

Клиническая картина микроцефалии зависит от того, в какой стадии развития плода действовал тот или иной фактор. В некоторых случаях диагноз микроцефалии можно установить при рождении или в первые месяцы жизни ребенка на основании тенденции к замедленному нарастанию размеров головы и диспропорции между темпами увеличения головы и окружности груди.

Ведущим симптомом является диспропорция между мозговой и лицевой частями черепа, между головой и туловищем. Очень характерен вид больного: голова сужена кверху, лоб низкий, покатый, выступают надбровные дуги, ресницы очень длинные, густые, уши большие, оттопыренные, несимметричные, низко расположенные, зубы большие, редкие, часто кариозные, небо высокое, узкое. Рост черепа больше идет в длину, и высота его мало меняется в течение жизни.

Основное место в клинической картине занимают симптомы интеллектуального дефекта, достигающего обычно значительной степени (идиотия, имбецильность, реже дебильность). Психическое недоразвитие носит тотальный, диффузный характер. Относительно лучше сохраняются непосредственные эмоции.

В зависимости от особенностей темперамента, степени активности и подвижности нервных процессов больных с микроцефалией принято делить на две психопатические группы. Больные первой группы вялые, малоподвижны, безучастны к окружающему. Деятельность их крайне ограничена, носит пассивно-подражательный характер. При резком снижении интеллекта относительно сохранена эмоциональная сторона личности. Чаще встречаются больные второй группы. Они чрезмерно подвижны, суетливы, постоянно стремятся к деятельности. У этих больных нарушена способность к концентрации внимания — оно крайне неустойчиво.

При более легкой степени олигофрении благодаря хорошей подражательной способности, механической памяти, живости эмоций больные относительно неплохо овладевают навыками правильного поведения, приобретают некоторую практическую ориентировку. Это позволяет им лучше адаптироваться в социальной среде, в семье. В тяжелых случаях глубоко страдают и эмоциональная сфера, навыки, деятельность.

Помимо психических нарушений, имеются изменения со стороны нервной системы: нарушения функции глазодвигательных нервов, изменение мышечного тонуса, нередко спастические парезы, судороги.

Диагноз. Микроцефалия может быть одним из симптомов хромосомных aberrаций — синдромов Эдвардса (трисомия E), Патау (трисомия D), болезни Дауна, синдрома «кошачьего крика». Некоторые болезни обмена аминокислот, липидов сопровождаются нарушением эмбрионального развития, следствием чего является микроцефалия.

Микроцефалию следует отличать от тех форм умственной отсталости, в патогенезе которых лежит первичный краниостеноз, приводящий либо к равномерному уменьшению черепа, либо к его деформации. При краниостенозе заболевание начинается в более позднем возрасте. До этого дети развиваются нормально, у них нет неврологических нарушений. Краниостеноз ведет к уменьшению размеров головы, при этом диспропорции лицевой и мозговой частей черепа нет. Характерными признаками краниостеноза являются повышение внутричерепного давления, головные боли, косоглазие, пирамидные знаки, изменения на краниограмме.

Дифференциальная диагностика микроцефалии и микрокрании основывается на учете антропологических данных. При микрокрании интеллект сохранен, а уменьшение всех размеров головы пропорционально. Таким образом, диагноз микроцефалии устанавливают на основании результатов клинико-генеалогического изучения в сопоставлении с данными биохимических, рентгенологических и цитологических исследований.

Лечение. При микроцефалии применяют медикаментозную терапию — стимулирующую, седативную, противосудорожную, дегидратационную, длительно применяют глутаминовую кислоту, церебролизин, аминалон. Важное значение имеют массаж, лечебная физкультура, воспитательные мероприятия и трудовая адаптация. В настоящее время организованы специализированные ясли, сады, интернаты для детей с поражением нервной системы. Опыт работы этих учреждений показал, что коррекционные мероприятия значительно улучшают социальную адаптацию таких детей.

Детям с тенденцией к раннему закрытию родничка и смыканию черепных швов следует с осторожностью назначать препараты кальция, витамина D.

Дети с размером головы меньше нормы или на границе нормы и с тенденцией к диспропорции головы и туловища, мозговой и лицевой частей подлежат диспансерному наблюдению с обязательным ежемесячным измерением окружности головы, груди, роста, взвешиванием в течение 1-го года жизни. На 2-м и 3-м году эти обследования можно проводить 1 раз в 6 мес.

Прогноз зависит от формы микроцефалии и степени умственной отсталости. При медико-генетическом консультировании внимание врачей должно быть направлено на выявление гетерозиготного носительства. Оценивая риск, обычно исходят из гипотезы о рецессивном наследовании. При проведении профилактических мероприятий, связанных с антенатальной охраной плода, следует учитывать течение хронических заболеваний у беременных (сахарный диабет, тиреотоксикоз и др.), стараться предупредить инфекционные заболевания во время беременности и травматические повреждения в родах.

Гидроцефалия — расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет избыточного количества цереброспинальной жидкости. Развитие водянки головного мозга может быть связано как с увеличением ее продукции, так и с нарушением ее обратного всасывания — так называемая гиперсекреторная и арезорбтивная гидроцефалия. Нарушения ликвородинамики могут являться следствием пороков развития центральной нервной системы, воспалительных процессов в оболочках головного мозга, травм.

Частота врожденной гидроцефалии составляет 0,2–4 случая на 1000 новорожденных. Врожденный стеноз водопровода мозга является причиной 30% случаев врожденной гидроцефалии; 2–4% обусловлены пороком развития отверстий Лушки и Мажанди (синдром Денди—Уокера).

Различают следующие формы гидроцефалии: открытую (сообщающуюся) и закрытую (окклюзионную), наружную и внутреннюю; по течению — острую и хроническую, компенсированную и декомпенсированную.

Открытая форма гидроцефалии характеризуется расширением всех желудочковых систем мозга и отсутствием препятствия для тока цереброспинальной жидкости во всей ликворной системе. При закрытой форме гидроцефалии нарушение ликворотока внутри желудочковой системы может быть связано с аномалиями ее развития, спаечными процессами, новообразованиями. Нарушение коммуникации цереброспинальной жидкости возможно на разных уровнях: уровне отверстия Монрое, III желудочка, водопровода мозга, отверстий Лушки и Мажанди, большого затылочного отверстия.

Наружную и внутреннюю формы гидроцефалии различают по преимущественной локализации избыточного накопления цереброспинальной жидкости. При наружной форме гидроцефалии жидкость скапливается в субарахноидальном пространстве, при внутренней — в мозговых желудочках. Из этих определений следует, что открытая форма гидроцефалии может быть как наружной, так и внутренней, а окклюзионная форма обычно является внутренней. При открытой наружной форме гидроцефалии переполняются и расширяются субарахноидальные пространства. В случаях открытой внутренней формы гидроцефалии наблюдаются резкая дилатация желудочковой системы и истончение вещества мозга.

Патоморфологически при гидроцефалии обнаруживают расширение полостей желудочков, истончение вещества мозга, атрофию сосудистых сплетений, фиброз арахноидальной оболочки, эпендиматит, сращение мозговых оболочек. В тяжелых случаях полушария мозга превращаются в тонкостенные мешки, заполненные жидкостью, количество которой достигает 1–2 л. Извилины мозга уплощены, борозды сглажены, иногда наблюдается атрофия подкорковых образований. Кости черепа резко истончены, основание черепа уплощено.

Клиническая картина открытой формы гидроцефалии характеризуется увеличением размеров головы, расхождением швов и родничков,



А



а



б



Б

Рис. 84. Гидроцефалия у ребенка.

А. Внешний вид. Б. Пневмовентрикулограмма ребенка 2 мес с врожденной гидроцефалией (а, б).

истончением костей черепа (рис. 84). Чрезмерный рост головы может наблюдаться уже во внутриутробном периоде, и это является фактором, препятствующим нормальному течению родов. Неврологические расстройства проявляются спастическими парезами, нарушением координации; у маленьких детей можно наблюдать тремор рук, ног, подбородка. На глазном дне отмечаются явления застоя, в поздней стадии заболевания — вторичная атрофия зрительных нервов. Давление цереброспинальной жидкости превышает 200—300 мм вод. ст. Количество белка уменьшено («разведенный ликвор»), нет диссоциации между давлением в желудочках и спинномозговом канале.

Для окклюзионной формы гидроцефалии типичны пароксизмальные кризы с сильнейшей головной болью, вынужденным положением головы, рвотой. Окклюзионный криз сопровождается выраженными вегетативными нарушениями — бледностью кожных покровов, брадикардией. В тяжелых случаях возможны симптомы дислокации ствола, нарушение дыхания, тонические судороги, глазодвигательные расстройства. Вне приступа для этой формы гидроцефалии специфично нарастание симптомов повышения внутричерепного давления. Развивается застой на глазном дне, снижается острота зрения. Для окклюзионной формы гидроцефалии характерна диссоциация между спинномозговой и желудочковой жидкостью; в спинномозговой жидкости количество белка повышено, в желудочковой — резко снижено.

Внутричерепная гипертензия при гидроцефалии в одних случаях неуклонно нарастает, в других стабилизируется на определенном уровне. Клинические проявления в виде гипертензионного синдрома не всегда однозначно обусловлены степенью гипертензии. Существуют компенсированные, субкомпенсированные и декомпенсированные формы гидроцефалии. При компенсированных формах, несмотря на наличие значительной внутричерепной гипертензии, клиническая симптоматика отсутствует, нервно-психическое развитие ребенка не страдает. В отдельных таких случаях гидроцефалия обнаруживается как случайная находка при крианиографии.

Врожденная форма гидроцефалии характеризуется увеличением окружности черепа при рождении, нарушением пропорций головы и тела (в норме окружность головы на 2 см больше, чем окружность груди), расхождением швов и увеличением размеров родничков. Нередко врожденная форма гидроцефалии сочетается с множественными стигмами и аномалиями развития лицевого скелета. Лоб высокий, нависающий, лицевой скелет относительно мал, веки полуприкрыты. Выражена сосудистая сеть в области висков, лба и век. Кожа лица истончена, натянута, отечна. При перкуссии головы ощущаются баллотирование костей, звук с коробочным оттенком (звук «треснувшего горшка»). Череп может достигать огромных размеров — 80—100 см в окружности.

При выраженной гидроцефалии дети отстают в психическом развитии. Подвижность их ограничена вследствие того, что им трудно удерживать голову. В неврологическом статусе у большинства больных обнаруживаются нистагм, в тяжелых случаях — атрофия зрительных нервов, приводящая к слепоте, спастические парезы и пара-

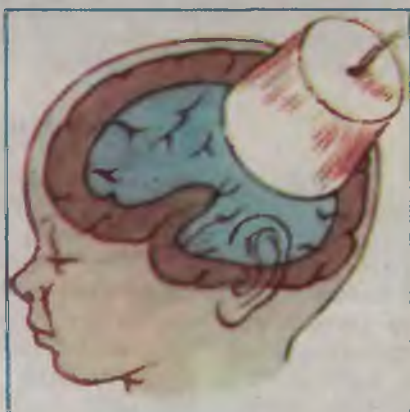
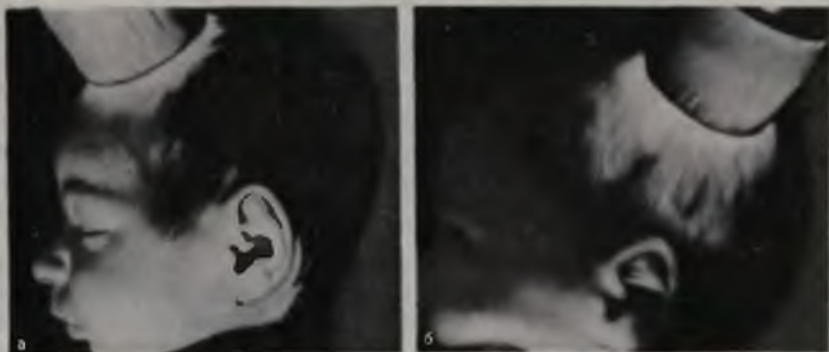


Рис. 85. Диафаноскопия

а — здоровый ребенок; **б**, **в** — ребенок с врожденной гидроцефалией.

личи. Нарушается трофика тканей, у детей медленно увеличивается масса тела, могут возникать пролежни.

Наряду с общим отставанием в психическом развитии у некоторых больных с гидроцефалией наблюдается хорошая сохранность и даже особая выраженность отдельных психических функций: необычная механическая память, способность к счету, музыкальная одаренность.

При нарастающей гидроцефалии с декомпенсацией необходимо нейрохирургическое вмешательство. Метод оперативного лечения выбирается в нейрохирургическом стационаре.

Диагноз гидроцефалии устанавливают в тех случаях, когда в результате рентгенологического и клинического обследований исключают наличие объемного процесса. Для диагностики врожденной гидроцефалии важное значение имеют диафаноскопия или трансиллюминация, заключающаяся в просвечивании головы новорожденного сильным источником света. При наличии гидроцефалии зона свечения увеличивается (рис. 85).

Больные с прогрессирующей гидроцефалией нуждаются в обследовании в условиях нейрохирургического стационара.

Педиатру нередко приходится наблюдать детей с увеличенными размерами головы. При обследовании таких больных следует помнить о существовании семейных случаев большеголовости без признаков гидроцефалии. Кроме того, важно учитывать клинические проявления внутричерепной гипертензии и состояние ребенка в динамике. При компенсированной гидроцефалии, когда развитие ребенка не нарушено, показаны динамическое наблюдение и периодическое назначение дегидратирующих средств, особенно при инфекционных заболеваниях, ушибах головы.

Лечение гидроцефалии комплексное. Назначают препараты, снижающие внутричерепное давление и усиливающие диурез: диакарб, сульфат магния, глицерол, бринальдикс, лазикс, гипотиазид. Консервативное лечение должно быть направлено на ликвидацию воспалительного процесса (антибиотики, десенсибилизирующая терапия). В случаях прогрессирования процесса и развития окклюзионного синдрома показано хирургическое лечение.

АНЭНЦЕФАЛИЯ И ГИДРАНЭНЦЕФАЛИЯ

Анэнцефалия — полное отсутствие мозговых гемисфер, сочетающееся с дефектом костей черепа. Кости мозгового черепа полностью отсутствуют или представлены рудиментарными хрящевыми образованиями, иногда островками лобных и теменных долей. Стволовые образования мозга также недоразвиты. Частота анэнцефалии составляет 5—8 случаев на 10 000 новорожденных; в 70—80% случаев отмечаются мертворождения. Продолжительность жизни детей, родившихся живыми, составляет не более 10 дней, что связано с тяжелым нарушением жизненно важных функций.

Гидранэнцефалия — врожденный порок развития мозга, при котором большие полушария полностью отсутствуют и замещены полостью, заполненной жидкостью. Иногда имеются рудименты лобных и затылочных отделов коры. Мозговой ствол и базальные ганглии сформированы в достаточной мере. Частота гидранэнцефалии составляет 1 случай на 18 000 новорожденных.

У новорожденных с таким дефектом отсутствуют кости черепа. Пузырь с жидкостью, замещающий большой мозг, покрыт только мягкими тканями. Врожденные рефлекторные реакции у детей сохранены в большей или меньшей степени. С рождения отмечаются частые судороги. С первых месяцев жизни выявляются грубые моторные и психические нарушения. Обычно дети умирают в первые 3—4 мес жизни.

При трансиллюминации черепа выявляется расширенная зона свечения в области мозговых гемисфер, при пневмоэнцефалографии — значительное расширение желудочков мозга, которые иногда занимают всю полость черепа. Ангиография указывает на отсутствие мозговых сосудов в области полушарий.

В основе профилактики анэнцефалии и гидранэнцефалии лежит антенатальная диагностика этих состояний, которая обычно проводится в тех случаях, если в семье был ребенок с подобного рода нарушением.

Аntenатальный диагноз ставится на основании многоводия, при котором количество околоплодной жидкости превышает норму в 8—10 раз, а также уменьшения количества эстрогенов в моче беременной женщины, увеличения содержания альфафетопротеина в амниотической жидкости. Диагностике помогают амниофетоскопия и рентгенологическое исследование плода.

ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ

Голопрозэнцефалия — порок развития мозга, при котором мозговые гемисферы не разделены на полушария, а мозговые желудочки представлены одной полостью. Этот дефект образуется на стадии деления мозговых гемисфер. Он может сочетаться с отсутствием обонятельных луковиц и обонятельного тракта, расщеплением губы, недоразвитием глаз, циклопией. Голопрозэнцефалия может быть проявлением трисомии 13—15 хромосом. Частота этого порока составляет 1 случай на 15 000 новорожденных.

ЛИЗЭНЦЕФАЛИЯ

Лизэнцефалия — недоразвитие мозговых извилин, при этом поверхность мозговых гемисфер гладкая. В основе лизэнцефалии лежит внутриутробное нарушение миграции нейронов коры. Микроскопически выявляются отсутствие нормальных слоев коры и скопление групп нейронов в субкортикальном белом веществе.

Клинически лизэнцефалия проявляется с рождения или на 1-м году жизни полиморфными судорогами, грубой задержкой психомоторного развития, спастическими параличами и парезами. Уточнить характер патологии можно только при патоморфологическом исследовании.

МЕГАЛЭНЦЕФАЛИЯ

Мегалэнцефалия — порок развития мозга, при котором глиальные элементы диспропорционально увеличены по сравнению с нейронами. Мегалэнцефалия сопровождается увеличением массы и объема мозга, окружности головы без признаков повышения внутричерепного давления. Встречается с частотой 1 случай на 5000—6000 новорожденных, причем преимущественно у мальчиков.

В клинической картине ведущими являются судороги и задержка психического развития. Мегалэнцефалия может быть следствием не только истинного глиоза, являющегося пороком развития, но и нарушенного обмена веществ при таких формах патологии, как болезнь Тея—Сакса, метакроматическая лейкодистрофия и др.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ

Аномалии развития черепных нервов проявляются аплазией их ядер, атрофией волокон или их сочетанием. Часто наряду с недоразвитием волокон черепных нервов отмечается нарушение развития костных каналов, через которые они проходят.



Рис. 86. Синдром Мебиуса у детей с множественными пороками развития.

Врожденные пороки развития обонятельного нерва изолированно встречаются редко; отсутствие обонятельных трактов обычно сочетается с лизэнцефалией.

Пороки развития зрительного нерва могут проявляться атрофией его волокон с разрастанием глии на всем протяжении нерва, аплазией или гипоплазией диска, его избыточной миелинизацией и коллобомами. Эти пороки бывают односторонними или двусторонними, изолированными или сочетаются с аномалиями развития мозга и глаз. Зрение резко снижено или отсутствует с рождения.

Пороки развития глазодвигательных нервов чаще бывают односторонними и связаны с аплазией ядер или нарушением строения глазницы. Они проявляются сходящимся, расходящимся косоглазием, нарушением зрачковых реакций, птозом. Изолированный врожденный птоз наблюдается при аплазии боковых парных ядер глазодвигательного нерва. При недоразвитии заднего продольного пучка может быть парез взора в сторону или врожденный крупноразмашистый нистагм, сочетающийся с ритмичными движениями головы в сторону.

Аплазия ядер тройничного нерва наблюдается крайне редко. Сохранение эмбриональной связи между двигательными ядрами тройничного нерва и ядрами глазодвигательного нерва обуславливает сочетанные движения глаз и нижней челюсти, известные под названием синкинезии Маркуса—Гунна. Синкинезия Маркуса—Гунна известна в трех вариантах: 1) произвольное поднятие птозированного века при открывании или закрывании рта; 2) поднятие птозированного века при движении челюсти вбок; 3) ассоциация движений век с движениями нижней челюсти.

Врожденные поражения лицевого нерва могут быть связаны с аплазией ядер, атрезией костного канала или шилососцевидного отверстия.

Синдром Мебиуса — врожденная аплазия ядер отводящего и лицевого нервов (рис. 86). Многие случаи этого синдрома спорадические, но имеются описания семей с аутомно-рецессивным и аутомно-доминантным наследованием.

Частота синдрома Мебиуса составляет 1 случай на 20 000 новорожденных.

Лицо ребенка маскообразное, без морщин, с открытым ртом и незакрывающимися глазами. Углы рта опущены. Глазные яблоки не отводятся в стороны. Иногда наблюдается полная наружная офтальмоплегия вследствие аплазии ядер глазодвигательных нервов или полного отсутствия наружных мышц глаза.

Менее постоянно при синдроме Мебиуса отмечается недоразвитие ядер V, VIII, IX, X, XII черепных нервов. Поражение каудальной группы ядер проявляется клиникой бульбарного паралича и быстро приводит к летальному исходу. Пороки развития каудальной группы черепных нервов изолированно встречаются редко, а в сочетании с другими нарушениями обнаруживаются при пороках развития мозгового ствола, синдромах платибазии, базилярной инвагинации, Клиппеля—Фейля и др.

Кроме аплазии ядер, могут наблюдаться другие аномалии развития: микрофтальм, деформации ушей, аномалии прикуса, лишние пальцы и отсутствие пальцев, синдактилия, брахидактилия, косолапость, недоразвитие грудных мышц. Интеллект снижен примерно у 40% больных. Синдром Мебиуса следует дифференцировать от травматических поражений лицевого нерва в родах.

Лечение симптоматическое.

ДИСГЕНЕЗИИ МОЗЖЕЧКА

Пороки развития мозжечка могут выражаться в равномерном недоразвитии всех его отделов, отсутствии червя или его гемисфер, микрогирии коры. Эти пороки часто сочетаются с отсутствием нижних олив и уменьшением размеров основания моста.

У детей с рождения отмечается мозжечковая дисфункция, которая проявляется нарушением координации движений. Более отчетливо признаки недостаточности мозжечка выявляются, когда ребенок начинает тянуться к игрушке и переходит в вертикальное положение. Дети с трудом овладевают навыками сидения, стояния, ходьбы. Походка атактическая, с широко расставленными ногами. В руках выявляются дизметрия, интенционный тремор. Речевые навыки формируются с опозданием из-за дискоординации речевой мускулатуры. Степень выраженности мозжечковых нарушений варьирует в зависимости от тяжести морфологического дефекта. С возрастом наблюдается некоторая тенденция к компенсации мозжечковых расстройств, особенно при целенаправленной тренировке координаторных функций.

Диагноз дисгенезий мозжечка подтверждается данными рентгенологического исследования.

КРАНИОСТЕНОЗ

Краниостеноз — преждевременное закрытие черепных швов, ведущее к ограничению объема черепа, его деформации и повышению внутричерепного давления. Заболевание встречается с частотой 1 случай на 2000 новорожденных, при этом у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек.

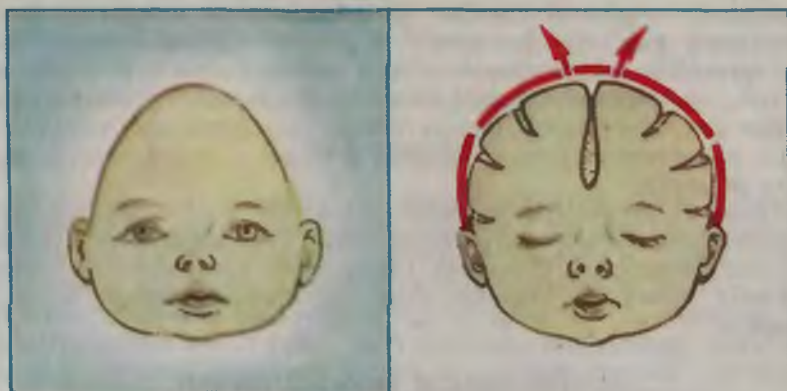
В *патогенезе* краниостеноза имеют значение обменные нарушения, вызывающие ускоренный остеосинтез в костях черепа, нарушение васкуляризации костей и оболочек в результате воспаления, рентгеновского облучения плода в первой половине беременности.

Преждевременное закрытие коронарного шва ограничивает рост черепа в переднезаднем направлении. Закрытие сагиттального шва влечет за собой уменьшение поперечного размера черепа, уплощение теменных костей. Избыточный рост костей в области поперечных швов приводит к увеличению продольного диаметра черепа. Остроконечная форма черепа формируется в результате преждевременного закрытия всех швов, сопровождающегося уменьшением продольного и поперечного размеров.

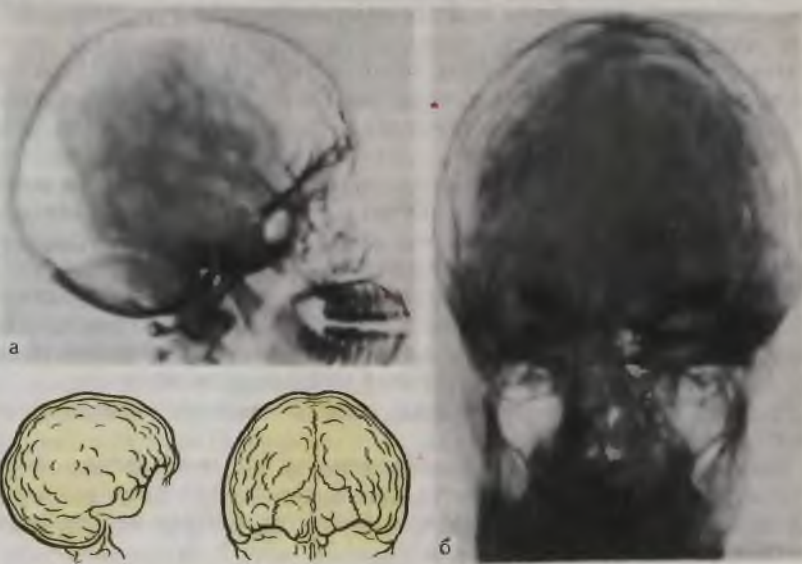
Клиническая картина. Неврологическая симптоматика зависит от степени повышения внутричерепного давления и нарушения венозного оттока из полости черепа. По степени клинического проявления выделяют краниостеноз компенсированный и декомпенсированный. Компенсированная форма краниостеноза характеризуется изменением формы черепа и умеренно выраженными симптомами повышения внутричерепного давления. Дети жалуются на головную боль, однако локальная неврологическая симптоматика отсутствует. На глазном дне определяются умеренно выраженные застойные явления, давление цереброспинальной жидкости 200—300 мм вод. ст. На краниограмме — заращение всех швов, усиление пальцевых вдавлений (рис. 87).

В стадии декомпенсации внутричерепное давление значительно повышено. Почти постоянно наблюдается двусторонний экзофтальм, имеются признаки поражения глазодвигательных нервов, могут возникать генерализованные судорожные припадки. На глазном дне явления застоя и вторичная атрофия зрительных нервов. В большинстве случаев имеет место концентрическое сужение полей зрения на все цвета. Давление цереброспинальной жидкости нередко превышает 500 мм вод. ст. На рентгенограмме черепа черепные швы не дифференцируются, кости свода черепа значительно истончены, выражены пальцевые вдавления, внутренняя поверхность свода черепа приобретает грубый пятнистый рисунок, передняя и средняя черепные ямки деформированы — укорочены и углублены.

Диагноз ставят на основании характерных изменений черепа; его подтверждают результаты рентгенологического исследования и осмотра глазного дна. Краниостеноз дифференцируют от микроцефалии, при которой черепные швы сохранены, объем мозга соответствует объему черепа, нет признаков значительного повышения внутричерепного давления. В стадии декомпенсации следует исключить объемный процесс.



А



Б

Рис. 87. Краниостеноз.

А. Схема хирургического лечения краниостеноза. Б. Краниограмма больного с краниостенозом (а, б).

Лечение хирургическое, направлено на увеличение объема полости черепа.

АКРОКРАНИОДИСФАЛАНГИЯ (СИНДРОМ АПЕРТА)

Акрокраниодисфалангия — врожденный порок развития черепа, сочетающийся с аномалиями развития кисти. Преждевременное закрытие венечного и стреловидного швов обуславливает башенную форму черепа и приводит к повышению внутричерепного давления. Постепенно



Рис. 80. Детский церебральный паралич, гиперкинетическая форма.

временному развитию моторики. Кроме того, в раннем возрасте спастические явления выражены нерезко, отсутствуют патологические позы, деформации, контрактуры, вследствие чего двигательные навыки вырабатываются лучше.

Лечение в раннем возрасте проводится с целью подавления постуральной активности и создания возможностей для выработки нормальных постуральных реакций (выпрямление головы, туловища, опорной реакции рук, ротации и реакции равновесия), а также предупреждения контрактур и деформаций, выработки двигательных навыков, которые в дальнейшем могут быть использованы при самообслуживании ребенка. Эти принципы положены в основу восстановительных мероприятий. Важной частью комплексного лечения церебрального паралича являются ортопедические мероприятия. Они помогают сохранить правильное физиологическое взаимоотношение головы, туловища, конечностей и способствуют профилактике контрактур. К ортопедическим приспособлениям, с помощью которых части тела можно придать физиологическое положение, относятся лонгеты, тьюторы, шины, шины-штанишки, валики, воротники и др. Ортопедические уклады чередуют с лечебной

гимнастикой, физиотерапией. Основными целями лечебной гимнастики являются торможение патологической тонической рефлекторной активности, нормализация на этой основе мышечного тонуса и облегчение произвольных движений, тренировка последовательного развития возрастных двигательных навыков ребенка.

Наряду с лечебной гимнастикой при церебральных параличах широко применяются общий лечебный и точечный массаж, физиотерапевтические методы лечения, которые не только улучшают функцию нервно-мышечного аппарата, но и способствуют повышению реактивности организма. Эффективны лечебные ванны, озокеритовые аппликации, горячие укутывания, лекарственный электрофорез, импульсный ток, электростимуляция мышц. Восстановление двигательных функций при детском церебральном параличе более эффективно, если его проводят в сочетании с медикаментозным воздействием. Применяют препараты, улучшающие обменные процессы в нервной системе (глутаминовая кислота, липоцеребрин, церебролизин, аминалон, ноотропил, витамины В₁, В₆, В₁₂, ацефен, пирацетам и др.), снижающие мышечный тонус (мидокалм, миданта, амедин), улучшающие нервно-мышечную проводимость (прозерин, галантамин, калимин, оксазил), уменьшающие гиперкинезы, рассасывающие, улучшающие капиллярный кровоток, а также противосудорожные и другие симптоматические средства.

Особое внимание следует уделять коррекции речевых и психических нарушений. Логопедические и психолого-педагогические воздействия начинают применять уже в первые месяцы жизни ребенка. Раннее комплексное этапное и непрерывное лечение детей с церебральными параличами позволяет добиться значительного улучшения их двигательных и психических функций и достичь их социальной адаптации.

Глава 12

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Интенсивное формирование нервной системы во внутриутробном периоде, синхронность развития отдельных ее элементов могут легко нарушаться при воздействии на плод неблагоприятных факторов — вирусных заболеваний матери, недостаточности маточно-плацентарного кровообращения, ионизирующей радиации, вибрации, тератогенных веществ и др. Основное значение в нарушениях эмбрионального развития придается не столько природе вредного фактора, сколько времени совпадению его воздействия с периодами интенсивного формирования нервной системы — так называемыми критическими периодами. Нарушение эмбрионального развития в I триместре беременности приводит к грубым порокам развития нервной системы — дефектам смыкания нервной трубки, нарушению роста и дифференциации мозговых гемисфер и желудочковой системы мозга. Патологические воздействия на поздних стадиях беременности и в перинатальном периоде, как правило, не вызывают тяжелых пороков развития, а ведут к наруше-

нию миелинизации структур нервной системы, уменьшению роста дендритов и т. д. Аномалии и пороки развития мозга часто сопровождаются множественными малыми аномалиями развития (дизэмбриогенетическими стигмами). Это обусловлено тем, что кожа и нервная система развиваются из одного эмбрионального зачатка — эктодермы. Высокий порог стигматизации, когда число малых аномалий развития у одного больного превышает 5—7, косвенно свидетельствует о неблагоприятном течении внутриутробного развития и о возможности аномалий и пороков развития нервной системы.

Наиболее часто встречаются стигмы в области головы, лица: асимметрия черепа, аномалии неба (высокое «готическое» небо, уплощенное небо, раздвоенная uvula), дефекты развития верхней челюсти, аплазия нижней челюсти, микрогнатия, прогнатизм. Аномалии ушных раковин чрезвычайно вариабельны, они касаются формы ушных раковин, их расположения. Диагностическое значение имеет их асимметрия, которая должна расцениваться как нарушение правильного развития симметрично расположенных образований. Многочисленные клинические наблюдения показывают, что перечисленные выше аномалии развития сочетаются с уплощением основания черепа, нередко сопровождаются сужением большого затылочного отверстия, недоразвитием решетчатых костей. Дети с аномалиями лицевого скелета часто страдают головными болями, которые особенно усиливаются в период интенсивного роста ребенка. Укорочение шеи, диспропорции туловища и конечностей нередко являются результатом грубых нарушений эмбрионального развития; деформации костей и стоп (широкая ладонь, аномалии кожных рисунков, низкое расположение большого пальца, двузубец и трезубец на ногах) часто встречаются изолированно у здоровых людей, но эти аномалии с отчетливым постоянством входят в комплексы грубых пороков развития.

Общая частота врожденных пороков развития составляет 15—42 на 1000 родившихся. Из них на долю пороков нервной системы приходится 26—28%.

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ

Черепно-мозговая грыжа представляет собой сочетанный порок развития мозга и черепа в результате дефекта закрытия переднего конца нервной трубки. Частота этого вида грыж составляет 1 случай на 5000 новорожденных.

Обычно черепно-мозговые грыжи локализуются по средней линии в области смыкания черепных швов. Они имеют разные размеры. Грыжевое выпячивание обычно покрыто кожей синюшно-багрового цвета или с гиперпигментацией. Кожные покровы могут изъязвляться, что сопровождается ликвореей и вторичным инфицированием. В 84% случаев черепно-мозговые грыжи локализуются в назофронтальной области и обусловлены дефектом решетчатой кости.

В зависимости от содержания грыжевого мешка различают менингоцеле, энцефаломенингоцеле, энцефалоцистоцеле.



Рис. 81. Внешний вид и схема образования черепно-мозговой грыжи (менингоцеле).

Менингоцеле — выбухание в костный дефект оболочек мозга. Грыжевое выпячивание флюктуирует, просвечивает, при пункции спадается. Кожа над ним истончена, синюшна (рис. 81).

Энцефаломенингоцеле — выпячивание вещества мозга и оболочек в дефект черепа. Отмечается отчетливая пульсация грыжевого выпячивания. В зависимости от локализации грыжи и степени вовлечения в процесс мозговой ткани наблюдается та или иная неврологическая симптоматика. Например, при дефекте в области затылочной кости (задняя черепно-мозговая грыжа) определяются нарушения статики, походки, координации, мышечного тонуса, связанные с поражением прилежащих частей мозжечка. Может также отмечаться расстройство жизненно важных функций — сосания, глотания, дыхания. При локализации дефекта в области решетчатой кости грыжи могут располагаться интраназально. В этих случаях ведущими в клинике являются дыхательные расстройства вследствие отсутствия носового дыхания.

Наиболее часто (в 84% случаев) встречаются передние мозговые грыжи, связанные с дефектами в решетчатой кости.

Энцефалоцистоцеле — грубый порок развития мозговой ткани, когда в грыжевой мешок, помимо мозгового вещества, вовлекаются желудочки мозга. Отмечаются эктопия нервных клеток, дегенеративные изменения нервной ткани, аномалии сосудистой и ликворной системы мозга.

Диагноз черепно-мозговой грыжи устанавливают на основании клинического осмотра. Подтверждается он рентгенологическим исследованием. Характер содержимого грыжевого выпячивания уточняют с помощью пункции, трансиллюминации.



А



Б

1



2



3

Рис. 82. Спинномозговая грыжа.

А — внешний вид; Б — варианты спинномозговых грыж: 1 — менингоцеле; 2 — миелоцеле; 3 — миело-менингоцеле.

Лечение черепно-мозговых грыж хирургическое. Прогноз определяется протяженностью дефекта и характером грыжевого выпячивания. При менингоцеле прогноз благоприятный.

СПИННОМОЗГОВЫЕ ГРЫЖИ

Спинномозговая грыжа — сочетанный порок развития спинного мозга вследствие дефекта закрытия нервной трубки. Порок проявляется выпячиванием мозговых оболочек, корешков и вещества спинного мозга через отверстие, образованное в результате врожденного незаращения позвоночника, обычно расположенного срединно (рис. 82). Spina bifida — частый синоним термина «спинномозговая грыжа» (spina — хребет, позвоночный столб, bifidus — надвое расщепленный). Незаращение позвоночного канала без грыжевого выпячивания носит название spina bifida occulta. Частота спинномозговых грыж составляет 1 случай на 1000 новорожденных.

Грыжи могут располагаться на различных уровнях. Наиболее частая их локализация — пояснично-крестцовый отдел позвоночного канала (60% случаев). Самая редкая локализация — в шейном отделе (7,5%).

Грыжевое выпячивание выглядит как округлое или продолговатой формы образование, пигментированное или синюшной окраски. Кожа над ним истончена, блестящая. Ее изъязвление может приводить к ис-

течению цереброспинальной жидкости. Ликворея может осложняться гнойным менингитом, носящим подострый или хронический характер.

Спинномозговые грыжи подразделяются в зависимости от содержимого грыжевого выпячивания.

Менингоцеле — выпухание в дефект позвоночника только оболочек спинного мозга. Грыжевое выпячивание просвечивает в проходящем свете, покрыто истонченной кожей с элементами атрофии, пигментными пятнами, оволосением. Менингоцеле достигает иногда огромных размеров, имеет ножку, при пункции спадается. Эта форма наиболее доброкачественная из всех спинномозговых грыж, так как спинной мозг обычно сформирован правильно.

Менингорадикулоцеле — выпухание в грыжевое выпячивание оболочек и корешков спинного мозга. Корешки истончены, демиелинизованы, неправильно сформированы, заканчиваются в стенках грыжевого мешка. Грыжевое выпячивание имеет широкое основание, при пункции полностью опустошается. Неврологическая симптоматика при расположении грыжи в пояснично-крестцовом отделе характеризуется периферическими параличами и парезами, трофическими расстройствами на нижних конечностях.

Миело менингоцеле — в выпячивание вовлекаются оболочки и спинной мозг. Спинной мозг недоразвит, с участками глиоза, расширенным центральным каналом. Размеры грыжи почти не меняются при пункции. Характер неврологических симптомов и степень их выраженности определяются уровнем расположения грыжи и степенью вовлечения в процесс спинного мозга. Неврологическая симптоматика чаще всего характеризуется параличами или парезами ног, парезами сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки. Клиническая картина сопровождается грубыми трофическими расстройствами: отеком стоп, язвами и пролежнями на нижних конечностях и туловище.

Миелоцистоцеле — выпячивание в дефект позвоночника оболочек и спинного мозга с резко расширенным центральным каналом, так что спинной мозг как бы является стенкой грыжевого мешка. Характерен вид грыжевого выпячивания: кожа истончена, синеватого оттенка, часто наблюдаются незаживающие свищи, окруженные участками грануляционной ткани. Грубые атрофические изменения в спинном мозге обуславливают выраженную неврологическую симптоматику: параличи, тазовые расстройства, нарушение трофики тканей.

При всех формах спинномозговых грыж неврологические расстройства часто сочетаются с гидроцефалией, пороками развития нижних конечностей, врожденной косоплостью и вывихами, синдактилией, полидактилией. Характер содержимого грыжевого выпячивания уточняют с помощью трансиллюминации, контрастной и радиоизотопной миелографии. При рентгенологическом исследовании выявляются характер и распространенность дефекта позвоночника.

Лечение хирургическое. Показаниями к нему являются сохранность функций спинного мозга и нормальное психическое развитие ребенка. Консервативная терапия предусматривает улучшение трофики паретичных конечностей, профилактику контрактур, предотвращение восходящей гнойной инфекции. Прогноз при менингоцеле благоприятный.

ЗАКРЫТОЕ РАСЩЕПЛЕНИЕ ДУЖЕК ПОЗВОНКОВ

Это аномалия развития позвоночника, характеризующаяся незаращением дужек позвонков и реже дефектом тел позвонков, чаще на уровне V поясничного или I крестцового позвонка.

Аномалия может клинически не проявляться, и ее обнаруживают случайно при рентгенологическом исследовании позвоночника. Более редко такая патология сопровождается миелодисплазией. В этих случаях наблюдаются односторонние или двусторонние локальные атрофии мышц ног, деформации стоп, слабость сфинктеров мочевого пузыря, нарушение чувствительности в области промежности, выпадение ахиллова рефлекса.

Диагноз ставят на основании результатов рентгенологического исследования позвоночника. При отсутствии неврологических нарушений аномалия не требует специального лечения.

ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЯ

Диастематомиелия — порок развития спинного мозга, при котором он пересечен в переднезаднем направлении костно-хрящевыми пластинками или фиброзными спайками, фиксирующими его к позвоночнику.

Такие фиброзные тяжи обычно расположены в нижнегрудной или поясничной области. Они нарушают процесс роста и развития спинного мозга, чем и обусловлены клинические симптомы.

Нарушения со стороны спинного мозга обычно появляются у ребенка в возрасте около 1 года или старше. Объем движения позвоночника ограничен, затруднено его сгибание, постепенно нарастает слабость в ногах, снижаются сухожильные рефлексы, появляются тазовые и трофические расстройства. Диастематомиелия может сочетаться со спинномозговыми грыжами, расщеплением тел позвонков, пигментацией кожи.

Диагноз диастематомиелии уточняют с помощью рентгенографии позвоночника, при которой обнаруживают костные выступы позвоночника. Контрастная или радиоизотопная миелография позволяет выявить хрящевые или фиброзные перегородки в спинном мозге.

Лечение хирургическое. Удаление в раннем возрасте аномальных костных выступов и рассечение фиброзных спаек определяют хороший прогноз при этом виде порока.

МИКРОЦЕФАЛИЯ

Микроцефалия (рис. 83) — уменьшение размеров черепа вследствие недоразвития мозга, клинически сопровождающегося умственной отсталостью и неврологическими нарушениями. На долю микроцефалии приходится до 20% всех случаев олигофрении.

В настоящее время микроцефалию разделяют на наследственную, эмбриопатическую и синдромологическую (как синдром почти при всех хромосомных aberrациях и при некоторых болезнях обмена). Общая частота всех форм микроцефалии составляет 1,6 случая на 1000 новорожденных.

Под истинной микроцефалией понимают наследственную форму. Оба пола поражаются приблизительно с равной частотой. Среди других форм микроцефалий частота наследственной микроцефалии довольно вариабельна — от 7 до 34%. Описаны семейные случаи. Микроцефалия передается по аутосомно-рецессивному и сцепленно-му с полом типу наследования. У фенотипически здоровых родственников выявляются уменьшение размеров черепа, невысокий интеллект. В родословной таких больных часто встречаются случаи олигофрении, судорог и др. Рецессивный тип наследования подтверждается также большим процентом кровнородственных браков: в среднем кровное родство обнаруживается в $\frac{1}{3}$ случаев. Не отмечено корреляции с возрастом матери и порядком рождений. Распространенность гена истинной микроцефалии, по данным разных авторов, колеблется от $\frac{1}{160}$ до $\frac{1}{230}$.



Рис. 83. Ребенок с микроцефалией.

В возникновении эмбриопатической микроцефалии имеют значение многие факторы: инфекции (грипп, токсоплазмоз, краснуха), интоксикации (алкоголизм, профессиональные вредности), нарушение витаминного баланса. Причиной микроцефалии может быть также гипоксия плода и новорожденного. По всей вероятности, специфических факторов в этиологии микроцефалий нет; значение имеет период беременности, во время которого действуют экзогенные факторы.

Патогенез микроцефалии в настоящее время недостаточно изучен, однако большое значение придается внутриутробной гипоксии, а в случаях более позднего проявления микроцефалии немаловажную патогенную роль играют нарушения минерального обмена (кальция и фосфора).

Головной мозг при микроцефалии уменьшен в размерах. В норме отношение массы мозга к массе тела 1:33, а при микроцефалии — 1:100. Больше всего страдает кора больших полушарий, которая недостаточно развита. Другие отделы мозга также имеют неправильное строение. Особенно большие изменения отмечаются в лобных долях: они значительно меньше нормы, извилины малочисленны, уплощены, сглажены. Описаны случаи отсутствия третьей лобной борозды. Часто встречаются пороки развития мозолистого тела. В отдельных случаях имеются изменения островка Рейля: уменьшение извилин, гипоплазия, зияние силвиевой борозды. В затылочных долях, как правило, изменений меньше. Нарушается пропорция коры и стволовых отделов.

В норме масса мозжечка относится к массе мозга как 1 : 8, при микроцефалии это соотношение значительно увеличено. Мозжечок часто остается неприкрытым большими полушариями. Ствол мозга, за исключением пирамидных путей, слабо миелинизирован, как у недоношенных детей. Микроцефалия часто сопровождается недоразвитием сосудистой системы, особенно в бассейне средней мозговой артерии. Нередко страдает развитие ретикулярной формации. В некоторых случаях обнаруживаются деструктивные участки, следы воспаления, очаги кровоизлияния, петрификаты. Нервные клетки уменьшены в размерах, с маленькими отростками, с нарушением синаптической связи.

Клиническая картина микроцефалии зависит от того, в какой стадии развития плода действовал тот или иной фактор. В некоторых случаях диагноз микроцефалии можно установить при рождении или в первые месяцы жизни ребенка на основании тенденции к замедленному нарастанию размеров головы и диспропорции между темпами увеличения головы и окружности груди.

Ведущим симптомом является диспропорция между мозговой и лицевой частями черепа, между головой и туловищем. Очень характерен вид больного: голова сужена кверху, лоб низкий, покатый, выступают надбровные дуги, ресницы очень длинные, густые, уши большие, оттопыренные, несимметричные, низко расположенные, зубы большие, редкие, часто кариозные, небо высокое, узкое. Рост черепа больше идет в длину, и высота его мало меняется в течение жизни.

Основное место в клинической картине занимают симптомы интеллектуального дефекта, достигающего обычно значительной степени (идиотия, имбецильность, реже дебильность). Психическое недоразвитие носит тотальный, диффузный характер. Относительно лучше сохраняются непосредственные эмоции.

В зависимости от особенностей темперамента, степени активности и подвижности нервных процессов больных с микроцефалией принято делить на две психопатические группы. Больные первой группы вялые, малоподвижны, безучастны к окружающему. Деятельность их крайне ограничена, носит пассивно-подражательный характер. При резком снижении интеллекта относительно сохранена эмоциональная сторона личности. Чаще встречаются больные второй группы. Они чрезмерно подвижны, суетливы, постоянно стремятся к деятельности. У этих больных нарушена способность к концентрации внимания — оно крайне неустойчиво.

При более легкой степени олигофрении благодаря хорошей подражательной способности, механической памяти, живости эмоций больные относительно неплохо овладевают навыками правильного поведения, приобретают некоторую практическую ориентировку. Это позволяет им лучше адаптироваться в социальной среде, в семье. В тяжелых случаях глубоко страдают и эмоциональная сфера, навыки, деятельность.

Помимо психических нарушений, имеются изменения со стороны нервной системы: нарушения функции глазодвигательных нервов, изменение мышечного тонуса, нередко спастические парезы, судороги.

Диагноз. Микроцефалия может быть одним из симптомов хромосомных aberrаций — синдромов Эдвардса (трисомия E), Патау (трисомия D), болезни Дауна, синдрома «кошачьего крика». Некоторые болезни обмена аминокислот, липидов сопровождаются нарушением эмбрионального развития, следствием чего является микроцефалия.

Микроцефалию следует отличать от тех форм умственной отсталости, в патогенезе которых лежит первичный краниостеноз, приводящий либо к равномерному уменьшению черепа, либо к его деформации. При краниостенозе заболевание начинается в более позднем возрасте. До этого дети развиваются нормально, у них нет неврологических нарушений. Краниостеноз ведет к уменьшению размеров головы, при этом диспропорции лицевой и мозговой частей черепа нет. Характерными признаками краниостеноза являются повышение внутричерепного давления, головные боли, косоглазие, пирамидные знаки, изменения на краниограмме.

Дифференциальная диагностика микроцефалии и микрокрании основывается на учете антропологических данных. При микрокрании интеллект сохранен, а уменьшение всех размеров головы пропорционально. Таким образом, диагноз микроцефалии устанавливают на основании результатов клинико-генеалогического изучения в сопоставлении с данными биохимических, рентгенологических и цитологических исследований.

Лечение. При микроцефалии применяют медикаментозную терапию — стимулирующую, седативную, противосудорожную, дегидратационную, длительно применяют глутаминовую кислоту, церебролизин, аминалон. Важное значение имеют массаж, лечебная физкультура, воспитательные мероприятия и трудовая адаптация. В настоящее время организованы специализированные ясли, сады, интернаты для детей с поражением нервной системы. Опыт работы этих учреждений показал, что коррекционные мероприятия значительно улучшают социальную адаптацию таких детей.

Детям с тенденцией к раннему закрытию родничка и смыканию черепных швов следует с осторожностью назначать препараты кальция, витамина D.

Дети с размером головы меньше нормы или на границе нормы и с тенденцией к диспропорции головы и туловища, мозговой и лицевой частей подлежат диспансерному наблюдению с обязательным ежемесячным измерением окружности головы, груди, роста, взвешиванием в течение 1-го года жизни. На 2-м и 3-м году эти обследования можно проводить 1 раз в 6 мес.

Прогноз зависит от формы микроцефалии и степени умственной отсталости. При медико-генетическом консультировании внимание врачей должно быть направлено на выявление гетерозиготного носительства. Оценивая риск, обычно исходят из гипотезы о рецессивном наследовании. При проведении профилактических мероприятий, связанных с антенатальной охраной плода, следует учитывать течение хронических заболеваний у беременных (сахарный диабет, тиреотоксикоз и др.), стараться предупредить инфекционные заболевания во время беременности и травматические повреждения в родах.

Гидроцефалия — расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет избыточного количества цереброспинальной жидкости. Развитие водянки головного мозга может быть связано как с увеличением ее продукции, так и с нарушением ее обратного всасывания — так называемая гиперсекреторная и арезорбтивная гидроцефалия. Нарушения ликвородинамики могут являться следствием пороков развития центральной нервной системы, воспалительных процессов в оболочках головного мозга, травм.

Частота врожденной гидроцефалии составляет 0,2–4 случая на 1000 новорожденных. Врожденный стеноз водопровода мозга является причиной 30% случаев врожденной гидроцефалии; 2–4% обусловлены пороком развития отверстий Лушки и Мажанди (синдром Денди—Уокера).

Различают следующие формы гидроцефалии: открытую (сообщающуюся) и закрытую (окклюзионную), наружную и внутреннюю; по течению — острую и хроническую, компенсированную и декомпенсированную.

Открытая форма гидроцефалии характеризуется расширением всех желудочковых систем мозга и отсутствием препятствия для тока цереброспинальной жидкости во всей ликворной системе. При закрытой форме гидроцефалии нарушение ликворотока внутри желудочковой системы может быть связано с аномалиями ее развития, спаечными процессами, новообразованиями. Нарушение коммуникации цереброспинальной жидкости возможно на разных уровнях: уровне отверстия Монрое, III желудочка, водопровода мозга, отверстий Лушки и Мажанди, большого затылочного отверстия.

Наружную и внутреннюю формы гидроцефалии различают по преимущественной локализации избыточного накопления цереброспинальной жидкости. При наружной форме гидроцефалии жидкость скапливается в субарахноидальном пространстве, при внутренней — в мозговых желудочках. Из этих определений следует, что открытая форма гидроцефалии может быть как наружной, так и внутренней, а окклюзионная форма обычно является внутренней. При открытой наружной форме гидроцефалии переполняются и расширяются субарахноидальные пространства. В случаях открытой внутренней формы гидроцефалии наблюдаются резкая дилатация желудочковой системы и истончение вещества мозга.

Патоморфологически при гидроцефалии обнаруживают расширение полостей желудочков, истончение вещества мозга, атрофию сосудистых сплетений, фиброз арахноидальной оболочки, эпендиматит, сращение мозговых оболочек. В тяжелых случаях полушария мозга превращаются в тонкостенные мешки, заполненные жидкостью, количество которой достигает 1–2 л. Извилины мозга уплощены, борозды сглажены, иногда наблюдается атрофия подкорковых образований. Кости черепа резко истончены, основание черепа уплощено.

Клиническая картина открытой формы гидроцефалии характеризуется увеличением размеров головы, расхождением швов и родничков,



А



а



б



Б

Рис. 84. Гидроцефалия у ребенка.

А. Внешний вид. Б. Пневмоентрикулограмма ребенка 2 мес с врожденной гидроцефалией (а, б).

истончением костей черепа (рис. 84). Чрезмерный рост головы может наблюдаться уже во внутриутробном периоде, и это является фактором, препятствующим нормальному течению родов. Неврологические расстройства проявляются спастическими парезами, нарушением координации; у маленьких детей можно наблюдать тремор рук, ног, подбородка. На глазном дне отмечаются явления застоя, в поздней стадии заболевания — вторичная атрофия зрительных нервов. Давление цереброспинальной жидкости превышает 200—300 мм вод. ст. Количество белка уменьшено («разведенный ликвор»), нет диссоциации между давлением в желудочках и спинномозговом канале.

Для окклюзионной формы гидроцефалии типичны пароксизмальные кризы с сильнейшей головной болью, вынужденным положением головы, рвотой. Окклюзионный криз сопровождается выраженными вегетативными нарушениями — бледностью кожных покровов, брадикардией. В тяжелых случаях возможны симптомы дислокации ствола, нарушение дыхания, тонические судороги, глазодвигательные расстройства. Вне приступа для этой формы гидроцефалии специфично нарастание симптомов повышения внутричерепного давления. Развивается застой на глазном дне, снижается острота зрения. Для окклюзионной формы гидроцефалии характерна диссоциация между спинномозговой и желудочковой жидкостью; в спинномозговой жидкости количество белка повышено, в желудочковой — резко снижено.

Внутричерепная гипертензия при гидроцефалии в одних случаях неуклонно нарастает, в других стабилизируется на определенном уровне. Клинические проявления в виде гипертензионного синдрома не всегда однозначно обусловлены степенью гипертензии. Существуют компенсированные, субкомпенсированные и декомпенсированные формы гидроцефалии. При компенсированных формах, несмотря на наличие значительной внутричерепной гипертензии, клиническая симптоматика отсутствует, нервно-психическое развитие ребенка не страдает. В отдельных таких случаях гидроцефалия обнаруживается как случайная находка при крианиографии.

Врожденная форма гидроцефалии характеризуется увеличением окружности черепа при рождении, нарушением пропорций головы и тела (в норме окружность головы на 2 см больше, чем окружность груди), расхождением швов и увеличением размеров родничков. Нередко врожденная форма гидроцефалии сочетается с множественными стигмами и аномалиями развития лицевого скелета. Лоб высокий, нависающий, лицевой скелет относительно мал, веки полуприкрыты. Выражена сосудистая сеть в области висков, лба и век. Кожа лица истончена, натянута, отечна. При перкуссии головы ощущаются баллотирование костей, звук с коробочным оттенком (звук «треснувшего горшка»). Череп может достигать огромных размеров — 80—100 см в окружности.

При выраженной гидроцефалии дети отстают в психическом развитии. Подвижность их ограничена вследствие того, что им трудно удерживать голову. В неврологическом статусе у большинства больных обнаруживаются нистагм, в тяжелых случаях — атрофия зрительных нервов, приводящая к слепоте, спастические парезы и пара-

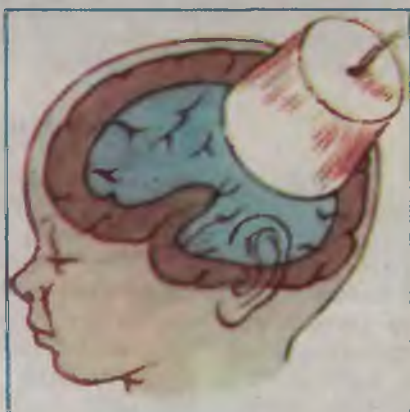
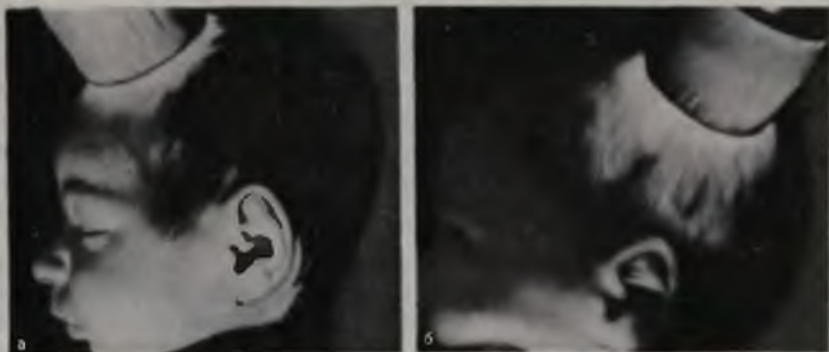


Рис. 85. Диафаноскопия

а — здоровый ребенок; **б**, **в** — ребенок с врожденной гидроцефалией.

личи. Нарушается трофика тканей, у детей медленно увеличивается масса тела, могут возникать пролежни.

Наряду с общим отставанием в психическом развитии у некоторых больных с гидроцефалией наблюдается хорошая сохранность и даже особая выраженность отдельных психических функций: необычная механическая память, способность к счету, музыкальная одаренность.

При нарастающей гидроцефалии с декомпенсацией необходимо нейрохирургическое вмешательство. Метод оперативного лечения выбирается в нейрохирургическом стационаре.

Диагноз гидроцефалии устанавливают в тех случаях, когда в результате рентгенологического и клинического обследований исключают наличие объемного процесса. Для диагностики врожденной гидроцефалии важное значение имеют диафаноскопия или трансиллюминация, заключающаяся в просвечивании головы новорожденного сильным источником света. При наличии гидроцефалии зона свечения увеличивается (рис. 85).

Больные с прогрессирующей гидроцефалией нуждаются в обследовании в условиях нейрохирургического стационара.

Педиатру нередко приходится наблюдать детей с увеличенными размерами головы. При обследовании таких больных следует помнить о существовании семейных случаев большеголовости без признаков гидроцефалии. Кроме того, важно учитывать клинические проявления внутричерепной гипертензии и состояние ребенка в динамике. При компенсированной гидроцефалии, когда развитие ребенка не нарушено, показаны динамическое наблюдение и периодическое назначение дегидратирующих средств, особенно при инфекционных заболеваниях, ушибах головы.

Лечение гидроцефалии комплексное. Назначают препараты, снижающие внутричерепное давление и усиливающие диурез: диакарб, сульфат магния, глицерол, бринальдикс, лазикс, гипотиазид. Консервативное лечение должно быть направлено на ликвидацию воспалительного процесса (антибиотики, десенсибилизирующая терапия). В случаях прогрессирования процесса и развития окклюзионного синдрома показано хирургическое лечение.

АНЭНЦЕФАЛИЯ И ГИДРАНЭНЦЕФАЛИЯ

Анэнцефалия — полное отсутствие мозговых гемисфер, сочетающееся с дефектом костей черепа. Кости мозгового черепа полностью отсутствуют или представлены рудиментарными хрящевыми образованиями, иногда островками лобных и теменных долей. Стволовые образования мозга также недоразвиты. Частота анэнцефалии составляет 5—8 случаев на 10 000 новорожденных; в 70—80% случаев отмечаются мертворождения. Продолжительность жизни детей, родившихся живыми, составляет не более 10 дней, что связано с тяжелым нарушением жизненно важных функций.

Гидранэнцефалия — врожденный порок развития мозга, при котором большие полушария полностью отсутствуют и замещены полостью, заполненной жидкостью. Иногда имеются рудименты лобных и затылочных отделов коры. Мозговой ствол и базальные ганглии сформированы в достаточной мере. Частота гидранэнцефалии составляет 1 случай на 18 000 новорожденных.

У новорожденных с таким дефектом отсутствуют кости черепа. Пузырь с жидкостью, замещающий большой мозг, покрыт только мягкими тканями. Врожденные рефлекторные реакции у детей сохранены в большей или меньшей степени. С рождения отмечаются частые судороги. С первых месяцев жизни выявляются грубые моторные и психические нарушения. Обычно дети умирают в первые 3—4 мес жизни.

При трансиллюминации черепа выявляется расширенная зона свечения в области мозговых гемисфер, при пневмоэнцефалографии — значительное расширение желудочков мозга, которые иногда занимают всю полость черепа. Ангиография указывает на отсутствие мозговых сосудов в области полушарий.

В основе профилактики анэнцефалии и гидранэнцефалии лежит антенатальная диагностика этих состояний, которая обычно проводится в тех случаях, если в семье был ребенок с подобного рода нарушением.

Аntenатальный диагноз ставится на основании многоводия, при котором количество околоплодной жидкости превышает норму в 8—10 раз, а также уменьшения количества эстрогенов в моче беременной женщины, увеличения содержания альфафетопротеина в амниотической жидкости. Диагностике помогают амниофетоскопия и рентгенологическое исследование плода.

ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ

Голопрозэнцефалия — порок развития мозга, при котором мозговые гемисферы не разделены на полушария, а мозговые желудочки представлены одной полостью. Этот дефект образуется на стадии деления мозговых гемисфер. Он может сочетаться с отсутствием обонятельных луковиц и обонятельного тракта, расщеплением губы, недоразвитием глаз, циклопией. Голопрозэнцефалия может быть проявлением трисомии 13—15 хромосом. Частота этого порока составляет 1 случай на 15 000 новорожденных.

ЛИЗЭНЦЕФАЛИЯ

Лизэнцефалия — недоразвитие мозговых извилин, при этом поверхность мозговых гемисфер гладкая. В основе лизэнцефалии лежит внутриутробное нарушение миграции нейронов коры. Микроскопически выявляются отсутствие нормальных слоев коры и скопление групп нейронов в субкортикальном белом веществе.

Клинически лизэнцефалия проявляется с рождения или на 1-м году жизни полиморфными судорогами, грубой задержкой психомоторного развития, спастическими параличами и парезами. Уточнить характер патологии можно только при патоморфологическом исследовании.

МЕГАЛЭНЦЕФАЛИЯ

Мегалэнцефалия — порок развития мозга, при котором глиальные элементы диспропорционально увеличены по сравнению с нейронами. Мегалэнцефалия сопровождается увеличением массы и объема мозга, окружности головы без признаков повышения внутричерепного давления. Встречается с частотой 1 случай на 5000—6000 новорожденных, причем преимущественно у мальчиков.

В клинической картине ведущими являются судороги и задержка психического развития. Мегалэнцефалия может быть следствием не только истинного глиоза, являющегося пороком развития, но и нарушенного обмена веществ при таких формах патологии, как болезнь Тея—Сакса, метакроматическая лейкодистрофия и др.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ

Аномалии развития черепных нервов проявляются аплазией их ядер, атрофией волокон или их сочетанием. Часто наряду с недоразвитием волокон черепных нервов отмечается нарушение развития костных каналов, через которые они проходят.



Рис. 86. Синдром Мебиуса у детей с множественными пороками развития.

Врожденные пороки развития обонятельного нерва изолированно встречаются редко; отсутствие обонятельных трактов обычно сочетается с лизэнцефалией.

Пороки развития зрительного нерва могут проявляться атрофией его волокон с разрастанием глии на всем протяжении нерва, аплазией или гипоплазией диска, его избыточной миелинизацией и коллобомами. Эти пороки бывают односторонними или двусторонними, изолированными или сочетаются с аномалиями развития мозга и глаз. Зрение резко снижено или отсутствует с рождения.

Пороки развития глазодвигательных нервов чаще бывают односторонними и связаны с аплазией ядер или нарушением строения глазницы. Они проявляются сходящимся, расходящимся косоглазием, нарушением зрачковых реакций, птозом. Изолированный врожденный птоз наблюдается при аплазии боковых парных ядер глазодвигательного нерва. При недоразвитии заднего продольного пучка может быть парез взора в сторону или врожденный крупноразмашистый нистагм, сочетающийся с ритмичными движениями головы в сторону.

Аплазия ядер тройничного нерва наблюдается крайне редко. Сохранение эмбриональной связи между двигательными ядрами тройничного нерва и ядрами глазодвигательного нерва обуславливает сочетанные движения глаз и нижней челюсти, известные под названием синкинезии Маркуса—Гунна. Синкинезия Маркуса—Гунна известна в трех вариантах: 1) произвольное поднятие птозированного века при открывании или закрывании рта; 2) поднятие птозированного века при движении челюсти вбок; 3) ассоциация движений век с движениями нижней челюсти.

Врожденные поражения лицевого нерва могут быть связаны с аплазией ядер, атрезией костного канала или шилососцевидного отверстия.

Синдром Мебиуса — врожденная аплазия ядер отводящего и лицевого нервов (рис. 86). Многие случаи этого синдрома спорадические, но имеются описания семей с аутомно-рецессивным и аутомно-доминантным наследованием.

Частота синдрома Мебиуса составляет 1 случай на 20 000 новорожденных.

Лицо ребенка маскообразное, без морщин, с открытым ртом и незакрывающимися глазами. Углы рта опущены. Глазные яблоки не отводятся в стороны. Иногда наблюдается полная наружная офтальмоплегия вследствие аплазии ядер глазодвигательных нервов или полного отсутствия наружных мышц глаза.

Менее постоянно при синдроме Мебиуса отмечается недоразвитие ядер V, VIII, IX, X, XII черепных нервов. Поражение каудальной группы ядер проявляется клиникой бульбарного паралича и быстро приводит к летальному исходу. Пороки развития каудальной группы черепных нервов изолированно встречаются редко, а в сочетании с другими нарушениями обнаруживаются при пороках развития мозгового ствола, синдромах платибазии, базилярной инвагинации, Клиппеля—Фейля и др.

Кроме аплазии ядер, могут наблюдаться другие аномалии развития: микрофтальм, деформации ушей, аномалии прикуса, лишние пальцы и отсутствие пальцев, синдактилия, брахидактилия, косолапость, недоразвитие грудных мышц. Интеллект снижен примерно у 40% больных. Синдром Мебиуса следует дифференцировать от травматических поражений лицевого нерва в родах.

Лечение симптоматическое.

ДИСГЕНЕЗИИ МОЗЖЕЧКА

Пороки развития мозжечка могут выражаться в равномерном недоразвитии всех его отделов, отсутствии червя или его гемисфер, микрогирии коры. Эти пороки часто сочетаются с отсутствием нижних олив и уменьшением размеров основания моста.

У детей с рождения отмечается мозжечковая дисфункция, которая проявляется нарушением координации движений. Более отчетливо признаки недостаточности мозжечка выявляются, когда ребенок начинает тянуться к игрушке и переходит в вертикальное положение. Дети с трудом овладевают навыками сидения, стояния, ходьбы. Походка атактическая, с широко расставленными ногами. В руках выявляются дизметрия, интенционный тремор. Речевые навыки формируются с опозданием из-за дискоординации речевой мускулатуры. Степень выраженности мозжечковых нарушений варьирует в зависимости от тяжести морфологического дефекта. С возрастом наблюдается некоторая тенденция к компенсации мозжечковых расстройств, особенно при целенаправленной тренировке координаторных функций.

Диагноз дисгенезий мозжечка подтверждается данными рентгенологического исследования.

КРАНИОСТЕНОЗ

Краниостеноз — преждевременное закрытие черепных швов, ведущее к ограничению объема черепа, его деформации и повышению внутричерепного давления. Заболевание встречается с частотой 1 случай на 2000 новорожденных, при этом у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек.

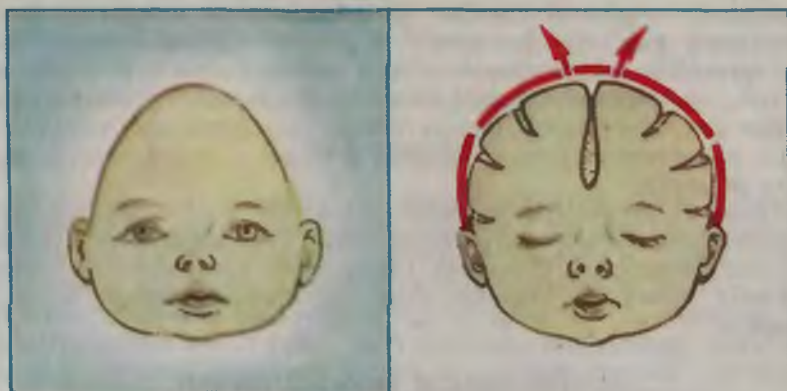
В *патогенезе* краниостеноза имеют значение обменные нарушения, вызывающие ускоренный остеосинтез в костях черепа, нарушение васкуляризации костей и оболочек в результате воспаления, рентгеновского облучения плода в первой половине беременности.

Преждевременное закрытие коронарного шва ограничивает рост черепа в переднезаднем направлении. Закрытие сагиттального шва влечет за собой уменьшение поперечного размера черепа, уплощение теменных костей. Избыточный рост костей в области поперечных швов приводит к увеличению продольного диаметра черепа. Остроконечная форма черепа формируется в результате преждевременного закрытия всех швов, сопровождающегося уменьшением продольного и поперечного размеров.

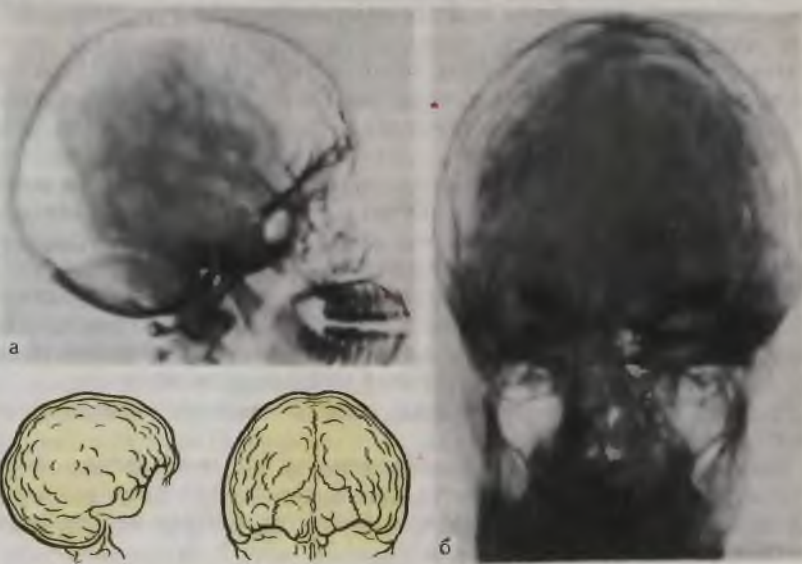
Клиническая картина. Неврологическая симптоматика зависит от степени повышения внутричерепного давления и нарушения венозного оттока из полости черепа. По степени клинического проявления выделяют краниостеноз компенсированный и декомпенсированный. Компенсированная форма краниостеноза характеризуется изменением формы черепа и умеренно выраженными симптомами повышения внутричерепного давления. Дети жалуются на головную боль, однако локальная неврологическая симптоматика отсутствует. На глазном дне определяются умеренно выраженные застойные явления, давление цереброспинальной жидкости 200—300 мм вод. ст. На краниограмме — заращение всех швов, усиление пальцевых вдавлений (рис. 87).

В стадии декомпенсации внутричерепное давление значительно повышено. Почти постоянно наблюдается двусторонний экзофтальм, имеются признаки поражения глазодвигательных нервов, могут возникать генерализованные судорожные припадки. На глазном дне явления застоя и вторичная атрофия зрительных нервов. В большинстве случаев имеет место концентрическое сужение полей зрения на все цвета. Давление цереброспинальной жидкости нередко превышает 500 мм вод. ст. На рентгенограмме черепа черепные швы не дифференцируются, кости свода черепа значительно истончены, выражены пальцевые вдавления, внутренняя поверхность свода черепа приобретает грубый пятнистый рисунок, передняя и средняя черепные ямки деформированы — укорочены и углублены.

Диагноз ставят на основании характерных изменений черепа; его подтверждают результаты рентгенологического исследования и осмотра глазного дна. Краниостеноз дифференцируют от микроцефалии, при которой черепные швы сохранены, объем мозга соответствует объему черепа, нет признаков значительного повышения внутричерепного давления. В стадии декомпенсации следует исключить объемный процесс.



А



Б

Рис. 87. Краниостеноз.

А. Схема хирургического лечения краниостеноза. Б. Краниограмма больного с краниостенозом (а, б).

Лечение хирургическое, направлено на увеличение объема полости черепа.

АКРОКРАНИОДИСФАЛАНГИЯ (СИНДРОМ АПЕРТА)

Акрокраниодисфалангия — врожденный порок развития черепа, сочетающийся с аномалиями развития кисти. Преждевременное закрытие венечного и стреловидного швов обуславливает башенную форму черепа и приводит к повышению внутричерепного давления. Постепенно

формируется вторичная атрофия зрительных нервов. Иногда слепота наблюдается уже при рождении. Вследствие раннего окостенения швов лицевого черепа отмечаются и другие характерные внешние признаки: лунообразное лицо, приплюснутый нос, экзофтальм. Аномалии развития рук проявляются синдактилией, полидактилией, тугоподвижностью в локтевом суставе. Больные отстают в умственном и физическом развитии.

Лечение хирургическое, направленное на увеличение объема черепа, коррекцию синдактилий и полидактилии. Тугоподвижность суставов лечат консервативно. С целью стимуляции психического развития назначают аминалон, церебролизин, пирацетам, ацефен и другие препараты.

ЧЕРЕПНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТОЗ КРУЗОНА

Раннее и асинхронное развитие черепных швов приводит к своеобразной форме черепа и характерным изменениям лицевого скелета. Череп уменьшен в размерах, лоб скошен, надбровные дуги недоразвиты, глаза широко расставлены, выражен экзофтальм, нос типа «клюва попугая», короткая верхняя губа, гипоплазия верхней челюсти и относительный прогнатизм нижней челюсти. Иногда характерные аномалии черепа и лицевого скелета сочетаются с синдактилией пальцев кистей и стоп.

При неврологическом обследовании в возрасте после года выявляются краниостеноз и симптомы, обусловленные развитием внутричерепной гипертензии: головная боль, рвота, нистагм, головокружение, снижение зрения. При офтальмологическом исследовании обнаруживают атрофию зрительных нервов и застойные соски; зрение прогрессивно снижается в первые годы жизни (до 6—7-летнего возраста), но в последующем имеется тенденция к стабилизации остроты зрения. Иногда наблюдаются дефекты верхней половины полей зрения.

Рентгенологически уже в первые месяцы жизни выражены явления раннего краниостеноза.

Лечение симптоматическое, направленное на уменьшение внутричерепной гипертензии. В возрасте после года может быть рекомендовано хирургическое лечение, если ребенок не отстает в психическом развитии.

СОЧЕТАННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛИЦА, ЧЕРЕПА, ПОЗВОНОЧНИКА И НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сочетанные пороки развития костной и нервной системы являются следствием главным образом нарушения закладки и развития эктодермального и мезодермального зачатков. В ряде случаев неврологические нарушения вторичны, обусловлены сдавлением нервной системы аномальными костными образованиями, деформациями, расстройствами гемо- и ликвородинамики. Вторичные неврологические нарушения обычно возникают не с рождения, а в более позднем возрасте.

Многие эктомезодермальные дисплазии генетически детерминированы. Клинические проявления этой группы аномалий развития вариабельны: от легких аномалий строения черепа и лица до грубых пороков развития, приводящих к инвалидизации.

ГИПЕРТЕЛОРИЗМ

Гипертелоризм — чрезмерно большое расстояние между орбитами вследствие диспропорционального увеличения крыльев основной кости.

С рождения у ребенка характерная внешность: глаза широко расставлены, расстояние между зрачками значительно больше нормы; переносье широкое, вдавленное. Часты аномалии со стороны глаз: эпикант, энофтальм, грубое двустороннее сходящееся косоглазие. Иногда отмечается снижение зрения вследствие атрофии зрительных нервов, возникшей при деформации орбит. У большинства детей уже на 1-м году жизни отмечается отставание в психическом развитии. Семейные формы гипертелоризма наследуются аутосомно-доминантно.

ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТОЗ (СИНДРОМ ФРАНЧЕСКЕТТИ)

Синдром характеризуется грубыми нарушениями строения черепа, лицевого скелета. Лицо вытянуто, разрез глаз антимонголоидный, верхняя и нижняя челюсти недоразвиты, отмечаются резкая гипоплазия слуховых отростков височных костей, грубые деформации ушных раковин. При этом синдроме снижен слух вплоть до полной глухоты вследствие недоразвития слухового прохода и структур внутреннего уха. Реже в случаях челюстно-лицевого дизостоза описывают его сочетание с микрофтальмом, катарактой, дермоидными кистами лимба и конъюнктивы или полное отсутствие отдельных глазных мышц, ресниц и др. Нередко встречаются расщелина неба, неправильный рост зубов, врожденные пороки сердца и т. д.

Клиническая картина челюстно-лицевого дизостоза варьирует по выраженности специфических черт лица и тяжести неврологических нарушений. Умственная отсталость иногда может быть ошибочно диагностирована из-за глухоты ребенка.

Лечение включает хирургическую пластику лица, вмешательства, восстанавливающие слуховую проводимость.

ЧЕРЕПНО-КЛЮЧИЧНЫЙ ДИЗОСТОЗ

Клиническая картина включает изменения черепа, ключиц, трубчатых костей. Череп диспропорционален, асимметричен, мозговая часть черепа увеличена в поперечнике, уменьшена в переднезаднем размере. Швы и большой родничок закрываются очень поздно, а иногда остаются открытыми всю жизнь. Лицо с недоразвитой верхней челюстью; нижняя челюсть также уменьшена, иногда скошена, отмечается прогнатизм. Описывают различные варианты аномалий ушных раковин — дизотию.

Дефекты развития ключиц приводят к нарушениям осанки, суту-

лости. Отмечается повышенная подвижность плечевого пояса; больные могут «складываться, как книга», т. е. плечевые суставы соприкасаются друг с другом. При осмотре выявляются недоразвитие мышц плечевого пояса, их гипотония, нередко разное стояние уменьшенных в размерах лопаток, а также уменьшение роста за счет укорочения длинных трубчатых костей.

Дети часто жалуются на боли в руках, быструю утомляемость при физической нагрузке. Болевой синдром обусловлен сдавлением плечевого сплетения.

Диагноз ставится при неврологическом обследовании и подтверждается рентгенограммами, на которых выявляется костный дефект. Он варьирует от полной аплазии ключиц до различной степени дефекта в средней трети или акромиальном конце. Рентгенологически также нередко обнаруживаются аномалии лопаток, лонных костей, крестца.

Лечение включает лечебную физкультуру, массаж, направленные на укрепление мышц плечевого пояса. При грубых нарушениях осанки и резком болевом синдроме показано хирургическое лечение.

ШЕЙНО-ГЛАЗОЛИЦЕВАЯ ДИСТРОФИЯ

Синдром характеризуется грубой асимметрией лица вследствие гипоплазии верхней и нижней челюстей, недоразвития орбиты, различными аномалиями краниоспинального сочленения. Встречается преимущественно у девочек. Соотношение больных мужского и женского пола составляет 1 : 11.

Клинические проявления синдрома включают также глухоту, грубое сходящееся косоглазие, гетерохромию радужных оболочек, субконъюнктивальные липомы.

Неврологические симптомы обусловлены нарушением вертебробазиллярного кровообращения. Дети часто жалуются на головные боли, головокружение. При неврологическом обследовании выявляются косоглазие, нистагм, дизартрия, нарушения координации. В тяжелых случаях развиваются центральные параличи и парезы. Степень снижения слуха варьирует вплоть до глухоты.

Рентгенологически выявляются дефекты строения лицевого скелета, краниоспинального сочленения, нарушения строения орбит и слуховых проходов.

Лечение симптоматическое, включает препараты, улучшающие кровоток и метаболические процессы в мозговой ткани.

Синдром преимущественно встречается у лиц женского пола, так как заболевание обусловлено доминантными генами, локализованными в X-хромосоме и в гемизиготном состоянии дающими летальный эффект.

ПЛАТИБАЗИЯ

Платибазия — уплощение основания черепа с вдавлением большого затылочного отверстия внутрь черепа и уменьшением размера задней черепной ямки, приводящее к сдавлению верхнего отдела спинного мозга, продолговатого мозга и мозжечка. Платибазия может быть

пороком развития, а также возникнуть у детей с тяжелыми формами рахита. Иногда симптомы платибазии появляются во взрослом возрасте. Сдавление спинного мозга и мозжечка вызывает мозжечковую атаксию, нистагм, спастические парезы. Прогрессирует внутрочерепная гипертензия, развивающаяся вследствие сдавления ликворных путей.

Диагностике способствуют данные рентгенологического исследования. Отмечают уменьшение размеров задней черепной ямки и увеличение угла, образованного линией, идущей от переносы к средней точке ямки турецкого седла, а от нее — к точке, находящейся на переднем крае большого затылочного отверстия. Этот угол в норме меньше 140° .

Платибазия может сочетаться с базилярной инвагинацией, при которой зубовидный отросток I шейного позвонка отходит в спинномозговой канал и сдавливает спинной мозг. Постепенно нарастают симптомы спастического тетрапареза и мозжечковые расстройства.

Диагноз уточняют с помощью рентгенологического исследования.

Лечение: хирургическая декомпрессия мозга.

СИНДРОМ АРНОЛЬДА—КИАРИ

Синдром Арнольда—Киари обусловлен пороком развития ствола головного мозга, при котором имеется каудальное смещение моста мозга, продолговатого мозга, червя мозжечка и удлинение полости IV желудочка. Червь мозжечка, продолговатый мозг и IV желудочек располагаются в верхней части спинномозгового канала. Этот порок почти всегда сочетается с миеломенингоцеле в шейном и в некоторых случаях в пояснично-крестцовом отделе. Предполагают, что порок обусловлен асинхронным ростом ствола мозга и спинного мозга.

Продолговатый мозг иногда S-образно искривляется. Аномалия часто сочетается со стенозом водопровода мозга и другими аномалиями, такими как микрогирия, недоразвитие четверохолмия и др. Частота синдрома составляет 1 случай на 25 000 новорожденных.

Наиболее постоянным *клиническим признаком* является прогрессирующее увеличение окружности головы, у более старших детей — жалобы на головные боли. Порок развития каудальных отделов ствола мозга приводит к слабости и атрофии мышц языка, грудноключично-сосцевидных, трапециевидных мышц, дисфагии. Поражение мозжечка проявляется нарушениями координации, расстройством походки, особенно в период ее формирования. Развитие спастических парезов может быть вторичным по отношению к прогрессирующей гидроцефалии.

При миелографии обнаруживают дефект верхней шейной области спинного мозга и ствола мозга, при этом червь мозжечка расположен ниже большого затылочного отверстия. Ретроградная брахиовертебральная ангиография показывает, что концевые части позвоночных артерий находятся ниже большого затылочного отверстия.

Показаны хирургическое *лечение* гидроцефалии, декомпрессия ствола мозга с помощью ламинэктомии.

СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ — ФЕЙЛЯ

Синдром Клиппеля—Фейля представляет собой аномалию развития шейных и верхнегрудных позвонков. Его частота составляет 1 случай на 20 000 новорожденных; 5% случаев носят семейный характер.

Клинически синдром проявляется характерной триадой симптомов: укорочением шеи (вплоть до полного отсутствия), низкой границей роста волос, ограничением движения головы. Укорочение шеи придает больным своеобразный вид: «человек без шеи» и «человек-лягушка». В тяжелых случаях подбородок упирается в грудину, а мочки ушных раковин касаются плеч. Иногда имеются добавочные складки кожи от ушных раковин к плечам.

Неврологические симптомы обусловлены нарушением ликвородинамики и недоразвитием спинного мозга (его шейного и верхнегрудных отделов).

При обследовании выявляются нистагм, косоглазие, снижение небного и глоточного рефлекса, атаксия, дизартрия, нередко спастические параличи и парезы; иногда наблюдают зеркальные движения рук. По мере роста ребенка усиливаются неврологические расстройства и появляются вторичные деформации скелета, снижается вентиляция легких, возникают нарушения сердечной деятельности; синдром часто сочетается со спинномозговыми грыжами шейного отдела, синдромом Арнольда — Киари, пороками сердца, легких.

Рентгенологически выделяют два типа деформации. При I типе I позвонок слит с остальной массой шейных позвонков. Общее количество шейных позвонков не превышает 4. При II типе I позвонок синостозирован с затылочной костью, а оставшиеся шейные позвонки образуют одну общую массу, причем высота позвонков уменьшена. На рентгенограммах также нередко обнаруживают уплощение основания черепа (платибазию), сужение большого затылочного отверстия, недоразвитие пирамид височных костей, аномалии строения турецкого седла и др.

Дети с синдромом Клиппеля—Фейля часто отстают в физическом и умственном развитии.

Лечение включает лечебную физкультуру, применение воротника Шанца, а также назначение препаратов, снижающих тонус мышц и улучшающих трофику тканей. В тяжелых случаях показаны хирургическая декомпрессия спинного мозга, ламинэктомия.

СИРИНГОМИЕЛИЯ

Сирингомиелия — заболевание, обусловленное дефектом развития спинного мозга и нарушением образования срединного шва в ранний эмбриональный период. Встречается с частотой 6—9 случаев на 100 000 населения.

Клинически нарушение формирования срединного шва проявляется рядом аномалий развития, объединяемых термином «дизрафический статус». Эти аномалии включают необычную форму черепа, раздвоенные подбородок и кончик языка, готическое небо, диспластическое

строение лица, неправильный рост зубов, воронкообразную или выступающую вперед грудь, искривление позвоночника, расщепление и деформации дужек позвонков, добавочные ребра (чаще шейные), добавочные пальцы.

Клинические признаки дизрафического статуса можно выявить уже при рождении или в раннем детском возрасте. Дефекты развития спинного мозга вначале протекают асимптомно и четко выявляются на 2—3-м десятилетии жизни, а иногда и позже. Это связано с определенной динамикой морфологических изменений спинного мозга. Неправильное замыкание медуллярной трубки на ранних стадиях проявляется разрастанием недифференцированной глиозной ткани вокруг центрального канала. Это нарушение клинически не обнаруживается. Однако под влиянием различных провоцирующих факторов (инфекционные заболевания, травма спинного мозга, интоксикация) недифференцированная глиозная ткань дает патологическое разрастание (глиоматоз) с последующим распадом и образованием полостей. Нередко эти полости и глиозные разрастания распространяются на большое расстояние по длиннику спинного мозга. Отсюда произошло название сирингомиелии (от греч. *syrix* — дудочка, *myelon* — спинной мозг). Полости заполнены цереброспинальной жидкостью (гидромиелия). Особенно характерно для сирингомиелии поражение проводников болевой и температурной чувствительности в месте их перекреста спереди от центрального канала или в месте их входа в задние рога (рис. 88). Могут также поражаться двигательные нейроны передних рогов спинного мозга.

Наиболее постоянным клиническим симптомом сирингомиелии является сегментарное выпадение болевой и температурной чувствительности. Это расстройство может распространяться на значительное число сегментов и давать симптом «куртки» или «полукуртки». Выпадение температурной и болевой чувствительности может обуславливать развитие безболевых ожогов при прикосновении к горячему. В зоне нарушенной чувствительности наблюдается снижение сухожильных и периостальных рефлексов. При поражении передних рогов развиваются периферические парезы мышц, чаще мелких мышц кисти. У больных могут отмечаться спастические парезы ног, нарушение глубокого мышечного чувства вследствие сдавления проводящих путей.

Важное место в клинической картине сирингомиелии занимают трофические расстройства: акроцианоз, сухость кожи, дистрофия ногтей, артропатии.

Сирингомиелитический процесс может переходить на область продолговатого мозга (сирингобульбия). При этом наблюдаются расстройства чувствительности на лице по сегментарному типу, осиплость голоса, поперхивание, атрофии мышц языка. Цереброспинальная жидкость при сирингомиелии не изменена. При рентгенологическом исследовании часто выявляют незаращение дужек позвонков.

Сирингомиелию следует *дифференцировать* от интрамедуллярных опухолей. Последние, быстро прогрессируя, приводят к синдрому поперечного сдавления спинного мозга. Синдром сирингомиелии может наблюдаться при краниовертебральных аномалиях — синдромах

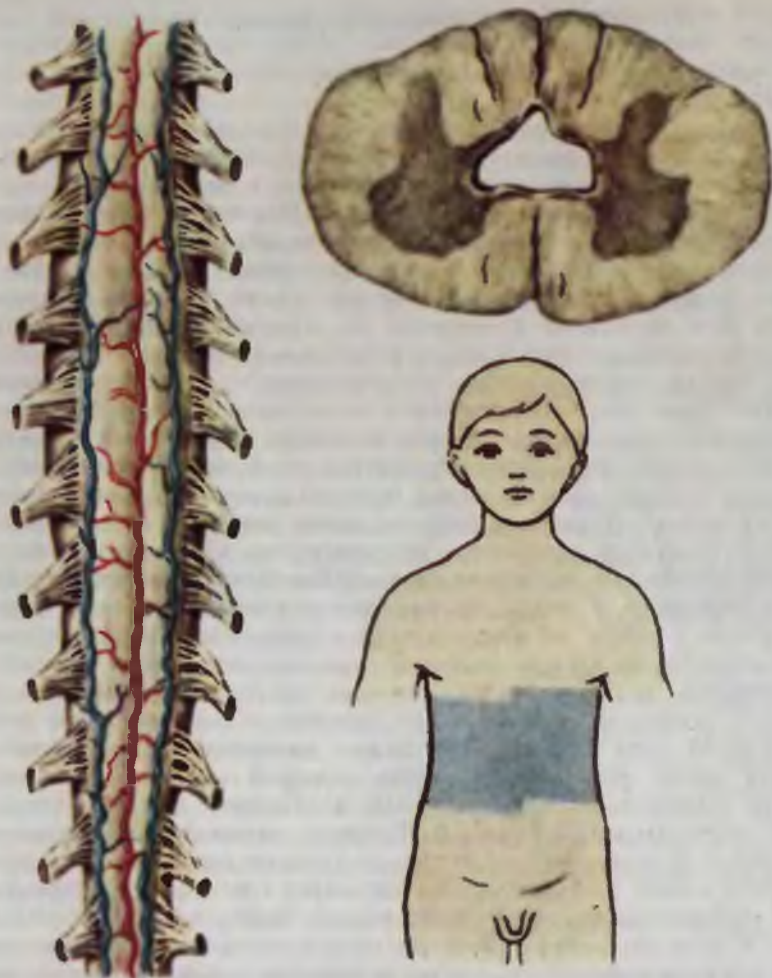


Рис. 88. Сирингомиелия. Схема возникновения расстройств чувствительности.

Арнольда — Киари и Клиппеля — Фейля. Переднероговую форму сирингомиелии следует дифференцировать от бокового амиотрофического склероза, при котором наблюдается быстрое прогрессирование процесса с сочетанием атрофических и спастических параличей и бульбарных нарушений.

Лечение. В ранних стадиях патологического процесса показана рентгенотерапия, несколько замедляющая разрастание глиозной ткани. При выраженных нарушениях применяют витамины группы В, антихолинэстеразные препараты, массаж, лечебную физкультуру. Необходимо оградить больных от соприкосновения с горячими предметами.

АРТРОГРИПОЗ (ДЕФОРМИРУЮЩАЯ ФЕТАЛЬНАЯ МИОДИСПЛАЗИЯ)

Артрогрипоз — сочетанный порок развития суставов, мышц и спинного мозга. Встречается с частотой 1 случай на 10 000 новорожденных. В тазобедренных суставах движения ограничены, бедра несколько приведены к животу и полностью не разгибаются, ротированы наружу. Коленные и локтевые суставы имеют сглаженные контуры, полностью не разгибаются и не сгибаются. В стопах — эквиноварусная деформация. Руки ротированы внутрь. Активные движения в плечевых и локтевых суставах в отличие от движений в нижних конечностях часто отсутствуют. Кисти в крайнем согнутом положении. Сгибание, разгибание пальцев сохранено. Мышцы верхних и нижних конечностей атрофичны. Сухожильные рефлексы резко снижены или не вызываются. При патоморфологическом исследовании выявляют грубую деформацию суставов с их дистрофией. Сухожилия тонкие, недоразвитые, нередко спаянные с сухожильными влагалищами. Суставная капсула утолщена. Синовиальные оболочки суставов спаяны с костью. Резко снижена эластичность связок суставов. Мышцы недоразвиты, фиброзно изменены, в них отсутствует поперечнополосатая исчерченность. В спинном мозге выражены дегенеративные изменения клеток передних рогов, разрастание глии, дегенеративное перерождение осевых цилиндров, демиелинизация мозжечковых путей. Нарушено формирование клеток Пуркинье мозжечка и двигательных центров коры больших полушарий.

Интеллект у детей, как правило, сохранен. Предполагают существование двух генетических вариантов патологии: аутосомно-рецессивного с преобладанием изменений в нервной системе и аутосомно-доминантного с преобладанием изменений в мышцах. Патология суставов, по-видимому, является вторичной по отношению к изменениям нервно-мышечной системы.

Лечение артрогрипоза направлено на исправление деформаций суставов. С этой целью используют этапные гипсовые повязки, массаж, активную лечебную физкультуру. Применяют медикаментозную терапию: витамины, анаболические стероиды, АТФ и др.

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ СОСУДОВ ГОЛОВНОГО МОЗГА

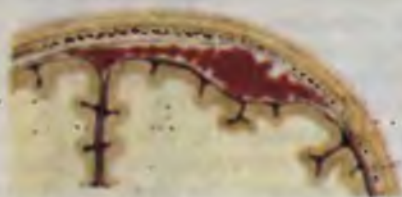
Врожденные пороки сосудов формируются вследствие нарушения развития сосудистой системы и могут быть в виде аневризм или аномалий строения капилляров между артериальной и венозной системой (рис. 89).

Врожденные артериальные, венозные, артериовенозные аневризмы (мешотчатые расширения) представляют собой дефект развития сосудистой стенки, располагающийся обычно в месте бифуркации сосудов. Гистологически определяются недоразвитие сосудистых стенок, дефект интимы, застойные явления в прилегающих капиллярах. Внутричерепные аневризмы часто сочетаются с аномалиями сосудов кожи, внутренних органов, дизрафическим статусом и врожденными уродствами.

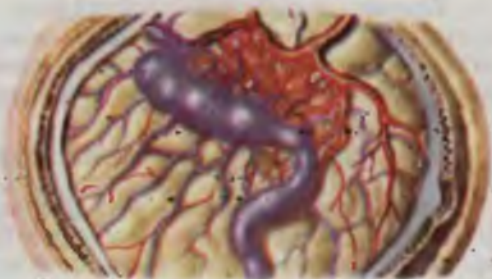
Врожденные артериальные аневризмы, как правило, множественные, сопровождаются очаговой неврологической симптоматикой, которая



A



а



б

Б

Рис. 89. Аневризмы мозговых сосудов.

А. Схема преимущественной локализации аневризм артериального круга большого мозга (виллизиева круга).

Б. Изменения в мозге при аневризмах мозговых сосудов: а — внутричерепное кровоизлияние; б — сдавление структур мозга.

обычно носит преходящий характер и возникает при эмоциональном перевозбуждении, утомлении. Больные могут жаловаться на головную боль, нарушение сна. Головная боль усиливается после физического и эмоционального напряжения. Артериовенозные аневризмы, локализуемые на поверхности мозговых гемисфер в бассейнах передней и средней мозговых артерий, бывают, как правило, «немыми». В редких случаях отмечаются периодические мигренозные головные боли, фокальные моторные и сенсорные припадки, гемипарезы, носящие преходящий характер.

Другой разновидностью артериовенозных аневризм является дефект развития вены Галена. Аневризматическое расширение, расположенное между задней мозговой или верхней мозжечковой артерией и веной Галена, сдавливает водопровод мозга, III желудочек, пластинку крыши среднего мозга. Это приводит к развитию гипертензионно-гидроцефального синдрома. Очаговая неврологическая симптоматика представлена протозом, косоглазием, вялой реакцией зрачков на свет, снижением зрения. При больших размерах аневризмы наблюдается односторонний, реже двусторонний пульсирующий экзофтальм. Эти симптомы бывают «мерцающими». В области лба, висков выражены расширение, извитость поверхностных вен. Артериовенозное шунтирование сопровождается шумом в голове, который нередко отмечается ребенком и может быть прослушан врачом.

Разрыв аневризм может наступать внезапно или провоцируется физическим напряжением, травмой. О возможности разрыва аневризмы следует думать, когда тяжелое состояние ребенка — потеря сознания, судороги, менингеальный синдром развиваются после легкой травмы головы. Разрыв артериальных и артериовенозных аневризм характеризуется клиникой внутримозгового кровоизлияния. Наиболее часто бывают субарахноидальные кровоизлияния.

Диагноз внутримозговых аневризм устанавливают с помощью ангиографического исследования (рис. 90).

Лечение аневризм хирургическое.

Помимо аневризм, у детей могут наблюдаться и другие типы пороков развития сосудов головного мозга: телеангиэктазии, кавернозные гемангиомы. Они могут быть изолированными, но чаще выступают как одно из проявлений генетически детерминированных заболеваний, таких, как энцефалотригеминальный ангиоматоз (болезнь Штурге — Вебера), цереброретинальный ангиоматоз (болезнь Гиппеля — Линдау), сосудисто-костная дизэмбриоплазия и др.

ХРОМОСОМНЫЕ СИНДРОМЫ

Хромосомные синдромы — клинические состояния, обусловленные нарушением числа или структуры хромосом, т. е. фактически избытком и (или) нехваткой генетического материала, локализованного в той или иной хромосоме (или хромосомах). Многие хромосомные аномалии несовместимы с жизнью и являются причиной спонтанных аборт. В клинической практике приходится сталкиваться лишь с незначительным числом хромосомных болезней, являющихся по существу врож-

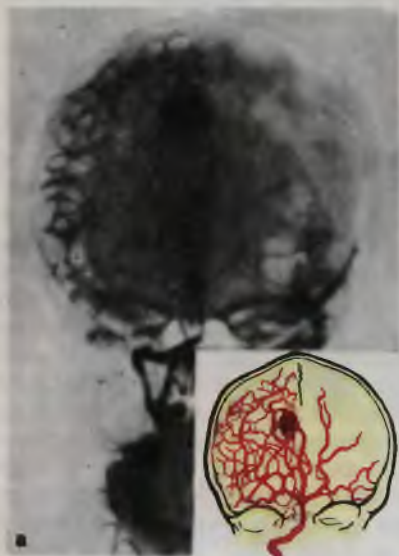


Рис. 90. Каротидная ангиограмма ребенка 5 лет.

а, б — правосторонняя артериовенозная аневризма; в — церебральная венограмма ребенка 4 лет с венозной аневризмой.

денными симптомокомплексами, обычно не имеющими прогредиентного течения. Вследствие этого название «хромосомный синдром» — более точное, чем «хромосомная болезнь», поскольку обозначает относительно стационарную аномалию, не обусловленную текущим патологическим процессом.

Изменения нервной системы при хромосомных синдромах не являются строго специфичными и не имеют решающего значения для диагностики. Однако многие больные обращают на себя внимание педиатра и детского невропатолога в связи с отставанием в физическом и нервно-психическом развитии, поэтому хромосомные синдромы всегда следует иметь в виду как дифференциально-диагностическую альтернативу при задержке или нарушении постнатального онтогенеза.

Хромосомные синдромы можно подразделить на две группы: синдромы, обусловленные изменением числа или структуры аутосом, и синдромы, связанные с аномалиями половых хромосом. Первая группа в целом клинически проявляется глубокой задержкой нервно-психического развития и комплексом более или менее выраженных врожденных пороков и аномалий развития. Синдромы второй группы в типичных случаях характеризуются первичной дисгенезией гонад, тогда как другие нарушения онтогенеза выражены непостоянно. К синдромам, обусловленным аномалиями аутосом, относятся болезнь Дауна, синдром Патау, синдром Эдвардса, синдром «кошачьего крика», синдром антидаунизма, к аномалиям половых хромосом — синдромы Шерешевского — Тернера, полисомии X, Клайнфелтера, XYY.

Глава 13

НАСЛЕДСТВЕННО-ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Наследственно-дегенеративные (или гередодегенеративные) заболевания нервной системы — обширная группа болезней, обусловленных изменениями генетической информации.

Роль наследственных факторов в развитии заболеваний нервной системы подтверждается более высокой частотой заболеваний в некоторых семьях по сравнению с общей популяцией. Благодаря развитию общей и медицинской генетики раскрыта сущность многих заболеваний нервной системы, ранее относимых к группе болезней с неустановленной природой. Большой вклад в изучение наследственных болезней нервной системы, их патогенеза, клинического полиморфизма, а также вопросов дифференциальной диагностики, методов лечения и профилактики внес С. Н. Давиденков.

В основе истинных наследственных заболеваний лежат генные мутации, ведущие к нарушению синтеза определенного полипептида (структурного белка или фермента). В зависимости от роли этого полипептида в метаболизме возникают те или иные нарушения. Эти нарушения могут быть весьма разнообразными. Обнаруживается дефицит или инактивация фермента (группы ферментов), что приводит к нарушению усвоения отдельных веществ, недостаточному либо изврращенному

синтезу жизненно необходимых продуктов, возникают дистрофические изменения. Может наблюдаться также повышенный распад функционально-активных соединений и в результате деструкция тканей. В других случаях отмечается накопление избыточного количества тех или иных веществ — они начинают откладываться в органах и тканях, нарушая тем самым их функционирование. Это группа болезней накопления, или тезауризмозов, к которым относят мукополисахаридозы, внутриклеточные липоидозы, муколипидозы.

Дегенеративный процесс часто возникает вследствие генетически обусловленных обменных нарушений. Многие наследственные болезни в основе своей являются обменными, и поэтому наиболее рациональной была бы классификация, основанная на типах метаболических отклонений: нарушения обмена аминокислот (фенилпировиноградная олигофрения и др.), нарушения обмена липидов (болезнь Ниманна—Пика и др.), нарушения минерального обмена (гепатоцеребральная дистрофия и др.). Однако патогенез большинства наследственных болезней нервной системы до настоящего времени неизвестен, и такая классификация пока не может быть полной.

Для наследственных болезней нервной системы характерны прогрессирующее, постепенно нарастающее течение, преимущественное поражение определенных систем мозга, периферической нервной системы и мышц. Дегенерация может включать такие процессы, как деструкция, дистрофия, а также атрофия. Дегенеративный процесс нередко избирательно поражает нервную систему и даже отдельные ее структуры, преимущественно локализуясь в определенных отделах мозга. Однако при многих заболеваниях отмечаются сочетанные поражения нервной системы, внутренних органов, кожных покровов, опорно-двигательного аппарата. При этом невропатологические симптомы в клинической картине болезни могут выступать на первый план.

В диагностике наследственных заболеваний имеют значение анализ анамнестических сведений, всестороннее клиническое обследование. Характерны наличие повторных случаев заболевания среди родственников, постепенное прогрессирование болезни без видимой связи с инфекционными, травматическими факторами, системный характер поражения и симметричность симптомов. Важно учитывать преимущественное поражение лиц определенного пола, начало болезни в одном и том же возрасте в семейных случаях. Дополнительные исследования позволяют исключить наличие воспалительного процесса, выявить весьма специфические изменения, характерные для того или иного дегенеративного поражения.

При ряде наследственных заболеваний установлены специфические биохимические нарушения, обуславливающие возникновение и развитие болезни. Изучение этих нарушений позволяет намечать пути эффективной патогенетической терапии, выявлять скрытых носителей мутантного гена, диагностировать заболевание внутриутробно, на ранних стадиях развития плода методом амниоцентеза.

Следует иметь в виду, что врожденные болезни не всегда являются наследственными, так как последние могут начинаться в более позднем возрасте, а ряд внутриутробно действующих вредностей обуславливает

врожденную патологию. Кроме того, не все случаи семейных заболеваний детерминированы наследственными факторами. Одинаковые условия жизни и однотипные экзогенные факторы могут поражать всю семью (семейный эндемический зоб, семейная урловская болезнь и т. д.). Наряду с этим наследственные заболевания не всегда являются семейными — встречается немало случаев, когда болен только один из членов семьи.

К одной из важных задач клинической генетики относится дифференциальная диагностика наследственных болезней и их фенкопий, т. е. ненаследственных заболеваний, имеющих аналогичную симптоматику. Разграничение подобных вариантов имеет значение для терапии и прогноза. Встречаются также случаи, когда наследственно обусловленное заболевание протекает по типу воспалительного процесса, опухоли, что также требует тонкой дифференциальной диагностики.

В настоящей главе представлено описание наследственно-дегенеративных заболеваний, наиболее характерных для детского возраста. Лишь некоторые из них чаще наблюдаются у взрослых, но имеют важное клиническое значение. Заболевания распределены на несколько групп.

I. Наследственные системные дегенерации нервной системы.

1. Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей (семейная атаксия Фридрейха, семейная атаксия Мари, оливопонтocerebellарные атрофии).

2. Сочетанные дегенерации мозжечковых путей и периферических нервов (болезнь Рефсума, болезнь Русси — Леви, гипертрофический интерстициальный неврит Дежерина — Сотта).

3. Болезни с преимущественным поражением экстрапирамидной системы (гепатocerebellарная дистрофия, деформирующая мышечная дистония, хорея Гентингтона, семейный эссенциальный тремор Минора, генерализованный тик).

4. Болезни с преимущественным поражением пирамидных путей (семейный спастический паралич Штрюмпелля, боковой амиотрофический склероз).

II. Наследственные болезни обмена, протекающие с поражением нервной системы.

1. Наследственные нарушения обмена аминокислот (фенилкетонурия, гистидинемия).

2. Наследственные нарушения обмена липидов (амавротические идиотии, болезнь Ниманна — Пика, болезнь Гоше, лейкодистрофии).

3. Муколипидозы (нейровисцеральный липидоз, болезнь Дерри, фукозидоз, маннозидоз).

4. Наследственные нарушения обмена углеводов (галактоземия, гликогенозы).

III. Наследственные болезни соединительной ткани.

1. Мукополисахаридозы.

2. Болезнь Марфана.

3. Синдром Черногубова — Элерса — Данлоса.

4. Несовершенный остеогенез.

IV. Факоматозы (нейрофиброматоз Реклингхаузена, туберозный склероз Бурневилля, энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге—Вебера, атаксия-телеангиэктазия, цереброретинальный ангиоматоз Гиппеля—Линдау).

V. Наследственные нервно-мышечные заболевания.

1. Прогрессирующие мышечные дистрофии (поясно-конечностная форма Эрба—Рота, псевдогипертрофическая форма Дюшенна, поздняя псевдогипертрофическая форма Беккера, дистальные формы, офтальмоплегическая миопатия).

2. Спинальные и нервные амиотрофии (спинальная амиотрофия Верднига—Гоффманна, спинальная амиотрофия Кугельберга—Веландера, нервная амиотрофия).

3. Врожденные непрогрессирующие миопатии.

4. Наследственные нервно-мышечные заболевания с миотоническим синдромом (врожденная миотония Томсена, миотоническая дистрофия Куршманна—Баттена—Штейнерта).

5. Пароксизмальные параличи.

6. Миастения.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СИСТЕМНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В данную группу входят заболевания, при которых наследственно обусловленный дегенеративный процесс локализуется преимущественно в определенных и постоянных для каждой болезни отделах нервной системы (кортико-мышечный путь, подкорковые ядра и т. д.). Патогенетическая сущность многих этих заболеваний остается невыясненной, но отчетливые клинические различия позволяют во многих случаях установить точный диагноз. По преобладанию тех или иных неврологических симптомов можно условно выделить подгруппы системных дегенераций: с преобладающим поражением мозжечка и его связей, сочетанным поражением мозжечковых путей и периферических нервов, с поражением подкорковых ядер и кортико-мышечного пути (пирамидный путь, передний рог спинного мозга).

Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей

Семейная атаксия Фридрейха

Тип наследования аутосомно-рецессивный, хотя описаны редкие случаи аутосомно-доминантной передачи (рис. 91). Лица мужского пола болеют чаще.

Патоморфологически обнаруживаются дегенеративные изменения в задних и боковых канатиках спинного мозга; поражаются пути глубокой чувствительности (особенно путь Голля), спинно-мозжечковые и в меньшей степени пирамидный путь. Выявляется также атрофия мозжечка.

В последние годы при болезни Фридрейха обнаружены нарушения обмена аминокислот. Вероятно, именно обменными нарушениями можно объяснить часто встречающиеся изменения миокарда и отчасти скелетные деформации.

Клиническая картина. Заболевание начинается чаще всего в возрасте 6—10 лет. На первый план в клинической картине выступает атаксия, которая имеет черты и сенситивной, и мозжечковой атаксии. Первоначально расстройство координации обнаруживаются в нижних конечностях: по мере прогрессирования болезни они распространяются на туловище и верхние конечности. Сухожильные рефлексы снижаются. В дальнейшем может возникать атрофия дистальных отделов конечностей. Наряду с гипотонией и гипорефлексией выявляются пирамидные симптомы. Весьма постоянным признаком болезни является нистагм, часто отмечается скандированная речь. У 15% больных снижен интеллект.

Наряду с неврологическими нарушениями очень часто наблюдаются деформации стоп и позвоночника. Стопа становится «полой», с высоким сводом, экстензией основных и флексией концевых фаланг пальцев («стопа Фридрейха»). В позвоночнике (особенно в грудном отделе) обнаруживается кифосколиоз. Со стороны сердца выявляются признаки выраженной миокардиодистрофии.

Диагноз. Мышечные атрофии, деформации стоп, снижение рефлексов могут напоминать симптомы невралной амиотрофии Шарко—Мари. Однако при болезни Шарко—Мари глубокая чувствительность не страдает столь выраженно, имеется заметное снижение мышечной силы, а мозжечковые и пирамидные симптомы не характерны. Кроме того, болезнь Фридрейха обычно начинается с появления атаксии, тогда как амиотрофия Шарко—Мари—с мышечной слабости и расстройства поверхностной чувствительности. Опухоли мозжечка в отличие от болезни Фридрейха сопровождаются гипертензионным синдромом, отсутствует нарушение глубокой чувствительности.

Семейная атаксия Фридрейха постепенно прогрессирует и в итоге может привести к полной обездвиженности больного.

Лечение симптоматическое: массаж, лечебная физкультура, ортопедическая терапия, общеукрепляющие средства.

Другие формы наследственных атаксий встречаются значительно реже.

Семейная атаксия Мари

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Начинается в более позднем возрасте (после 20 лет). При атаксии Мари наряду с симптомами поражения мозжечка наблюдаются признаки пирамидной недостаточности, расстройства глазодвигательных функций и нередко снижение зрения вследствие пигментной дегенерации сетчатки и атрофии зрительного нерва. Может развиваться снижение интеллекта.

Симптомы сенситивной атаксии практически не обнаруживаются, что также отличает атаксию Мари от болезни Фридрейха.



Рис. 91. Атаксия Фридрейха.

А — Сибсы с семейной атаксией Фридрейха.



Б — Схема поражения спинного мозга при болезни Фридрейха, семейной спастической параплегии Штрюмпеля, боковом амиотрофическом склерозе, фуникулярном миелозе, спинной сухотке и сирингомиелии.

При патоморфологическом исследовании выявляют атрофию мозжечка и дегенеративные изменения в боковых канатиках спинного мозга. Дифференцируют от других форм наследственных атаксий.

Оливопонтоцеребеллярные атрофии

Оливопонтоцеребеллярные атрофии — группа заболеваний, характеризующихся дегенерацией нейронов коры мозжечка, ядер моста мозга и нижних олив. Поражаются также клетки спинного мозга и базальных ганглиев. Заболевания могут проявляться в различном возрасте. Основным клиническим симптомом являются мозжечковые нарушения, носящие прогрессирующий характер. Часто наблюдаются психические расстройства, которые иногда предшествуют появлению мозжечковых расстройств. Они складываются из изменений в эмоциональной сфере (эмоциональная тупость, вялость, безынициативность), снижения памяти и значительного снижения интеллекта. В зависимости от характера и степени выраженности мозжечковых нарушений, а также сочетания с другими симптомами выделяют несколько типов оливопонтоцеребеллярных атрофий.

I тип — оливопонтоцеребеллярная атрофия Менделя. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Проявляется в возрасте 14—60 лет. Кроме мозжечковых расстройств, при этой форме

<p>Болезнь Фридрейха</p>	
<p>Болезнь Штрюмпеля</p>	
<p>Боковой амиотрофический склероз</p>	
<p>Фуникулярный миелоз</p>	
<p>Спинальная сухотка</p>	
<p>Сирингомиелия</p>	
<p>Спинальная амиотрофия</p>	

наблюдаются нарушения чувствительности, спастические парезы, параличи, гиперкинезы.

II тип — оливопонтocerebellарная атрофия Фиклера—Винклера. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Первые клинические симптомы появляются у взрослых (20—80 лет). Характеризуется симптомами мозжечковой атаксии, главным образом в конечностях, снижением сухожильных рефлексов. Парезов и расстройств чувствительности не бывает.

III тип — оливопонтocerebellарная атрофия с атрофией сетчатки наследуется аутосомно-доминантно. Начинается в детском или молодом возрасте. Кроме мозжечковых расстройств, наблюдаются пирамидные парезы, сегментарные расстройства поверхностной чувствительности, снижение зрения.

IV тип — оливопонтocerebellарная атрофия Шута—Хаймакера. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Начинается в возрасте 17—30 лет. Характерны мозжечковые расстройства, нижняя спастическая параплегия, бульбарные расстройства, нарушение глубокой чувствительности.

V тип — оливопонтocerebellарная дегенерация с деменцией, офтальмоплегией и экстрапирамидными нарушениями. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Начинается в возрасте 7—45 лет. Характерны прогрессирующее снижение интеллекта, наружная офтальмоплегия, паркинсоноподобный синдром.

Диагноз оливопонтocerebellарных атрофий подтверждается результатами пневмоэнцефалографии — устанавливается уменьшение размера нижних олив и моста мозга. Лечение симптоматическое.

Сочетание дегенерации мозжечковых путей и периферических нервов

Болезнь Рефсума (полиневритическая атаксия)

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется сочетанным поражением периферических нервов, мозжечковых путей и глаз.

Патогенез. Заболевание обусловлено нарушением метаболизма липидов, в частности дефектом альфа-окисления фитола или предшествующей фитановой кислоты.

Патоморфология. Обнаруживается жировая дегенерация периферических нервов, клеток передних рогов спинного мозга, а также волокон, соединяющих мост мозга с продолговатым мозгом и мозжечком. В сетчатке глаз полностью отсутствуют палочки, выражена атрофия ядерного и наружного слоев. Атрофия пигментного эпителия местами сочетается с его гипертрофией и отложением липидов. В волокнах зрительных нервов наблюдается глиальная пролиферация.

Клиническая картина. Заболевание проявляется прогрессирующими симптомами полиневрита (парезы дистальных отделов рук и ног, расстройства чувствительности по типу «носков» и «перчаток»), нараста-

ющей мозжечковой атаксией. У больных постепенно снижается острота зрения в результате атрофии зрительного нерва и пигментного ретинита. Реже наблюдаются anosmia и снижение слуха вследствие невритов обонятельного и слухового нервов. Иногда описанные выше нарушения сочетаются с катарактой, рецидивирующими эрозиями роговицы, офтальмоплегией. На коже могут быть ихтиозоподобные изменения, особенно в области крупных суставов.

В цереброспинальной жидкости выявляется умеренно выраженное повышение содержания белка, в сыворотке крови — высокое содержание фитановой кислоты, меди, церулоплазмина. Повышено выделение с мочой жирных кислот.

Заболевание следует *дифференцировать* от болезни Фридрейха, болезни Русси—Леви, невральной амиотрофии Шарко—Мари.

Течение медленно прогрессирующее.

Лечение. Показаны массаж, лечебная физкультура, общеукрепляющая терапия, антихолинэстеразные препараты, витамины группы В. Из рациона питания целесообразно исключить продукты, содержащие фитановую кислоту и хлорофилл. При больших концентрациях фитановой кислоты в плазме крови показано проведение плазмафереза.

Болезнь Русси—Леви (атаксия-арефлексия)

Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

При патоморфологическом исследовании находят дегенеративные изменения задних корешков, периферических нервов, задних канатиков, спинно-мозжечковых и пирамидных путей.

Клиническая картина. Заболевание начинается в детском или юношеском возрасте с прогрессирующей атрофии мышц голени, атаксии при ходьбе. Рано выявляются костные деформации («полая» стопа, кифосколиоз), снижение или отсутствие сухожильных рефлексов. Походка больных атактическая (вследствие поражения спинно-мозжечковых путей и путей глубокой чувствительности), однако атаксия выражена гораздо меньше, чем при болезни Фридрейха. Отмечается слабость перонеальной группы мышц, следствием чего является нарушение тыльного сгибания стопы или ее отвисание.

Сухожильные рефлексы на ногах отсутствуют уже на ранней стадии заболевания, на руках остаются сохраненными более длительное время. Постоянным симптомом является расстройство болевой и температурной чувствительности в дистальных отделах конечностей. Могут также наблюдаться отсутствие реакции зрачков на свет, сходящееся косоглазие, симптом Бабинского. В некоторых случаях отмечаются врожденные катаракты и слабоумие. Течение заболевания относительно доброкачественное, иногда наступает самопроизвольная стабилизация процесса.

Диагноз. Заболевание дифференцируют от болезни Фридрейха, болезни Шарко—Мари, болезни Рефсума.

При *лечении* используют антихолинэстеразные препараты, аминокислоты, АТФ, витамины группы В. Применяют массаж, лечебную физкультуру, ортопедическое лечение.

Гипертрофический интерстициальный неврит Дежерины—Сотта

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, проявляется в возрасте до 20 лет.

Патоморфология. Определяется выраженная гипертрофия эпинеурия, эндоневрия и перинеурия, в результате чего осевые цилиндры оказываются сдавленными и развивается дегенерация аксонов с их утолщением. Отмечается также дегенерация задних канатиков и мозжечковых путей спинного мозга.

Клиническая картина. Характерна гипертрофия нервных стволов, внешне напоминающая тромбофлебит. Больные жалуются на локальные боли, расстройство чувствительности. Постепенно развивается мышечная слабость, преимущественно в дистальных отделах конечностей. При пальпации определяется неравномерное утолщение нервных стволов. Сухожильные рефлексы снижены. В поздней стадии появляются нистагм, расстройства координации. У больных также нередко наблюдаются пигментные пятна на коже, эквиноварусная деформация стоп, кифосколиоз.

Диагноз. Заболевание дифференцируют от невралгической амиотрофии Шарко—Мари, болезни Рефсума, синдрома Русси—Леви, нейрофиброматоза Реклингаузена, дистальных форм миодистрофий.

Лечение. Показано назначение антихолинэстеразных препаратов, АТФ, витаминов группы В, массажа, лечебной физкультуры, ортопедического лечения.

Болезни с преимущественным поражением экстрапирамидной системы

Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона—Коновалова)

Тип наследования аутосомно-рецессивный. Лица мужского и женского пола поражаются с одинаковой частотой.

Патоморфологически обнаруживается отложение меди в подкорковых узлах (прежде всего чечевицеобразном) и в печени. Вследствие этого заболевание называлось также гепатолентикулярной дегенерацией. Отложения меди выявляются, кроме того, в коре больших полушарий, мозжечке, селезенке, почках, роговице, радужной оболочке, хрусталике глаз. В пораженных органах находят очаги размягчения и склерозирования. Нарушения обмена меди являются вторичными и обусловлены прежде всего дефицитом белкового вещества — церулоплазмينا, участвующего в транспорте этого элемента.

Клиническая картина. Заболевание начинается в возрасте 10—15 лет и характеризуется нарастающей мышечной ригидностью, разнообразными гиперкинезами хореоформными, атетоидными, торсионными), дрожанием конечностей, головы, туловища, дизартрией, изменениями психики. В отдельных случаях наблюдаются эпилептиформные припадки. Наряду с этим обнаруживают увеличение и болезненность пе-

чени, признаки печеночной недостаточности. Весьма специфичным симптомом является золотисто-зеленое или зеленовато-коричневое кольцо на радужной оболочке — кольцо Кайзера—Флейшера (рис. 92). В крови определяется пониженное содержание церулоплазмينا, в моче — повышенное количество меди. Обнаруживается также гипераминацидурия.

По преобладанию тех или иных симптомокомплексов различают пять основных форм гепатоцеребральной дистрофии: 1) брюшную; 2) ригидно-аритмогиперкинетическую; 3) дрожательно-ригидную; 4) дрожательную; 5) экстрапирамидно-корковую или пирамидно-гемиплегическую. Последняя форма у детей встречается весьма редко.

Брюшная и ригидно-аритмогиперкинетическая форма возникают преимущественно у детей и отличаются быстрым течением и высокой летальностью.

Дрожательно-ригидная форма начинается в возрасте старше 15 лет, течение ее более медленное. В основном дрожательная форма встречается у взрослых и прогрессирует очень медленно, с ремиссиями.

Гепатоцеребральную дистрофию следует дифференцировать от эпидемического (летаргического) энцефалита, ревматической хорей, деформирующей мышечной дистонии. От эпидемического энцефалита болезнь Вильсона—Коновалова отличается наличием поражения печени, изменениями на радужке глаза, повышением уровня меди в моче и снижением содержания церулоплазмينا в плазме крови. Важно учитывать также семейный анамнез — повторные случаи заболевания среди родственников. Указанные особенности позволяют проводить дифференциальную диагностику и в отношении ревматической хорей. Кроме того, при ревматической хорее, как правило, не отмечается мышечной ригидности, дрожания и обнаруживаются признаки текущего ревматического процесса.

Для лечения гепатоцеребральной дистрофии применяют препараты, связывающие медь (унитиол, пеницилламин, декаптол), средства, понижающие мышечный тонус (тропацил, циклодол, артан, мидокалм), антигистаминные препараты, витамины. Целесообразно назначение диеты, показанной при печеночной недостаточности, с ограничением медьсодержащих продуктов. Гетерозиготных носителей патологического гена выявляют по снижению концентрации церулоплазмينا в плазме крови.

Деформирующая мышечная дистония (торсионная дистония)

Торсионная дистония как синдром наблюдается при гепатоцеребральной дистрофии, эпидемическом энцефалите и других поражениях ядер. Как самостоятельное заболевание она может встречаться в виде семейных случаев, причем выявляется как аутосомно-доминантный, так и аутосомно-рецессивный тип наследования болезни.

Патоморфологически обнаруживаются изменения в чечевичеобразных ядрах, красных ядрах, субталамических ядрах, зубчатом ядре мозжечка.

Клиническая картина. Заболевание начинается обычно в 10—13-летнем возрасте, иногда позднее. Характерными симптомами являются враща-



I



II



III



IV



V



VI

Рис. 92. Изменения глаз при наследственно-дегенеративных заболеваниях.
I — глазное дно при болезни Гиппеля — Линдау; II — глазное дно при болезни Тея — Сакса; III — глазное дно при туберозном склерозе; IV — кольцо Кайзера — Флейшера при гелатоцеребральной дистрофии; V — телеангиэктазии при синдроме Луи-Бар; V₂ — глаукома при синдроме Штурге — Вебера.

тельные спазмы мышц туловища, проксимальных отделов конечностей; голова поворачивается в сторону и запрокидывается назад, руки вытягиваются и заводятся за спину, туловище поворачивается вокруг вертикальной оси. Большой может застывать в таких позах, причем частые гиперкинезы могут приводить к деформациям позвоночника. Во сне гиперкинезы значительно уменьшаются или исчезают совсем.

Помимо генерализованных гиперкинезов, встречаются формы торсионной дистонии с локальными спазмами: спастическая кривошея, писчий спазм. Интеллект не страдает. Диагностике помогает анализ родословной больного. Заболевание постепенно прогрессирует. Для лечения его назначают средства, понижающие мышечный тонус и уменьшающие гиперкинезы, витамины группы В. Успешно применяются нейрохирургические операции на подкорковых ядрах — стереотактическая деструкция бледного шара, вентролатерального ядра таламуса.

Хорея Гентингтона

Тип наследования хореи Гентингтона аутосомно-доминантный, с высокой пенетрантностью мутантного гена; семейные случаи болезни очень часты. Лица мужского и женского пола поражаются с одинаковой частотой.

Патоморфологически обнаруживаются дегенеративные изменения в подкорковых узлах, коре больших полушарий, расширения мозговых желудочков.

Патогенез заболевания неясен. В области черного вещества находят увеличение содержания железа, в эритроцитах повышен уровень магния. Предполагают, что в основе заболевания лежат грубые нарушения окислительного метаболизма.

Клиническая картина. Заболевание начинается чаще всего в возрасте старше 25 лет, но возможно и более раннее начало. В клинической картине преобладают два важнейших признака: гиперкинетический синдром и изменения психики. Гиперкинезы разнообразны, но в основном они хореоформные. В отличие от ревматической хореи они менее быстрые и большие нередко могут произвольно задержать отдельные насильственные движения.

Изменения психики заключаются в постепенно нарастающем ослаблении внимания, памяти, снижении интеллекта, что дало повод к появлению другого названия болезни — хореическая деменция. Нередко больные становятся раздражительными, возбужденными, но впоследствии психическая активность угнетается.

Гиперкинезы и деменция нарастают постепенно, больные длительное время могут сохранять способность к самообслуживанию и интеллектуальной деятельности. *Дифференцировать* заболевание от ревматической хореи помогают анализ родословной, отсутствие данных в пользу ревматизма, психические изменения больных, более медленное развитие заболевания.

Для лечения хореи Гентингтона применяют препараты, понижающие мышечный тонус, седативные и общеукрепляющие средства. В последние годы предпринимаются попытки нейрохирургического лечения.

Семейный эссенциальный тремор Минора

Семейный эссенциальный тремор (синдром Минора) наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Наиболее ранним симптомом является мелкий тремор кистей, не всегда симметричный, проявляющийся только в момент пробуждения и произвольно контролируемый в течение короткого времени. Затем последовательно появляется тремор рук, голосовых связок, головы, ног, туловища. Тремор усиливается при эмоциональном напряжении. В отличие от паркинсонизма тремор более быстрый и с меньшей амплитудой; никогда не наблюдается снижения интеллекта. Прогрессирование заболевания выражается в постепенной генерализации тремора и увеличении его амплитуды.

Заболевание следует дифференцировать от гепатоцеребральной дистрофии, ранних форм хореи Гентингтона, последствий нейроинфекций. Терапевтический эффект может быть получен от применения витамина В₆, седативных средств. В тяжелых случаях показаны адренергические блокаторы.

Генерализованный тик (синдром Туретта)

Генетические аспекты заболевания не уточнены, поскольку большинство описанных в литературе случаев спорадические.

Заболевание проявляется множественными локальными тиками. Начинается обычно в школьном возрасте. Сначала внезапно возникают подергивания в мышцах лица, затем — в мышцах гортани и дыхательных мышцах. Больные внезапно издают необычные звуки, слова (иногда непристойного содержания), кашляют, у них затруднен вдох. Позднее, когда в патологический процесс вовлекаются мышцы туловища и конечностей, можно наблюдать импульсивный подъем плеч, приседания, стереотипные прыжки (рис. 93). У больных могут быть нарушения психики в виде слабоволия, отсутствия самостоятельности, негативного отношения к своему состоянию. Терапевтическое действие оказывает галоперидол в сочетании с циклодолом.

Болезни с преимущественным поражением пирамидных путей

Семейный спастический паралич Штрюмпелля

Семейный спастический паралич Штрюмпелля (семейная спастическая параплегия) может наследоваться как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу. Семейные случаи весьма часты.

Патоморфологически обнаруживаются дегенеративные изменения пирамидного пути в боковых и передних канатиках спинного мозга, прежде всего в грудном и поясничном отделах. В патологический процесс могут вовлекаться также пучки Голля, мозжечковые пути.

Клиническая картина. Заболевание обычно начинается в младшем

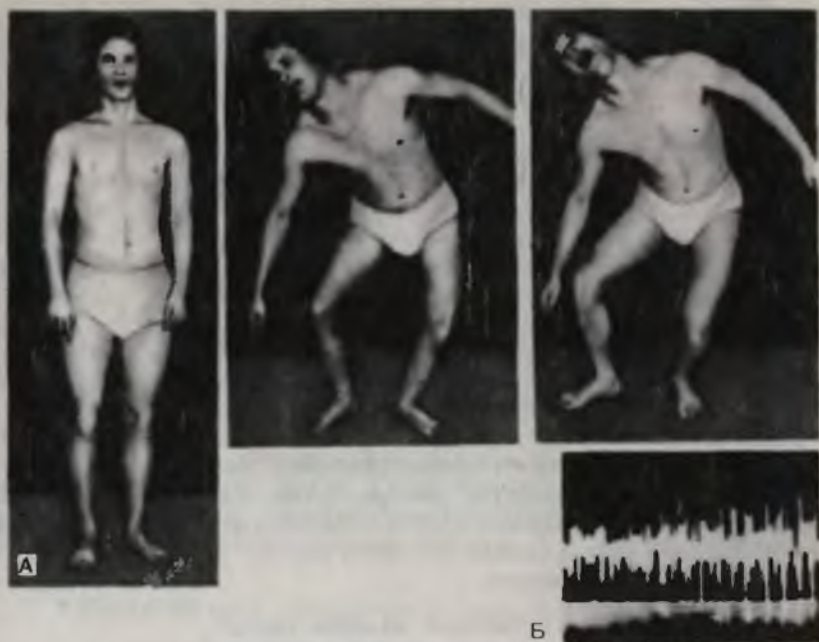


Рис. 93. Больной с синдромом Туретта (А) и характерная электромиограмма (Б).

школьном возрасте. Постепенно развивается спастическая параплегия нижних конечностей с резким повышением мышечного тонуса, наличием патологических рефлексов и клонусов стопы и коленной чашечки. Стопы приобретают варусную (ротированы кнутри) или эквиноварусную установку (отвисание и ротация кнутри). Поражение ног симметрично. В отдельных случаях спастические явления распространяются на верхние конечности и даже присоединяются бульбарные симптомы. Интеллект чаще всего не страдает. Из дополнительных симптомов встречаются атаксия, нистагм, легкие расстройства чувствительности, иногда деменция. Заболевание прогрессирует весьма медленно.

Лечение. Назначают препараты, снижающие мышечный тонус, витамины группы В, массаж, лечебную физкультуру, ортопедические мероприятия.

Боковой амиотрофический склероз

Наследственные формы бокового амиотрофического склероза наследуются по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью, но иногда по аутосомно-рецессивному типу. Мужчины болеют в 3–4 раза чаще женщин. Встречаются спорадические случаи бокового амиотрофического склероза, которые могут быть обусловлены ненаследственными факторами и рассматриваются как синдромы при различных

заболеваниях. Частота бокового амиотрофического склероза 1,4—6 случаев на 100 000 населения. Семейные случаи составляют 1—2%. Заболевание начинается в возрасте 15—50 лет. У детей боковой амиотрофический склероз встречается очень редко. Эти формы известны под названием ювенильных и наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Патоморфологически обнаруживаются дегенеративные изменения в передних рогах и боковых канатиках спинного мозга, а также в бульбарном отделе головного мозга. Первоначально процесс локализуется обычно в шейно-грудном отделе.

Клиническая картина болезни складывается из наличия периферических и центральных параличей, а также бульбарных расстройств. Характерны развитие прогрессирующих атрофических параличей в дистальных отделах рук и формирование спастического пареза ног. Наряду с мышечными атрофиями наблюдаются фибриллярные подергивания. Поражаются ядра XII, XI, X, VII и V пар черепных нервов. Дегенеративный процесс обычно имеет двустороннюю локализацию в спинном мозге, но нередко отмечается асимметрия симптомов.

Заболевание прогрессирует быстро, летальный исход наступает вследствие нарушения дыхательной и сердечной деятельности (поражение бульбарного отдела ствола головного мозга).

Лечение симптоматическое.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ОБМЕНА, ПРОТЕКАЮЩИЕ С ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Поражение нервной системы наблюдается при многих заболеваниях обмена веществ. Основными патогенетическими механизмами неврологических расстройств являются токсическое действие на ткань мозга избыточного количества аномальных метаболитов, образованных в результате недостатка фермента; токсическое действие побочных продуктов биохимических реакций; отсутствие конечных продуктов реакции вследствие блока на определенной ступени метаболизма.

Примерно в половине случаев заболевание обмена веществ проявляется в раннем возрасте и характеризуется задержкой психического и двигательного развития, судорогами, нарушением поведения в виде апатии или возбуждения, снижением показателей роста и массы тела. При более позднем развитии неврологических нарушений дети постепенно утрачивают все приобретенные навыки. Неврологические нарушения прогрессирующе нарастают. При многих заболеваниях имеется сочетанное поражение нервной системы, глаз, внутренних органов, опорно-двигательного аппарата.

В отношении профилактики и лечения наследственных болезней обмена веществ наиболее перспективна антенатальная диагностика. Важное значение для профилактики наследственных болезней обмена веществ имеет выявление гетерозиготных носителей патологического гена.

Наследственные нарушения обмена аминокислот

Это наиболее изученная группа генетически детерминированных ферментопатий. При большинстве заболеваний известны молекулярные

механизмы, приводящие к формированию патологии. Болезни обусловлены рецессивными генами, локализованными в аутосомах. Их частота составляет от 1 случая на 10 000 до 1 случая на 100 000 новорожденных. Гетерозиготные носители патологического гена составляют в общей популяции 1 : 100 — 1 : 400.

Большинство нарушений обмена аминокислот проявляется в первые недели и месяцы жизни нарушением функции желудочно-кишечного тракта, неврологическими симптомами и изменениями кожи. С целью раннего выявления и профилактики болезней аминокислотного обмена применяется двухэтапная биохимическая система. На первом этапе с помощью качественных и полуколичественных методов выявляют группу детей так называемого высокого риска. Цель второго этапа — их тщательное биохимическое обследование с целью идентификации патологии.

Для многих заболеваний разработаны методы их патологической терапии, основным принципом которой является «разгрузка» дефектной ферментной системы посредством исключения из рациона неметаболизирующихся аминокислот. Гетерозиготных носителей патологического гена выявляют с помощью нагрузочных тестов, обнаруживающих слабость той или иной ферментной системы.

Фенилкетонурия (фенилпировиноградная олигофрения)

Фенилкетонурия — наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена фенилаланина. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В 13—15% случаев заболевания отмечается кровное родство родителей больных. Частота фенилкетонурии составляет 1 случай на 10 000 новорожденных.

Патогенез. Фенилкетонурия является результатом неполноценности фермента фенилаланиноксидазы, в связи с чем нарушается переход фенилаланина, поступающего с пищей, в тирозин. Нарушение этого процесса приводит к накоплению фенилаланина в крови, цереброспинальной жидкости, к повышению его выделения с мочой. Избыточные количества фенилаланина частично подвергаются дезаминированию. В результате образуются фенилпировиноградная, фенилмолочная и фенилуксусная кислоты, токсически воздействующие на центральную нервную систему. Другие последствия недостаточного усвоения фенилаланина — дефицит тирозина и недостаточный синтез меланина и катехоламинов, что приводит к уменьшению пигментации кожи и волос и артериальной гипотонии. Кроме того, нарушается обмен триптофана и, следовательно, синтез серотонина, играющего важную роль в функционировании нервной системы. В мозге при фенилкетонурии обнаруживаются микрогирия, нарушения процессов миелинизации.

Клинические признаки заболевания проявляются уже в период новорожденности или несколько позже, но, как правило, в течение 1-го года жизни. Дети часто белокурые, со светлой кожей и голубыми глазами. У них отмечают дерматиты, экзема, повышенная потливость с характерным мышиным запахом, рвота. Череп нередко микроцефальный. Дети вялые, пассивны, не интересуются игрушками, окружающим,



А



Б

Рис. 94. Больной фенилкетонурией. Динамика пропульсивного приступа (А, Б).

иногда повышено раздражительны, плаксивы, пугливы, отстают в умственном и физическом развитии, у них прогрессирующе снижается интеллект; в возрасте 3—4 лет формируется тяжелое слабоумие. Часто наблюдаются эпилептиформные припадки: развернутые судорожные и бессудорожные типы кивков, поклонов, вздрагиваний, кратковременных отключений сознания (рис. 94).

В раннем возрасте выявляется мышечная гипотония, которая затем постепенно сменяется мышечной гипертонией, приводящей к своеобразной «позе портного» (поджатые ноги и согнутые руки); сухожильные рефлексы повышены. Отмечаются также гиперкинезы, тремор пальцев рук, атаксия, иногда центральные парезы.

Диагноз заболевания ставят на основании клинической картины и результатов биохимических исследований. Скринирующими тестами на фенилкетонурию являются проба Феллинга, тест с 2—4-динитрогидразином, микробиологический тест Гатри.

При положительных или сомнительных скрининг-тестах проводят точные количественные исследования содержания аминокислот в моче и крови, для чего применяют хроматографические методы, автоматические аминокислотные анализаторы. В плазме крови больных уровень фенилаланина повышен до 3,6 ммоль/л и выше. В неясных случаях проводят нагрузку фенилаланином (100–200 мг внутрь), после чего исследуют его содержание в крови и моче.

В лечении фенилкетонурии достигнуты значительные успехи. По существу это одна из первых наследственных болезней, для которых была разработана патогенетическая терапия, что позволило преодолеть определенный психологический барьер: «наследственное — значит неизлечимое».

Основа лечения этой болезни — специальная диета с ограничением фенилаланина. Полное исключение фенилаланина может привести к отрицательным последствиям, так как эта аминокислота является незаменимой. Разработаны специальные белковые гидролизаты (цимогран, лофеналак, гипофенат, минафен), которые вводят в пищу ребенка с добавлением фруктовых соков, овощных супов, пюре. Малые количества фенилаланина содержат, в частности, такие продукты, как морковь, капуста, помидоры, салат, яблоки, виноград, апельсины, мед, варенье. С возрастом проницаемость гематоэнцефалического барьера уменьшается и переносимость избытка фенилаланина увеличивается.

Чем раньше назначено лечение, тем лучше результат: снижается уровень фенилаланина в крови, прекращаются припадки, улучшается психическое состояние ребенка. Лечение следует проводить под контролем уровня фенилаланина; снижение его концентрации в крови до 0,7–1,8 ммоль/л можно считать достаточным, поскольку более значительное снижение отрицательно сказывается на развитии ребенка.

Гетерозиготных носителей патологического гена выявляют с помощью нагрузочных тестов с фенилаланином. Частота их в популяции составляет 1:50–1:70. Предпринимаются попытки антенатальной диагностики фенилкетонурии путем определения концентрации фенилаланина в амниотической жидкости.

Гистидинемия

Гистидинемия — наследственно обусловленное нарушение обмена незаменимой аминокислоты гистидина. Заболевание встречается с частотой 1 случай на 17 000 новорожденных.

Патогенез. Патология связана с отсутствием фермента гистидазы, которая превращает гистидин в уроганиновую кислоту. В тканях и плазме крови накапливаются побочные производные обмена гистидина — имидазолпировиноградная, имидазолмолочная, имидазолуксусная кислоты, оказывающие токсическое действие на центральную нервную систему. В крови больных повышается содержание гистидина до 322,0–387,0 мкмоль/л (при норме менее 6,44 мкмоль/л).

Клиническая картина. Патология проявляется на 1-м году жизни. Дети, так же как и при фенилкетонурии, светловолосые, голубоглазые. Тяжесть клинических проявлений переменна. При полном отсутствии

фермента в первые 3—4 мес жизни появляются полиморфные судороги, преобладают отрицательные эмоциональные реакции, мышечный тонус низкий, дети отстают в психическом и двигательном развитии. Постепенно нарастает внутричерепная гипертензия; развивается отек мозга, который в недиагностированных случаях может привести к летальному исходу.

В случаях частичной инактивации фермента прогрессирование заболевания медленное. Имеет место легкая задержка развития статических и двигательных функций. Характерными симптомами являются задержка формирования речевых навыков, снижение слуха, повышенная возбудимость, агрессивность, боязнь новых ситуаций.

Скринирующими тестами на гистидинемию и гистидинурию являются проба Феллинга, которая бывает положительной лишь при полной инактивации гистидазы, полуколичественный хроматографический анализ и микробиологический тест Гатри. В легких случаях проводят нагрузку гистидином с целью выявления снижения активности фермента. Дифференцируют гистидинемию от фенилкетонурии и других нарушений аминокислотного обмена.

Патогенетическое лечение состоит в «разгрузке» дефектной ферментной системы. Рацион составляют из расчета минимального содержания гистидина на 1 кг массы ребенка (16—34 мг/кг). Для вскармливания детей с гистидинемией может быть рекомендовано грудное молоко со специально адаптированными смесями «Малютка» и «Малыш». В дополнение к молочному питанию включают фруктовые соки, пюре, безбелковый хлеб, говяжьи почки, треску, кукурузную муку, лук, картофель, растительное масло. Продукты животного происхождения включают в рацион строго под контролем содержания гистидина в крови. Его максимальный уровень на фоне терапии не должен превышать 253—322 мкмоль/л.

Прогноз в рано диагностированных случаях и при своевременно начатом лечении благоприятный.

Профилактика гистидинемии основана на выявлении гетерозиготных носителей патологического гена с помощью нагрузочных тестов.

Наследственные нарушения обмена липидов

Метаболизм липидов — многоэтапный процесс, в котором участвуют десятки ферментов. Дефицит любого из них приводит к тяжелым нарушениям в организме. Условно эти заболевания можно подразделить на две большие группы: 1) болезни накопления — внутриклеточные липоидозы, при которых наблюдается преимущественное поражение нервных клеток и вторично в патологический процесс вовлекаются проводящие пути; 2) лейкодистрофии, характеризующиеся прогрессирующим распадом белого вещества вследствие нарушения метаболизма липидов, участвующих в синтезе и обмене миелина.

Внутриклеточные липоидозы

К внутриклеточным липоидозам относятся амавротические идиотии, болезнь Ниманна—Пика и болезнь Гоше.

Это группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующим снижением зрения и развитием деменции в сочетании со спастическими параличами и другими неврологическими симптомами. Различают следующие формы амавротических идиотий: 1) врожденная форма Нормана—Вуда; 2) раннедетская (инфантильная) форма — болезнь Тея—Сакса; 3) позднететская форма Бильшовского—Янского; 4) юношеская форма Баттена—Шпильмейера—Фогта; 5) поздняя форма Куфса.

Амавротические идиотии — наследственные заболевания с аутосомно-рецессивным типом наследования. Чаще других форм встречается инфантильная форма Тея—Сакса. Эта форма амавротической идиотии имеет этническое предрасположение и гораздо чаще встречается в еврейской популяции, среди выходцев из Восточной Европы — Литвы, Польши, некоторых областей Украины. Болезнь Тея—Сакса в данной популяции встречается с частотой 1 случай на 600 новорожденных, тогда как в нееврейской популяции частота ее составляет 1 случай на 50 000 новорожденных.

Патоморфология. Все формы амавротических идиотий имеют сходные патоморфологические изменения мозга — генерализованный распад ганглиозных клеток нервной системы, развитие глиоза и вторичную демиелинизацию. Дегенерация проявляется увеличением их размера, набуханием, «баллонообразным» вздутием клеток и их отростков, при этом клетки заполняются капельками жира, ядра сморщиваются, теряют форму, сдвигаются к периферии и постепенно клетка гибнет. Следствием гибели клеток являются глиозное рубцевание и развитие вторичной демиелинизации.

При гистохимическом исследовании мозговой ткани выявляют увеличение содержания ганглиозидов Gm_2 в $3\frac{1}{2}$ раза в сером веществе и в 10 раз в белом веществе мозга. Этот ганглиозид накапливается также в клетках печени, селезенке, эритроцитах.

Патогенез. В основе заболевания лежит дефицит фермента β -гексозаминидазы А в плазме крови, мозге и внутренних органах, что приводит к накоплению в их клетках ганглиозида Gm_2 .

У гетерозиготных носителей гена болезни Тея—Сакса отмечается умеренное снижение содержания β -гексозаминидазы А. Сходна с болезнью Тея—Сакса, но отличается еще более злокачественным течением амавротическая идиотия Сандхоффа, в основе которой лежит дефицит изоферментов А и В β -гексозаминидазы.

При врожденной форме амавротической идиотии (Нормана—Вуда) имеет место отложение ганглиозида типа Gm_3 . Биохимический дефект при юношеской форме амавротической идиотии точно не установлен.

Клиническая картина. Амавротическая идиотия Тея—Сакса клинически проявляется в возрасте 4—6 мес. Часто заболевание носит семейный характер. Ребенок, ранее активный, постепенно утрачивает интерес к окружающему, перестает играть, смеяться, узнавать мать. Рано обнаруживается снижение зрения. Ребенок не может фиксировать взгляд, не следит за игрушками. Довольно рано на глазном дне выявляется

характерный симптом — в центре желтого пятна определяется вишнево-красный участок, окруженный серовато-белым ободком — «вишневая косточка». В последующем происходит атрофия зрительных нервов и наступает слепота. Одновременно с развитием слепоты снижается интеллект до степени идиотии, возникают двигательные нарушения, приводящие к полной обездвиженности. При болезни Тея—Сакса наблюдается повышенная чувствительность к звуковым раздражителям — дети вздрагивают от резкого звука. Нередко при этом развивается судорожный припадок, преимущественно тонического характера. В конечной стадии болезни развиваются кахексия и децеребрационная ригидность. Смерть наступает через 1½—3 года после начала заболевания.

Врожденная форма амавротической идиотии Нормана—Вуда характеризуется проявлением заболевания в первые дни или недели после рождения и развитием тяжелой неврологической симптоматики: прогрессирующей гидроцефалии или микроцефалии, судорог, параличей, слепоты, массивная деструкция мозга является причиной быстрого летального исхода.

Ювенильная форма Баттена—Шпильмейера—Фогта начинает проявляться в возрасте 6—10 лет и характеризуется медленно прогрессирующим течением. Специфических изменений в области желтого пятна не бывает. Картина глазного дна часто соответствует пигментному ретиниту. Заболевание начинается с постепенного падения зрения и развития деменции. Впоследствии присоединяются спастический парапарез или тетрапарез, экстрапирамидные и бульбарные нарушения, судорожные припадки.

Позднететская форма Бильшовского—Янского, считавшаяся раньше самостоятельным заболеванием, в последнее время многими авторами рассматривается как рано начинающиеся случаи юношеской формы либо как поздно начинающиеся случаи болезни Тея—Сакса.

Поздняя форма Куфса наблюдается крайне редко. Болезнь развивается в зрелом возрасте и характеризуется изменением личности по типу органического психосиндрома.

Диагноз амавротической идиотии основывается на типичной клинической картине, изменениях глазного дна и определении активности специфических ферментов. Юношескую форму амавротической идиотии следует дифференцировать от синдрома Лоренса—Муна—Бидля. При последнем наблюдаются ожирение, полидактилия, выраженные вегетативно-трофические нарушения и часто отсутствуют двигательные нарушения.

Специфического *лечения* амавротических идиотий не существует. Профилактика их основывается на проведении медико-генетической консультации. В случае беременности женщины, гетерозиготной по гену амавротической идиотии Тея—Сакса, возможен пренатальный диагноз болезни Тея—Сакса плода путем исследования фермента β-гексозаминидазы А в амниотической жидкости уже на 18—20-й неделе беременности. В случае дефицита фермента показано искусственное прерывание беременности.

Болезнь Ниманна—Пика (сфингомиелиноз)

Болезнь Ниманна—Пика — наследственное заболевание обмена сфингомиелина, при котором происходит накопление сфингомиелина в мозге, печени, селезенке, ретикулоэндотелиальной системе. Наследственный характер болезни подтверждается заболеваниями близнецов и членов одной семьи, а также рождением больных детей в случаях кровного родства родителей. Тип наследования — аутосомно-рецессивный.

Патоморфология. При болезни Ниманна—Пика обнаруживаются значительное увеличение размеров печени, селезенки, надпочечников, пятнистый рисунок легких. При гистологическом исследовании в этих органах находят генерализованное распространение бледных клеточек, цитоплазма которых содержит большие количества маленьких пенистых капелек (клетки Ниманна—Пика). Эти клетки содержат в большом количестве липиды. Нейроны также имеют пенистую цитоплазму, типичную для клеток Ниманна—Пика. Миелинизация нервных волокон в мозге может быть задержанной; наблюдается глиальная пролиферация.

Патогенез. Болезнь Ниманна—Пика связывают с нарушением катаболизма сфингомиелина. Биохимический дефект развивается вследствие дефицита фермента, катализирующего гидролиз фосфохолина из сфингомиелина; при этом происходят накопление и отложение сфингомиелина в клетках ретикулоэндотелиальной системы и в мозге; параллельно возникают накопление и отложение в клетках холестерина. По мнению некоторых авторов, холестерин играет особую роль как «липид-организатор», обеспечивающий взаимодействие липидных молекул; отсюда задержка одного липида в цитоплазме клеток может вовлекать вторично другой липид.

Клиническая картина. Болезнь Ниманна—Пика чаще отмечается в раннем возрасте и характеризуется сочетанием мозговой симптоматики и гепатоспленомегалии. В начале болезни наблюдаются отказ ребенка от пищи, периодически рвота, увеличение печени и селезенки. Наряду с этим происходят задержка и отставание психического развития, развиваются спастические парезы, глухота, слепота. В 20—30% случаев при осмотре глазного дна выявляется симптом «вишневой косточки» в области желтого пятна. Кожные покровы принимают серовато-желтый оттенок. Болезнь Ниманна—Пика имеет несколько клинических вариантов: А, В, С, D. Тип А рассматривается как классическая болезнь Ниманна—Пика с началом в раннем детском возрасте и летальным исходом в возрасте 1—3 лет. Отмечается сочетание резко выраженной гепатоспленомегалии с тяжелым поражением центральной нервной системы. Тип В характеризуется тяжелыми висцеральными поражениями (гепатолиенальный синдром), но без поражения нервной системы. Тип С дебютирует в подростковом возрасте или у взрослых. Отличается более доброкачественным течением, незначительным увеличением печени и селезенки и поздним развитием поражения центральной нервной системы. Тип D — атипичные случаи, протекающие по типу подострого гепатита с переходом в цирроз печени.

Диагностика. Заболевание дифференцируют от других внутриклеточных липоидозов и лейкодистрофий. От болезни Тея—Сакса и лейкодистрофий болезнь Ниманна—Пика отличается увеличением печени и селезенки, от болезни Гоше — обнаружением клеток Ниманна—Пика в стернальном пунктате или в пунктатах селезенки.

Лечение симптоматическое. Некоторая стабилизация процесса и улучшение общего состояния наблюдаются при назначении витаминов, переливании плазмы, введении тканевых экстрактов.

Болезнь Гоше (глюкоцереброзидоз)

Болезнь Гоше — наследственно обусловленное нарушение обмена глюкоцереброзидов, при котором они накапливаются в клетках ретикулоэндотелиальной системы. Известны две формы болезни Гоше — детская, характеризующаяся аутосомно-рецессивным типом наследования, и ювенильная, имеющая аутосомно-доминантный тип наследования.

Патоморфология. В нервной системе отмечаются дегенерация и потеря нейронов в париетоокципитальной зоне коры и базальных ганглиях. В клетках печени, селезенки, лимфатических узлов, легких находят так называемые клетки Гоше, имеющие большие размеры (до 100 мкм). Клетки Гоше происходят из ретикулярных клеток и заполнены глюкоцереброзидом керазином. Скопление перегруженных липидами клеток в костном мозге ведет к разрушению костного мозга — панмиелофтизу.

Патогенез. Метаболический дефект при болезни Гоше развивается вследствие дефицита фермента β -глюкоцереброзидазы, катализирующего отщепление глюкозы от глюкоцереброзида. Это приводит к накоплению цереброзидов и отложению их в клетках ретикулоэндотелиальной системы.

Клиническая картина. Различают три клинических варианта заболевания.

Острая форма характерна для детей раннего возраста. С рождения выражены общая гипотрофия, бульбарные расстройства (беззвучный крик, нарушение глотания), поражение глазодвигательных нервов, чаще в виде сходящегося косоглазия. Наблюдаются тонико-клонические судороги, тризм. Прогрессирующее снижение зрения связано с пигментной дегенерацией сетчатки. Смерть наступает в первые месяцы жизни от аспирационной пневмонии и расстройств дыхания.

Подострая форма может быть у детей раннего возраста и у более старших детей. При этой форме сочетается церебральная и висцеральная патология, что сближает ее клинически с классической формой болезни Ниманна—Пика. Церебральная симптоматика характеризуется отставанием психического развития, появлением судорог тонико-клонического характера, развитием гипертонии или гипотонии мышц, ригидности затылочных мышц. К висцеральной симптоматике относится значительное увеличение живота, связанное с увеличением размеров печени и селезенки, развитием признаков дыхательной недос-

таточности вследствие инфильтрации легких клетками Гоше. Довольно быстро развиваются тяжелая дистрофия, хакексия. Течение заболевания неуклонно прогрессирующее. Смерть наступает через 1—1½ года от начала заболевания.

Ювенильная форма наблюдается у детей разного возраста и у взрослых и отличается хроническим, доброкачественным течением. При ней не страдает нервная система. Клиническая картина заболевания складывается из гепатоспленомегалии, анемии, геморрагического синдрома, поражения трубчатых костей. Остеодистрофии могут явиться причиной спонтанных переломов и деформаций скелета. Течение длительное. Смерть может наступить в связи с резким ослаблением иммунологической реактивности и присоединением инфекции.

Диагноз подтверждается результатами исследования активности глюкоцереб্রозидазы в лейкоцитах и кожных фибробластах. У больных она составляет не более 15% от нормы. Помогает диагностике обнаружение в пунктате костного мозга или селезенки клеток Гоше.

Дифференцировать болезнь Гоше следует от болезни Тея—Сакса и болезни Ниманна—Пика.

Лечение. Обнадеживающими являются попытки заместительной патогенетической терапии введением больным глюкоцереб্রозидазы, выделенной из ткани плаценты. Симптоматическая терапия включает назначение противосудорожных средств, профилактику аспирационных нарушений, вторичных инфекций, организацию питания и ухода.

Лейкодистрофии

Заболевание наследуется преимущественно по аутосомно-рецессивному типу; при некоторых формах мальчики болеют чаще. Распространенность лейкодистрофии сравнительно невелика.

Основным патогенетическим механизмом лейкодистрофий являются распад миелина (демиелинизация) и нарушение процесса миелинизации (дисмиелинизация). В результате преимущественно страдает белое вещество головного и спинного мозга (ассоциативные связи, проводящие пути), причем характерна симметричность поражения.

Клиническая картина. Характерными клиническими признаками лейкодистрофий являются нарастающие пирамидные, мозжечковые, экстрапирамидные расстройства, бульбарные и псевдобульбарные симптомы, снижение зрения и слуха, эпилептиформные припадки, прогрессирующее слабоумие. Нарушения чувствительности наблюдаются редко.

Заболевание начинается чаще всего в дошкольном возрасте, некоторые формы проявляются уже в первые месяцы и годы жизни. К наиболее ранним симптомам относятся двигательные нарушения в виде центральных параличей и парезов, гиперкинезов, расстройств координации, дизартрии (рис. 95). Позднее могут присоединиться судорожные припадки, атрофия зрительных нервов.

Клиническая дифференциация отдельных форм лейкодистрофии крайне трудна и основана прежде всего на результатах биохимических исследований. Наиболее известны следующие формы: 1) метахроматическая лейкодистрофия Шольца—Гринфилда; 2) глобоидно-клеточная

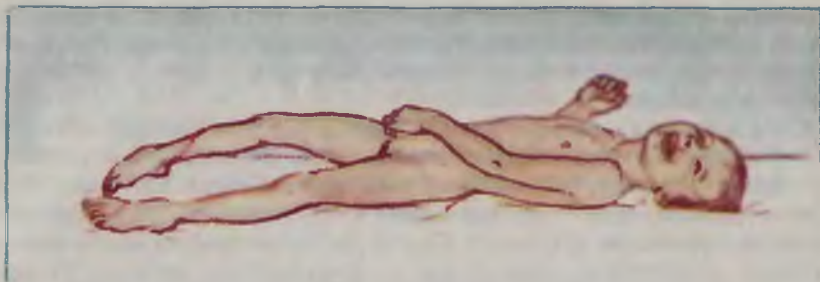


Рис. 95. Больная лейкодистрофией.

лейкодистрофия Краббе — Бенеке; 3) суданofilная лейкодистрофия Пелицеуса — Мерцбахера.

Основным клиническим отличием этих форм является динамика нарастания симптомов: наиболее быстро прогрессирует форма Краббе — Бенеке и наиболее медленно — форма Пелицеуса — Мерцбахера.

Метахроматическая лейкодистрофия Шольца — Гринфилда получила свое название в связи с обнаружением метахроматических включений в нервных стволах и клетках при гистологическом исследовании. Под метахромазией понимают такие явления, когда отдельные компоненты гистологического препарата окрашиваются в цвет, отличающийся от цвета красителя. В частности, при форме Шольца — Гринфилда применение голубых красителей обнаруживает наличие коричневатых включений. Для клинической диагностики метахроматической лейкодистрофии важен тот факт, что золотисто-коричневатые тельца определяются и в осадке мочи при окрашивании толуидиновым синим.

Метахроматические включения представляют собой цереброзиды, сульфатиды, которые накапливаются в нервной системе и в избытке выделяются с мочой.

Накопление сульфатидов является следствием дефицита арилсульфатазы А. Это нарушение лежит в основе патогенеза заболевания.

Метахроматическая лейкодистрофия начинается в возрасте 2—3 лет, а иногда и на 1-м году жизни. Ранними симптомами являются двигательные нарушения: мышечная гипотония со снижением сухожильных рефлексов, задержка моторного развития, атаксия при ходьбе. В дальнейшем появляются судороги, гиперкинезы; мышечная гипотония сменяется высоким тонусом, нарастает атаксия. В поздней стадии снижаются зрение, слух, присоединяются бульбарные и псевдобульбарные нарушения. Припадки учащаются, приводя иногда к развитию децеребрационной ригидности и летальному исходу в эпилептическом статусе.

В цереброспинальной жидкости определяется повышенное содержание белка. В плазме, крови, цереброспинальной жидкости, моче, биоптатах периферических нервов увеличено содержание сульфатидов. Течение заболевания острое. Летальный исход наступает через 2—3 года от начала заболевания.

У гетерозиготных носителей патологического гена определяется половинная активность фермента в лейкоцитах, кожных фибробластах, сыворотке крови и моче.

Глобoidно-клеточная лейкодистрофия Краббе—Бенеке обусловлена дефицитом фермента — галактозидазы цереброзидов, осуществляющей второй этап катаболизма сульфатидов: накапливаются галактозилцерамид и галактозилсфингозин.

При морфологическом исследовании определяется скопление шарообразных крупных многоядерных клеток (глобoidных) в участках демиелинизации. Заболевание начинается в первые месяцы жизни общей мышечной гипотонией, приступами судорог, сопровождающихся громким криком, гипертермией. В дальнейшем нарастает мышечная ригидность, рано обнаруживается атрофия зрительных нервов. Летальный исход наступает вследствие бульбарных расстройств, тяжелых судорожных приступов, приводящих к отеку мозга. Заболевание прогрессирует очень быстро.

Суданодфильная лейкодистрофия Пелицеуса—Мерцбахера обусловлена патологическим рецессивным геном, локализованным в X-хромосоме. Болеют ею только мальчики. Патогенез заболевания не изучен.

Патоморфологические исследования выявляют диффузную демиелинизацию с относительной сохранностью белого вещества вокруг сосудов. Заболевание начинается на 1-м году жизни. Ранним симптомом является необычный горизонтальный, вертикальный и ротаторный нистагм, создающий впечатление «блуждающих» глазных яблок. Он может сопровождаться подергиванием головы и кивками. Постепенно присоединяются расстройства координации, нарушения речи по экстрапирамидному типу, гиперкинезы, паркинсоноподобный синдром. Со временем нарастает атрофия зрительных нервов, снижается интеллект, возникает глухота. С возрастом темп прогрессирования симптомов уменьшается, возможны длительные стационарные периоды и ремиссии. Отдельные больные доживают до 40—45 лет.

Лейкодистрофия суданодфильная, аутосомно-рецессивная. Заболевание, при котором прогрессирующий распад белого вещества мозга сопровождается накоплением в мозге липоидных веществ, окрашивающихся суданом. Патогенетические механизмы его не изучены. Клинические симптомы могут появляться в раннем или более позднем детском возрасте. Возникают атаксия при ходьбе, дизартрия, нарастают спастические парезы, снижается интеллект. Характерны разнообразные по характеру судороги: кивки, абсансы, психомоторные припадки, локальные и развернутые судорожные припадки, снижение зрения.

При патоморфологическом исследовании выявляются диффузное отсутствие миелина в белом веществе мозга и мозжечка с сохранением отдельных пучков миелинизированных волокон вокруг сосудов. В белом веществе определяется большое число макрофагов, заполненных суданодфильным веществом, повышено содержание эфиров холестерина. Продолжительность заболевания 2—4 года.

В некоторых случаях суданодфильная лейкодистрофия сочетается

с атрофией коры надпочечников, при этом первыми признаками заболевания являются кожная пигментация, тошнота, рвота, выраженная общая слабость, а затем присоединяются неврологические симптомы. Коррекция эндокринных нарушений не оказывает влияния на течение неврологической симптоматики. Такие формы лейкодистрофий наследуются рецессивно, сцеплено с X-хромосомой.

Лейкодистрофия с мегалоцефалией и эозинофильной дегенерацией астроцитов (болезнь Александра). Заболевание начинается обычно во втором полугодии жизни. Появляются судороги. Дети утрачивают приобретенные двигательные навыки, приостанавливается психическое развитие, формируются спастические параличи и парезы. Постепенно увеличиваются размеры головы.

При патоморфологическом исследовании определяются увеличение массы мозга, диффузная демиелинизация с полостями в белом веществе. Характерны эозинофильные отложения стержневидной формы, ориентированные перпендикулярно к паутинной оболочке. При электронной микроскопии эти скопления состоят из неоднородной гранулярной массы, содержащей астроциты. Патогенез заболевания не ясен. Возможно, изменения обмена миелина являются вторичными и происходят вследствие нарушения формирования астроцитами глиальных фибрилл. Почти все описанные в литературе больные мальчики.

Лейкодистрофии следует *дифференцировать* от опухолей мозга, детских церебральных параличей, лейкоэнцефалитов. Для опухоли мозга характерны внутричерепная гипертензия и более четкая очаговость неврологической симптоматики. Детские церебральные параличи отличаются отсутствием прогрессирования и часто асимметричностью поражения. Диагностические трудности представляет разграничение этих заболеваний на 1-м году жизни, когда симптомокомплекс детского церебрального паралича только формируется и можно думать о прогрессивности болезни. В таких случаях изучение акушерского анамнеза, биохимические исследования и динамическое наблюдение позволяют уточнить диагноз.

Наиболее трудна дифференциальная диагностика лейкодистрофий и лейкоэнцефалитов. Если патогенетически лейкоэнцефалиты — аутоиммунные заболевания, а лейкодистрофии — наследственно обусловленные аномалии обмена, то клинические различия могут быть минимальными, поскольку и в том, и в другом случае нарушается процесс миелинизации. Диагностике лейкоэнцефалита помогают в ряде случаев выявление инфекционного фона в начале заболевания, отсутствие наследственной отягощенности. Важное значение имеют исследование уровня липидов в крови, цереброспинальной жидкости, определение активности ферментов.

Лечение лейкодистрофий симптоматическое. Патогенетическая терапия не разработана.

Муколипидозы

Муколипидозы — группа заболеваний, при которых поражаются многие системы организма: нервная система, внутренние органы, костная система, ретикулоэндотелиальная система. В висцеральных мезен-

химальных и нервных клетках накапливаются липиды и мукополисахариды. По внешнему виду и характеру деформаций скелета муколипидозы сходны с мукополисахаридозами. Наряду с этим муколипидозам свойственны некоторые черты ганглиозидозов (амавротических идиотий): вакуолизация лейкоцитов, клеток костного мозга, симптом «вишневой косточки» на глазном дне, метахроматическая дегенерация миелина периферических нервов. Это обусловлено одновременным участием некоторых ферментов и в процессах катаболизма липидов, и в обмене мукополисахаридов.

Нейровисцеральный липидоз (ганглиозидоз Gm, I типа, болезнь Нормана — Ландинга). Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, обусловлено дефицитом всех трех изомеров (А, В и С) кислой β -галактозидазы. Нарушается процесс отщепления терминальной галактозы от ганглиозидов Gm и от кератансульфата. Эти вещества не катаболизируются и накапливаются внутриклеточно. Заболевание проявляется с рождения гротесковостью черт лица, как при синдроме Гурлер, мышечной гипотонией. К концу 1-го года развиваются кифосколиоз, флексорные контрактуры суставов, увеличиваются печень и селезенка. В начале 2-го года появляются и быстро прогрессируют неврологические нарушения; повышается реакция на звук, постепенно утрачивается реакция на окружающее, нарушается глотание, возникают клонико-тонические судороги, развивается амавроз. Больные умирают в возрасте 2—3 лет.

При исследовании крови выявляются вакуолизированные лимфоциты, составляющие от 10 до 80%. Вакуолизированные клетки определяются также в клетках печени, костного мозга, почек, кожных фибробlastах. Гистохимически эти клетки дают положительную реакцию на кислый мукополисахарид кератансульфат и суданофильны (богаты ганглиозидами Gm).

Болезнь Дерри (ганглиозидоз Gm, II типа). Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе его патогенеза, как и при нейровисцеральном липидозе, лежит дефицит кислой β -галактозидазы, однако, в отличие от последнего, снижается активность изоферментов В и С. Поэтому нарушение катаболизма липидов и кислых мукополисахаридов не столь генерализованное и течение заболевания более длительное.

Заболевание проявляется на 2-м году жизни. До этого ребенок развивается нормально. Появляются гротескные черты лица. Деформации скелета выражены нерезко. Походка становится неловкой, затрудняется речь. Быстро прогрессируют координаторные нарушения, возникают клонические судороги или миоклонии; спастические парезы. Может развиваться амавроз. Больные перестают реагировать на окружающее. В терминальной стадии развивается децеребрационная ригидность. Длительность жизни больных до 10 лет. Лечение симптоматическое.

Фукозидоз. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе патогенеза лежит отсутствие лизосомального фермента α -L-фукозидазы, участвующего в расщеплении фукозосодержащих соединений — гликофинголипидов. В результате этого в клетках печени

и головного мозга накапливаются фукозосодержащие липиды. Различают две формы заболевания.

При первой форме гаргоилоподобные деформации скелета выражены умеренно. В возрасте 2—3 лет появляются и прогрессируют неврологические симптомы: постепенное снижение реакции на окружающее, спастические парезы и параличи, тремор. В терминальной стадии возникает децеребрационная ригидность. В потовой жидкости резко повышена концентрация натрия и хлоридов. При второй форме неврологическая симптоматика менее выражена и заболевание прогрессирует медленнее. Концентрация электролитов в потовой жидкости нормальная. Кроме неврологических нарушений и деформаций скелета, наблюдаются кожные изменения в виде диффузной ангиокератомы туловища.

Лимфоциты периферической крови вакуолизированы. Клетки костного мозга и кожные фибробласты нормальные. В гепатоцитах и нейронах повышено содержание суданофильных веществ. Продолжительность жизни больных 2—4 года.

Лечение симптоматическое.

Маннозидоз (болезнь Оккермана)

Заболевание наследуется по ауtosомно-рецессивному типу. Обусловлено почти полным отсутствием лизосомального фермента α -маннозидазы в мозге, печени, селезенке. В этих органах внутриклеточно накапливаются мукополисахариды, содержащие большое количество маннозы. В нервной системе кислые мукополисахариды откладываются в нейронах коры, ствола мозга и спинного мозга, вызывая их распад. Изменения со стороны белого вещества мозга характеризуются генерализованной дегенерацией миелина.

Клинические симптомы в виде увеличения печени, селезенки, повышения мышечного тонуса и сухожильных рефлексов появляются на 1-м году жизни. С рождения отмечается гротескность черт лица. Деформации скелета становятся резко выраженными на 2-м году жизни и напоминают таковые при мукополисахаридозе I типа. Дети склонны к повторным инфекциям дыхательных путей. Экскреция кислых мукополисахаридов с мочой нормальная. Продолжительность жизни больных 2—4 года.

Лечение симптоматическое.

Наследственные нарушения обмена углеводов

Нарушение нервной системы при наследственных заболеваниях обмена углеводов связано с развитием гипергликемических и гипогликемических состояний, образованием токсических продуктов метаболизма (кетокислот), накоплением углеводов в нервных и мышечных клетках.

Среди заболеваний, являющихся следствием нарушения обмена углеводов, выделяют состояния, характеризующиеся непереносимостью того или иного углевода, входящего в состав продуктов питания, и заболевания, обусловленные нарушением метаболизма гликогена.

Галактоземия

Наследственная непереносимость лактазы наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Частота в популяции составляет 1 случай на 70 000.

В основе патогенеза лежит снижение активности фермента галактозо-1-фосфат-уридинтрансферазы (ГФУТФ), вследствие чего в крови и тканях накапливаются галактоза и галактозо-1-фосфат. Механизм неврологических нарушений связан с развитием гипогликемического синдрома, ацидоза, гипокалиемии.

Патоморфологические изменения в мозге сводятся к отеку и набуханию нервных клеток, вздутию ядер олигодендроглии. Постоянные дегенеративные изменения обнаруживают в печени.

Клинические симптомы при полной инаktivации фермента появляются вскоре после рождения, как только ребенок начинает получать грудное молоко. Возникают неукротимая рвота, желтуха, развиваются гипотрофия, увеличение печени, асцит. В результате прогрессирующих диспепсических нарушений развивается нейротоксикоз: появляются судороги, нистагм, затрудняется сосание и глотание, выражена мышечная гипотония, сухожильные рефлексы снижены, безусловные рефлексы угнетены. Нарастает отёк мозга, приводящий к летальному исходу.

При частичном снижении активности ГФУТФ течение заболевания может быть более доброкачественным. Дети отстают в нарастании массы и роста, двигательном и психическом развитии. В неврологическом статусе могут быть признаки повышения внутричерепного давления, сходящееся косоглазие, нистагм, мышечная дистония или гипотония. Могут наблюдаться судорожные пароксизмы.

При биохимическом исследовании отмечаются повышение содержания галактозы в крови при общей гипогликемии, галактозурия, протеинурия, тотальная гипераминоацидурия. Диагноз подтверждается также определением в эритроцитах повышенного содержания галактозо-1-фосфата и снижением или отсутствием активности ГФУТФ.

Лечение диетическое. Из рациона исключают молоко и продукты, содержащие галактозу. Одновременно применяют симптоматические средства, направленные на уменьшение ацидоза, снижение внутричерепного давления, купирование судорог. С возрастом непереносимость галактозы уменьшается, что обусловлено повышением активности фермента УДФ-галпирифосфориллазы, способствующей превращению галактозы побочным путем. Активирующее действие на этот фермент оказывают прогестерон и тестостерон. При ранней диетической коррекции двигательное и психическое развитие детей не нарушается.

Гликогенозы

Гликогенозы — группа наследственных ферментопатий, характеризующихся избыточным накоплением гликогена в различных органах и тканях в связи с нарушением процесса его распада и синтеза.

На основании имеющихся клинико-биохимических нарушений выделяют следующие типы гликогенозов:

I тип — гепаторенальный гликогеноз (болезнь Гирке); дефицит фермента глюкозо-6-фосфатазы в печени и почках

II тип — генерализованный гликогеноз (болезнь Помпе); дефицит фермента альфа-1,4-глюкозидазы

III тип — лимитдекстриноз (болезнь Форбса, болезнь Кори):

Тип А — дефицит амило-1,6-глюкозидазы и олиго-1,4-1,4-глюкан-трансферазы в печени и мышцах

Тип В — отсутствие обоих ферментов только в печени

Тип С — дефицит амило-1,6-глюкозидазы в мышцах

Тип D — дефицит олиго-1,4-1,4-глюкантрансферазы в печени и мышцах

IV тип — амилопектиноз (болезнь Андерсен); дефицит амило-1,4-1,6-трансглюкозидазы

V тип — мышечный гликогеноз (болезнь Мак-Ардла); дефицит миофосфорилазы

VI тип — гликогеноз печени (болезнь Херса); дефицит гепатофосфорилазы

VII тип — мышечный гликогеноз (тип Томсона); дефицит фосфоглюкомутаза

VIII тип — мышечный гликогеноз (тип Таруи); дефицит фосфофруктокиназы

IX тип — гликогеноз печени (болезнь Хага); дефицит киназафосфорилазы

Большинство форм гликогенозов наследуется по аутосомно-рецессивному типу и проявляется в раннем детском возрасте. Их частота составляет 1 случай на 100 000 новорожденных. Развитие неврологической симптоматики при некоторых формах гликогенозов (например, при I, II и III типах) связано с невозможностью катаболизма гликогена и развитием гипогликемического синдрома в периодах между кормлением ребенка. В этот период могут наблюдаться рвота, тонические судороги, кетонемия и кетонурия. Прием пищи значительно улучшает состояние. Периодически повторяющаяся кетонемия приводит к интоксикации нервной системы. Дети становятся вялыми или возбужденными, у них нарушается сон, наблюдаются невротические расстройства.

При II, III, IV типах гликогеноза неврологические нарушения обусловлены хронической гипоксией мозговой ткани вследствие гликогеновой дегенерации сердечной мышцы. Характерны астеноневротические и вегетативные расстройства, однако при тяжелой гипоксии может наблюдаться глиозное перерождение мозга, сопровождающееся судорогами, бульбарными и псевдобульбарными расстройствами, снижением интеллекта.

При V, VII и VIII типах гликогеноза наблюдается поражение мышц вследствие нарушения катаболизма мышечного гликогена. При физической нагрузке гликоген не превращается в молочную кислоту. Мышцы могут быть плотными, гипертрофированными. Характерны мышечная слабость (особенно после физической нагрузки), болезненные спазмы мышц — «кramпи». Иногда эти спазмы перерастают в генерализованное тоническое сокращение мышц, сопровождающееся

выраженными вегетативными нарушениями. После физической нагрузки у 50% больных может отмечаться миоглобинурия, проявляющаяся темной окраской мочи. Для V типа гликогеноза в отличие от VI и VII типов характерно формирование контрактур в крупных суставах.

Диагноз гликогенозов подтверждается гистологическим исследованием биопсийного материала мышц, печени, почек, в котором обнаруживаются отложение аномального или неизмененного гликогена и снижение активности ферментов гликогенового метаболизма.

Гликогенозы дифференцируют от других болезней накопления — нейролипидозов, мукополисахаридозов. Мышечные формы гликогенозов дифференцируют от прогрессирующих мышечных дистрофий, миотонии.

Лечение неврологических расстройств и мышечных нарушений симптоматическое. Пища больных должна быть богата углеводами с ограничением жиров. В последнее время получены обнадеживающие результаты лечения введением больным недостающих ферментов.

У гетерозиготных носителей патологического гена выявляются снижение активности специфических ферментов.

Наследственные болезни соединительной ткани

Мукополисахаридозы

Мукополисахаридозы — наследственные заболевания соединительной ткани, при которых отмечаются сочетанные поражения нервной системы, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и глаз. В основе системного поражения лежит нарушение обмена кислых мукополисахаридов — сложных белково-полисахаридных комплексов, играющих важную роль в функционировании соединительной ткани.

Большинство генов, мутации которых обуславливают возникновение мукополисахаридозов, локализованы в аутосомах.

Патоморфологически при всех типах мукополисахаридозов обнаруживаются изменения различных органов и систем с накоплением высокомолекулярных липоидно-полисахаридных соединений. Значительно поражена костная система; нарушено энхондральное окостенение, отмечается разрастание кровеносных сосудов в хрящевой ткани. В печени откладываются мукополисахариды и нейтральные жиры. Страдают также почки, сердце, крупные сосуды, селезенка, сетчатка глаза. В нервных клетках мозга и периферических ганглиях обнаруживаются набухание, накопление мукополисахаридов и ганглиозидов. Твердая мозговая оболочка утолщена, имеются явления гидроцефалии.

Клиническая картина при всех формах заболевания имеет определенное сходство, особенно в отношении внешнего вида больных и костного дисморфизма, обозначаемого терминалом «гаргоилизм».

Название «гаргоилизм» произошло от слова, обозначающего уродцев, изображенных на храме Нотр-Дам в Париже. Строение лица больных характеризуется огрубленными, гротескными чертами: нависающий лоб, большой язык, гипертелоризм (широко расставленные глазные щели), деформация ушных раковин, неправильный рост зубов. Грудная клетка деформирована, выражен кифоз в дорсальном или дорсолюмбальном отделе (рис. 96). Пальцы широкие и короткие, выявляется

тугоподвижность в мелких суставах, живот большой, отмечается гепатоспленомегалия, наблюдаются пупочная и паховые грыжи. Со стороны сердца выявляются расширение границ относительной сердечной тупости, наличие сердечных шумов, аритмий. На ЭКГ имеются признаки диффузного поражения миокарда. Слух и зрение больных постепенно снижаются, развивается помутнение роговиц, на глазном дне обнаруживаются застойные явления, иногда — атрофия зрительных нервов.

В нервно-психическом статусе отмечаются диффузная мышечная гипотония, общая двигательная заторможенность. Интеллект снижается по мере развития заболевания.

Перечисленные симптомы не обязательно встречаются в «полном наборе» у каждого больного.

Рентгенологическая картина скелета характерна. Имеется деформация свода и основания черепа. Черепные швы растянуты, края их истончены. Турецкое седло уплощено, вход в него расширен. Пястные кости и фаланги пальцев деформированы. В трубчатых костях нарушение энхондрального и перихондрального окостенения. Тела позвонков в грудном и поясничном отделах деформированы.

В настоящее время выделено 9 патогенетически различных заболеваний этой группы, отличающихся по клиническому течению, а также по фракциям кислых мукополисахаридов (гликозамингликанов), которые накапливаются в клетках больных и частично экскретируются с мочой.

I тип — синдром Гурлер. Характеризуется ярко выраженным симптомокомплексом гаргоилизма и быстрым прогрессирующим.

Наследование по аутосомно-рецессивному типу. В основе патогенеза лежит дефицит фермента α -L-идуронидазы. Дефицит этого фермента приводит к нарушению катаболизма дерматансульфата и гепарансульфата, накапливающихся в клетках и экскретируемых с мочой.

II тип — синдром Гунтера. Рецессивный патологический ген локализован в X-хромосоме, поэтому заболевание проявляется только у мальчиков. Синдром обусловлен дефицитом фермента L-идураносульфат-сульфатазы, отщепляющего неорганический сульфат от идурановой кислоты. Ферментативный блок приводит к отсутствию гидролиза дерматан- и гепарансульфата, которые в избыточном количестве выделяются с мочой, но в меньшей степени, чем при синдроме Гурлер. Заболевание отличается менее выраженными костными деформациями и меньшим снижением интеллекта. Часто выявляются тугоухость, пигментный ретинит. Течение более медленное. Средняя продолжительность жизни около 30 лет.

III тип — синдром Санфилиппо (полидистрофическая олигофрения). Это гетерогенная группа клинически сходных нозологических форм, наследующихся по аутосомно-рецессивному типу, при которых нарушен катаболизм гепарансульфата.

Тип IIIa обусловлен дефицитом фермента гепаран-N-сульфатазы. В основе типа IIIb лежит дефицит L-N-ацетилглюкозаминидазы. Тип IIIc является результатом дефицита L-глюкозаминидазы. В моче повышено содержание гепарансульфата.

Костные деформации и гепатоспленомегалия незначительны, но



Рис. 96. Характерный внешний вид больных гарголизмом: «гротескные» черты лица, гипертелоризм, деформация грудной клетки, пупочная грыжа.

слабоумие достигает тяжелых степеней. Течение медленно прогрессирующее. Продолжительность жизни больных 20—25 лет.

IV тип — синдром Моркио—Ульриха. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе патогенеза — дефицит фермента N-ацетилгексозалин-6-SO₄-сульфатазы, вызывающий нарушение гидролиза кератансульфата и в меньшей степени дерматансульфата.

Характеризуется значительным отставанием в росте, деформациями грудной клетки и позвоночника, приводящими иногда к явлениям спастического паралича (за счет сдавления спинного мозга). Интеллект не страдает или страдает незначительно. В моче определяется кератансульфат.

V тип — синдром Шейе. Обусловлен гетероаллельной мутацией, лежащей в основе мукополисахаридоза I типа. Имеется дефицит фермента α-L-идуронидазы, однако менее выраженный, чем при синдроме Гурлер.

Рост больных практически не страдает, не отмечается тугопод-

вижности в крупных и мелких суставах. Часто наблюдается помутнение роговицы. Интеллект существенно не меняется.

С мочой экскретируется дерматансульфат, однако в отличие от I и II типов это вещество не выявляется в клетках крови.

VI тип — синдром Марото—Лами (полидистрофическая карликовость). Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе патогенеза — дефицит фермента N-ацетилгексозамин-4-SO₄-сульфатазы (арилсульфатазы В).

Тулловице и конечности больных укорочены, часто имеют место гепатоспленомегалия и помутнение роговицы. Интеллект не страдает. С мочой экстрагируется дерматансульфат.

VII тип мукополисахаридоза. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Нарушен катаболизм всех фракций гликозамингликанов вследствие дефицита фермента β-D-идуронидазы. Характерен внешний вид больных уже при рождении. Увеличены печень и селезенка. Интеллект сохранен или умеренно снижен. С мочой выделяется гепаран- и дерматансульфат. В крови определяются нейтрофилы с необычными гранулами. Течение заболевания медленно прогрессирующее.

Диагностика мукополисахаридозов основана на результатах клинического, генеалогического и биохимического исследований. В настоящее время разработаны биохимические экспресс-методы определения мукополисахаридов, позволяющие ставить предварительный диагноз. Тип мукополисахаридоза устанавливается на основании исследования ферментов.

Для *лечения* применяют АКТГ, кортикостероиды, тиреоидин, большие дозы витамина А, а также сердечные и другие симптоматические средства. Предпринимаются попытки заместительной терапии путем подсадки ткани или введения недостающего фермента. Гетерозиготных носителей патологического гена выявляют по снижению активности фермента.

Болезнь Марфана (арахнодактилия, долихостеномелия)

Болезнь Марфана — наследственное заболевание, протекающее с нарушением коллагеновых структур соединительной ткани. Характеризуется патологией скелета, глаз, сосудов и внутренних органов.

Патоморфологически выявляются недоразвитие или разрушение коллагеновых волокон, изменения стенки аорты, клапанов сердца. Эластические волокна соединительной ткани фрагментированы, истончены, местами полностью отсутствуют.

В *клинической картине* отмечаются высокий рост, длинные тонкие конечности (долихостеномелия), длинные пальцы рук и ног (арахнодактилия — «паучьи» пальцы), воронкообразная или килевидная грудная клетка, разболтанность суставов, плоскостопие. Лицо имеет «птичье» выражение — долихоцефалия, готическое небо, прогнатизм, тонкий нос. Склеры нередко голубоватые, почти у всех больных имеется вывих или подвывих хрусталика. Со стороны сердечно-сосудистой системы выявляются пороки сердца, аневризма аорты. Часто отмечаются мышечная гипоплазия.

тония, атрофия мышц, имитирующая миопатический синдром. Интеллект может оставаться сохранным. Заболевание постепенно прогрессирует, симптомы становятся более отчетливыми.

Лечение симптоматическое: оперативное лечение вывиха хрусталика, торакопластика при деформациях грудной клетки, препараты аминокислот, витаминов.

Синдром Чернозубова—Элерса—Данлоса

Заболевание соединительной ткани, характеризующееся повышенной эластичностью кожи, ее растяжимостью, ломкостью и ранимостью сосудов, чрезмерной подвижностью суставов вследствие перерастяжения связочно-суставного аппарата, патологией внутренних органов. Наследуется по ауто-сомно-доминантному типу. В основе его патогенеза лежат дегенеративные изменения коллагеновой и эластической ткани.

Клинические симптомы появляются в детском возрасте, иногда с рождения. Кожа эластичная, ее складки можно оттянуть от тела на довольно большое расстояние. Особенно это ее свойство выражено в тех местах, где имеются естественные складки, а также на лице и в области суставов. Кожа локтевых и коленных суставов истончена, пергаментообразна. Повышенная складчатость кожи на лице придает ему старческий вид. Мочки ушей иногда бывают необычно длинными. Сквозь истонченную кожу проступает сосудистая сеть. Небольшие сдавления и ушибы могут легко вызывать ранения кожи или местные кровоизлияния. В местах ранения быстро образуются рубцовые изменения или мягкие фиброзные кожные и подкожные пигментированные опухоли, которые могут легко изъязвляться.

Повышенная ломкость и ранимость сосудов служат причиной образования множественных кровоизлияний, которые могут иметь место на коже, в суставах, внутренних органах и нервной системе. Кровоизлияния провоцируются незначительной травмой.

У больных отмечаются выраженное переразгибание и разболтанность суставов. Иногда изменения связочно-суставного аппарата являются ведущими в клинической картине. В тяжелых случаях могут развиваться висцеральные симптомы—эмфизема легких, сердечная недостаточность.

У больных наблюдаются также пороки развития сосудов (стеноз легочной артерии, коарктация аорты), врожденные пупочные, паховые грыжи, выпадение прямой кишки, матки, дивертикулы желудочно-кишечного тракта, мочевого пузыря.

Изменения со стороны глаз включают отек и атрофию кожи век, их отвисание, дегенеративные изменения роговицы со светобоязнью и снижение зрения. Иногда глазные симптомы преобладают над кожными.

Интеллект больных не страдает. Если заболевание не осложняется кровоизлияниями в головной и спинной мозг, внутренние органы, то прогноз для жизни благоприятный.

При выраженных дефектах кожи в области лица и открытых частей тела показаны косметические операции.

*Несовершенный остеогенез
(синдром ломких костей, голубых склер и глухоты)*

Заболевание проявляется сочетанным поражением связочно-суставного аппарата, скелета, глаз, кожи, зубов, внутренних органов и патологией внутреннего уха. Тип наследования, как правило, аутосомно-доминантный. Аутосомно-рецессивное наследование характерно для врожденных форм патологии.

Патогенез обусловлен наличием факторов, препятствующих переходу от фетального костеобразования к нормальному и от стадии аргирофильных ретикулиновых волокон к коллагеновым.

Патоморфология. В костях отмечается истончение коркового слоя, трабекулярных и спонгиозных зон костей. Количество субпериостальных остеобластов снижено. В метафизах костей полное отсутствие костной ткани или остеоида. В других тканях определяются только аргирофильные ретикулиновые волокна; зрелый коллаген отсутствует.

Клиническая картина. Различают две формы заболевания: врожденную и позднюю. Врожденная форма характеризуется злокачественным течением. Минимальные травмы, которые плод испытывает внутриутробно, приводят к множественным переломам. Ребенок рождается мертвым или умирает вскоре после рождения. При позднем несовершенном остеогенезе единственным ранним симптомом могут быть голубые склеры. Переломы безболезненные или малоболезненные появляются позднее. Они могут возникать при минимальных нагрузках, например при письме, потягиваниях в постели и т. д. Частота переломов несколько снижается после пубертатного периода. Наряду с переломами наблюдаются костные деформации: укорочение ног (вследствие переломов и нарушения роста), выгибание вперед голеней, кифосколиоз, «куриная» грудь, арахнодактилия, деформации таза.

Патология связочно-суставного аппарата проявляется гиперэкстензией суставов, привычными вывихами, псевдоартрозами, разрывами сухожилий.

Характерны мышечная гипотония, недоразвитие или отсутствие отдельных мышц.

Поражение глаз — наиболее постоянный симптом заболевания. Склеры имеют голубую окраску — от слабовыраженной до насыщенной. Иногда наблюдаются истончение роговицы, увеличение ее размеров, пятнистость. У большинства больных выражена гиперметропия, может быть глаукома.

Кожные проявления характеризуются истончением, прозрачностью, атрофией кожи.

Неврологические нарушения обусловлены платибазией и сдавлением спинного мозга и его корешков. Часто наблюдается гидроцефалия.

Поражение внутренних органов характеризуется преждевременным артериосклерозом, пороками сердца и крупных сосудов.

Наименее постоянный симптом заболевания — глухота. Она обусловлена отосклерозом, развивается в юношеском возрасте, может быть проводникового или невrogenного типа.

Поражение зубов проявляется нарушением их окраски. Они могут

быть желто-коричневые или прозрачно-серо-голубые. Часто отсутствует пульпа и больные не ощущают боли при лечении зубов.

Лечение симптоматическое. Применяют анаболические стероиды, большие дозы витамина С, препараты фтора, окиси магния. Иногда показана хирургическая коррекция костных деформаций.

Факоматозы

Факоматозы — группа заболеваний, при которых отмечается сочетанное поражение нервной системы, кожных покровов и весьма часто внутренних органов. Phakos означает пятно. Характерными симптомами факоматозов являются пигментированные, депигментированные пятна, ангиомы кожных сосудов, фибромы, папиломы и ряд других кожных изменений. Весьма разнообразны также неврологические нарушения: эпилептиформные припадки, гемиплегии, расстройства координации, экстрапирамидные симптомы, вегетативные нарушения. Часто наблюдается слабоумие, которое может быть или результатом отставания в умственном развитии, или следствием прогрессирующей деменции, причем возможно также сочетание того и другого.

Нервная система и кожные покровы формируются из одного зародышевого листка — эктодермального, поэтому при нарушении эмбрионального развития возникают сочетанные нейрокожные поражения. Факоматозы относят к эктомезодермальным дисплазиям (кровеносные сосуды и внутренние органы происходят из мезодермы), но в отличие от пороков развития при этих заболеваниях наблюдается прогрессирующее отдельных симптомов.

В группу факоматозов входят довольно редкие заболевания, однако знание их клинических особенностей имеет практическое значение, так как помогает решать дифференциально-диагностические вопросы при обследовании больных с судорогами, слабоумием, подозрением на опухоль мозга и т. д. Несколько чаще, чем другие факоматозы, встречаются нейрофиброматоз Реклингаузена, туберозный склероз Бурневилля, энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге—Вебера, атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар, цереброретинальный ангиоматоз Гиппеля—Линдау.

Нейрофиброматоз Реклингаузена

Тип исследования, вероятнее всего, аутосомно-доминантный с низкой пенетрантностью. Мужчины болеют несколько чаще, заболевание встречается с частотой 1 случай на 5000 новорожденных.

Клиническая картина. Первые проявления болезни наблюдаются обычно в подростковом или юношеском возрасте и значительно реже — с рождения. Характерные симптомы — опухоли и пигментные пятна на коже и по ходу нервных стволов. Опухоли могут локализоваться в спинномозговых, черепных нервах, корешках спинного мозга. Встречаются также опухолевые разрастания в головном мозге (церебральная форма). В отдельных случаях наблюдаются нейрофибромы, располагающиеся на веках. Опухоли плотные на ощупь, обычно безболезненные, количество их и размеры значительно варьируют.

Неврологическая симптоматика зависит от локализации опухолей. При церебральной форме возможны эпилептиформные припадки, изменения психики. При опухолях зрительного и слухового нервов отмечаются нарушения зрения и слуха. На глазном дне нередко обнаруживаются мелкие узелки и бляшки розовато-желтого и белого цвета, расположенные в сетчатке и на диске зрительного нерва. Заболевание прогрессирует медленно.

Лечение — оперативное удаление опухолей.

Туберозный склероз Бурневилля

Тип наследования аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью. Известны случаи заболевания, наблюдавшиеся в 4 и даже 6 поколениях. Частота туберозного склероза составляет 1 случай на 30 000 новорожденных. Среди умственно отсталых частота заболевания составляет 0,6%. Типична триада симптомов: кожные изменения, эпилептиформные припадки и слабоумие.

Кожные изменения разнообразны: наиболее характерны аденомы сальных желез, располагающиеся на щеках в форме «бабочки» и имеющие вид розовато-желтоватых или красных папул. Встречаются также пигментированные и депигментированные пятна, подкожные фибромы, папилломы, пигментированные бляшки. В поясничной области иногда обнаруживается своеобразная шероховатость («шагреневая кожа»). Кожные изменения, особенно аденомы сальных желез, появляются обычно к 4–6-му году жизни.

Эпилептиформные приступы также отличаются разнообразием: развернутые судорожные, джексоновские, малые, типа кивков, абсансов, психомоторные. Нередко приступы являются первым симптомом заболевания, поскольку появляются на 1-м году жизни.

Слабоумие наблюдается в подавляющем большинстве случаев туберозного склероза. Часто дети отстают в психическом развитии с рождения. Преобладает тяжелое слабоумие — имбецильность и идиотия. Среди других симптомов следует отметить опухоли внутренних органов, прежде всего почек и сердца (рабдомиома). На глазном дне обнаруживается новообразование в виде тутовой ягоды. На краниограмме видны тени множественных петрификатов.

Заболевание прогрессирует медленно, но вследствие тяжелого слабоумия больные нуждаются в постоянном уходе и надзоре. Встречаются стертые, abortивные формы туберозного склероза. Лечение симптоматическое: назначают противосудорожные, седативные, общеукрепляющие средства.

Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге—Вебера

Тип наследования точно не установлен, вероятнее всего, аутосомно-доминантный с весьма низкой пенетрантностью (рис. 97). Частота болезни Штурге—Вебера среди умственно отсталых составляет 1 случай на 1000. В типичных случаях наблюдается триада симптомов: ангиома кожных покровов, эпилептиформные припадки и глаукома. Ангиома чаще всего локализуется на лице, с одной стороны, в зоне иннервации



Рис. 97. Факоматозы.

А — атаксия у ребенка с синдромом Луи-Бар.

Б — ребенок с энцефалотригеминальным ангиоматозом Штурге — Вебера.

I или II ветви тройничного нерва (отсюда и название — энцефалотригеминальный ангиоматоз). Двустороннее расположение ангиомы встречается реже.

Эпилептиформные припадки обусловлены ангиоматозом мозговых оболочек, они чаще очаговые, по типу моторных джексоновских. Нередко после приступа развивается спастический гемипарез на стороне судорог и контралатерально по отношению к ангиоме лица. Глаукома может быть врожденной или же формируется позднее. Обычно она односторонняя и локализуется на стороне расположения ангиомы лица.

Наряду с классическими формами болезни Штурге—Вебера встречаются так называемые бисимптомные формы, при которых один из симптомов триады отсутствует. Эти варианты наблюдаются чаще, чем классические, и представляют трудности для диагностики. Возможен переход бисимптомных форм в трисимптомные, поскольку не всегда все признаки болезни появляются одновременно. Ангиома лица обычно имеется с рождения. Приступы возникают чаще всего на 1-м году жизни, глаукома появляется в возрасте 4—6 лет. На краниограмме у больных старше 5 лет обнаруживаются извитые двухконтурные тени, чаще в затылочной области. Этот симптом весьма характерен для болезни Штурге—Вебера.

Из других проявлений болезни весьма часто встречается слабоумие, причем выраженность его в некоторой степени зависит от частоты и тяжести эпилептиформных припадков.

Заболевание прогрессирует постепенно. Возможны длительные бесудорожные интервалы. Ангиома лица увеличивается в размерах,

а иногда редуцируется. Для лечения применяют противосудорожные средства, рентгеновское облучение головы в области локализации мозговой ангиомы. В отдельных случаях ангиому мозговых оболочек удаляют хирургическим путем.

Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар)

Предполагается аутосомно-рецессивный тип наследования.

Первые клинические симптомы появляются в возрасте 1—3 лет. Характерны следующие симптомы: телеангиэктазии, особенно на склерах, прогрессирующие мозжечковые расстройства в виде атаксии, интенционного тремора, скандированной речи, нистагма. Постепенно присоединяются экстрапирамидные симптомы: гипомимия, гиперкинезы, монотонность, слабая модулированность речи. Часто больные отстают в умственном развитии.

Наряду с кожными и неврологическими проявлениями при синдроме Луи-Бар наблюдается склонность к заболеванию легких и дыхательных путей, что может привести к бронхоэктазии, пневмоцистозу. Частые заболевания системы органов дыхания, вероятно, обусловлены дисгаммаглобулинемией. Синдром Луи-Бар относят к иммунодефицитным состояниям.

Для лечения синдрома Луи-Бар, помимо симптоматической терапии, в последние годы применяют пересадку вилочковой железы, методика которой разработана во II Московском медицинском институте. Вилочковую железу с частью грудины экстирпируют у умершего новорожденного и подсаживают под кожу бедра больного. В результате операции иммунодефицитное состояние корригируется, что приводит к улучшению состояния больных.

Цереброретинальный ангиоматоз Гиппеля — Линдау

Тип наследования цереброретинального ангиоматоза Гиппеля — Линдау аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью. Лица мужского пола болеют чаще. При обследовании наиболее отчетливые изменения обнаруживаются на глазном дне: ангиоматоз сетчатки, множественные аневризмы, кисты, дегенерация сетчатки. Оба глаза поражаются в 50% случаев. Помимо глазных изменений, отмечаются симптомы поражения мозжечка — атаксия, нистагм, скандированная речь, адиадохокинез. В мозжечке патоморфологически обнаруживаются множественные кисты. В неврологическом статусе выявляются также признаки внутричерепной гипертензии.

Заболевание неуклонно прогрессирует. Для лечения применяют дегидратационные средства, рентгенотерапию.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Наследственные нервно-мышечные заболевания — большая группа болезней, при которых отмечается поражение мышечной ткани, периферических нервов и нередко передних рогов спинного мозга.

Ведущим симптомом при этих заболеваниях являются мышечная слабость, утомляемость, часто сочетающаяся с гипотонией и атрофией мышц, особенно в поздних стадиях развития болезни.

Наиболее распространенными нервно-мышечными заболеваниями являются прогрессирующие мышечные дистрофии, спинальные и невральные амиотрофии, реже встречаются миотонии и периодический семейный паралич. Все они этиологически связаны с генными мутациями, локализованными в аутосомах или половой X-хромосоме; нередки повторные случаи заболевания в семье.

Прогрессирующие мышечные дистрофии

Прогрессирующие мышечные дистрофии — группа наследственных заболеваний, при которых основные патоморфологические изменения локализуются в мышечной ткани.

Предполагают, что мышечная ткань является тканью-мишенью проявления первичного генетического дефекта. Первичные молекулярные механизмы для большинства форм патологии не изучены, однако установлены многие промежуточные нарушения. Показано значительное ускорение распада белка по сравнению с аномальным его синтезом, установлены изменения нуклеиновых кислот, углеводного и жирового обмена, обмена кортикостероидов. Обнаружены значительные транспортно-обменные нарушения. Поражение нервной системы при прогрессирующих мышечных дистрофиях является вторичным. Вероятно, однако, что при некоторых формах первичный эффект мутации гена более генерализованный и распространяется и на мышечную, и на нервную ткань.

Патоморфология. Мышцы истончены, часть волокон замещена жировой и соединительной тканью. В саркоплазме выявляются очаги фокального некроза. Ядра мышечных волокон центрально смещены, располагаются рядами или цепочками, вакуолизированы, с выраженным ядрышком. В поздних стадиях волокна теряют поперечную исчерченность, фрагментированы; иногда обнаруживаются только остатки миофибрилл.

Прогрессирующие мышечные дистрофии дифференцируются клинически на основе преимущественного поражения тех или иных групп мышц, характера распространения патологического процесса, времени дебюта клинических проявлений и типа наследования (рис. 98).

Большинство форм прогрессирующих мышечных дистрофий начинается в детском возрасте. Заболевания встречаются с частотой 4 случая на 100 000 населения; 35—40% наблюдений имеют семейный характер.

Поясно-конечностная форма Эрба—Рота. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу с некоторой ограниченностью полом: мальчики болеют несколько чаще девочек.

В зависимости от времени появления первых симптомов выделяют три формы заболевания: раннюю, детскую (проявляющуюся в возрасте 3—6 лет) и юношескую. Первым симптомом заболевания

Преимущественная локализация мышечных атрофий						
	Поясная	Плечелицевая	Дистальная	Глазная	Глоточная	
	Мидодистрофии	Эрба-Рота	Ландузи-Дежерина	Говерса-Веландера	Винтора, Хайса, Адамса	
	Невральные амиотрофии	Денерина-Сотта	—	Шарно-Мари	—	—
	Спинальные амиотрофии	Нугельберга-Веландер	Неннеди-Чунагоши	БАС	Фацио-Лонде	

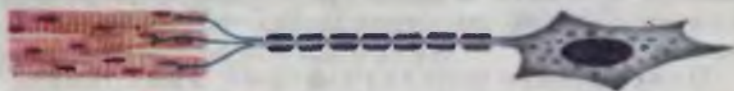
До 3 лет

3-10 лет

10-17 лет

Возраст начала заболевания						
	Врожденная	Раннедетская	Детская	Юношеская	Поздняя	
	Мидодистрофии	Баттена-Тернера	Дюшенна	Эрба-Рота		Шнейдермана
	Невральные амиотрофии	Азано		Шарно-Мари		
	Спинальные амиотрофии	Верднига-Гоффманна			Нугельберга-Веландер	

Тип наследования	Формы		
	Мидодистрофии	Невральные амиотрофии	Спинальные амиотрофии
Аутосомно-рецессивный	Эрба-Рота	Шарно-Мари, Азано	Верднига-Гоффманна
Аутосомно-доминантный	Ландузи-Дежерина	Шарно-Мари, Генделя	Нугельберга-Веландер
Сцепленный с X-хромосомой	Дюшенна	Шарно-Мари + Фридрейха	Неннеди-Чунагоши
Тип кривой ЭМГ			



Двигательная единица

Рис. 98. Схемы принципов классификации прогрессирующих нервно-мышечных заболеваний.



Рис. 99. Прогрессирующая мышечная дистрофия.

а — характерная поза, общая мышечная гипотония, атрофия мышц верхних и нижних конечностей, плечевого и тазового пояса; б — псевдогипертрофия икроножных мышц; в — характерная электромиограмма.

является слабость мышц тазового пояса и проксимальных мышц ног. Возникают трудности при беге, подъеме по лестнице. Позже вовлекаются в процесс мышцы туловища и рук («восходящий тип»). Реже встречается «нисходящий тип». Тонус и сила мышц снижаются, развивается их атрофия. Могут наблюдаться псевдогипертрофии, обусловленные разрастанием жировой и соединительной ткани (рис. 99). Походка больных становится переваливающейся («утиная походка»), выражен поясничный лордоз — грудь и живот выпячиваются вперед. Лицо гипомимично («лицо сфинкса»), с выступающими губами («губы тапира»). Характерна «осиная» талия. При попытке подняться из положения лежа больной совершает это действие в несколько этапов, подключая в помощь руки (вставание «лесенкой») (рис. 100). Лопатки выступают, особенно при отведении рук в стороны («крыловидные» лопатки); при попытке приподнять больного за подмышечные области плечи его свободно поднимаются вверх, а голова как бы проваливается между ними (симптом «сво-

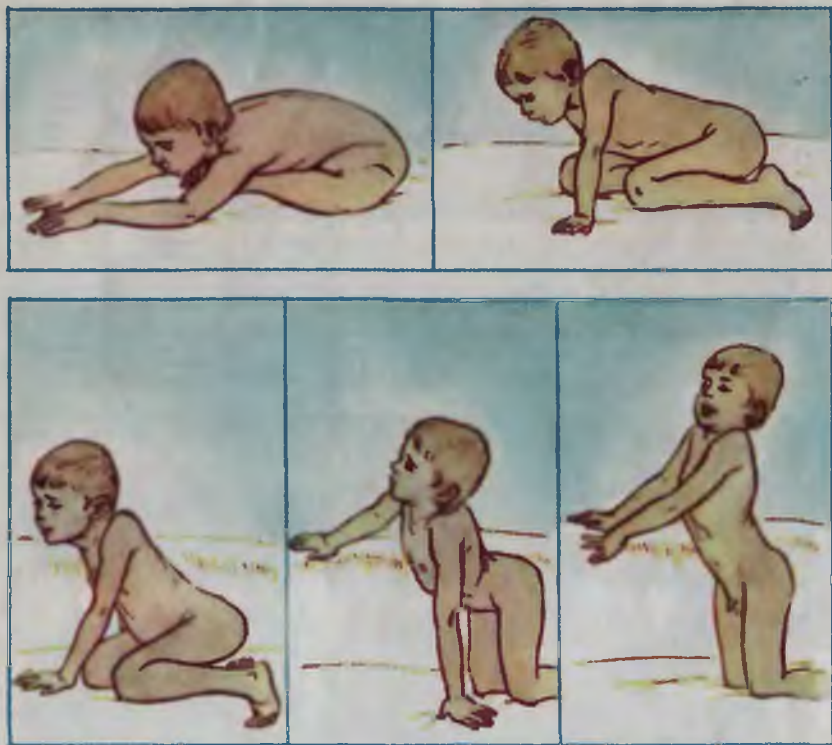


Рис. 100. Прогрессирующая мышечная дистрофия. Симптом вставания «лесенкой».

бодных надплечий»). Болезнь медленно прогрессирует, приводя к полной обездвиженности. Угнетаются и исчезают сухожильные рефлексы. Диффузное поражение мышечной ткани распространяется и на гладкую мускулатуру, сердечную мышцу; обнаруживаются дистрофия миокарда, вялая перистальтика кишечника. При значительной обездвиженности развивается дыхательная недостаточность, обусловленная также атрофией межреберных мышц, отмечаются застойные явления в легких. В таких случаях респираторные инфекции весьма опасны для жизни.

Форма заболевания, начинающаяся с поражения мышц тазового пояса с восходящим типом распространения патологического процесса, известна в литературе также под названием «прогрессирующая мышечная дистрофия Лейдена — Мебиуса».

Псевдогипертрофическая форма Дюшенна. По течению это наиболее злокачественная форма мышечных дистрофий. Ее частота 27 случаев на 100 000 новорожденных. Основной тип наследования рецессивный, сцепленный с X-хромосомой. Болеют мальчики. Начинается заболевание довольно рано (в возрасте до 3 лет) и быстро прогрессирует. Помимо мышечной слабости, снижения тонуса

и рефлексов, отмечаются псевдогипертрофии, особенно икроножных мышц. В отдельных случаях на ранней стадии заболевания псевдогипертрофии настолько выражены, что больной имеет атлетическое телосложение, сочетающееся с резкой мышечной слабостью. Атрофии мышц приводят к образованию контрактур. Часто поражается мышца сердца. Кроме поражения нервно-мышечного аппарата, могут наблюдаться дисэнцефальные нарушения—ожирение по типу синдрома Иценко—Кушинга, гипергидроз и другие вегетативные сдвиги. Нередко больные отстают в умственном развитии.

При биохимическом исследовании плазмы крови обнаруживают выраженное повышение активности мышечных ферментов и уровня аминокислот. Это отличает миодистрофию Дюшенна от других форм мышечных дистрофий.

Поздняя псевдогипертрофическая форма Беккера. Наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Возможно, что ген, обуславливающий мышечную дистрофию Беккера, является аллельным по отношению к миодистрофии Дюшенна.

Заболевание клинически идентично миодистрофии Дюшенна, однако начало его более позднее (в возрасте 20—30 лет), течение доброкачественное с длительной компенсацией двигательных функций, сохранностью интеллекта, отсутствием изменений сердечной мышцы и эндокринных нарушений.

Плечелопаточно-лицевая форма Ландузи—Дежерина. Наследуется по аутосомно-доминантному типу и протекает относительно доброкачественно, прогрессирует медленно. Начинается чаще в школьном возрасте. Название болезни указывает на преимущественную локализацию поражения: в первую очередь страдают мышцы лица и плечевого пояса. Развивается гипомимия, отмечаются слабая выраженность носогубных складок, невозможность плотного закрытия глаз, как при двустороннем поражении лицевого нерва. Постепенно нарастает атрофия мышц плечевого пояса, а в далеко зашедших случаях—мышц проксимальных отделов нижних конечностей. Сухожильные рефлексы сохраняются длительное время.

В зависимости от характера и последовательности распространения патологического процесса различают следующие формы заболевания: лицелопаточно-плечевую; лицелопаточно-плечеперонеальную; лицелопаточно-плечеягодично-бедренную; лицелопаточно-плечеягодично-бедренно-перонеальную; лицелопаточно-плечеперонеально-ягодично-бедренную.

Дистальные формы прогрессирующих мышечных дистрофий. В зависимости от времени начала выделяют инфантильную форму с появлением первых симптомов в возрасте до 2 лет и позднюю форму, проявляющуюся в возрасте 30—60 лет. Обе формы заболевания наследуются по аутосомно-доминантному типу и характеризуются преимущественным вовлечением в патологический процесс дистальных групп мышц конечностей. В первую очередь поражаются мышцы стоп; кисти вовлекаются в патологический процесс позже, поражаются главным образом экстензоры пальцев. Первыми выпадают ахиллов и карпорадиальный рефлексы.

Коленный рефлекс, рефлексы с двуглавой, трехглавой мышц длительное время остаются сохранными. Походка больных «петушиная» — высокое поднимание ноги и выбрасывание стопы вперед. Кисти в поздней стадии напоминают «когтистую лапу».

Течение обеих форм дистальной миодистрофии доброкачественное. При инфантильной форме в возрасте 16—18 лет наступает стабилизация процесса.

Заболевание дифференцируют от невралных амиотрофий на основании результатов электромиографического исследования.

Офтальмоплегическая миопатия. Наследуется по ауто-сомно-доминантному типу. Развивается чаще в молодом возрасте (до 20 лет).

При патоморфологическом исследовании биоптатов глазных мышц выявляют их фиброз, атрофию мышечных волокон, жировую инфильтрацию. При гистохимическом исследовании обнаруживают большое количество волокон, окрашивающихся трихромовым красителем в ярко-красный цвет и содержащих большое количество митохондрий.

Первым признаком заболевания является прогрессирующий двусторонний птоз. Позднее появляется слабость мышц глазного яблока, приводящая к полной наружной офтальмоплегии. В 25% случаев процесс распространяется на круговую мышцу глаза, лицевые мышцы, мышцы глотки и гортани (бульбарно-офтальмоплегическая форма), плечевого и тазового пояса.

Течение заболевания относительно доброкачественное. Опасность для жизни представляют формы, протекающие с поражением мышц глотки и гортани, при которых могут быть осложнения в виде дыхательных нарушений, аспирационных пневмоний.

Спинальные и невралные амиотрофии

Спинальные и невралные амиотрофии представляют группу прогрессирующих нервно-мышечных заболеваний, обусловленных первичным поражением мотонейронов спинного мозга и (или) их аналогов — двигательных ядер черепных нервов. Если первично поражается тело мотонейрона, то говорят о спинальных амиотрофиях. Невралные амиотрофии являются следствием поражения аксонов (периферических нервов). Нарушение функции мышц является вторичным, обусловленным их денервацией.

Болезни с поражением периферического мотонейрона приводят к характерным изменениям в мышцах. Мышечные волокна уменьшены в диаметре, атрофированы. Атрофированные волокна сгруппированы и расположены рядом с интактными, неатрофированными или даже компенсаторно гипертрофированными. Поперечная исчерпанность волокон длительно сохраняется. Она исчезает лишь на поздней стадии процесса. Ядра в атрофированных волокнах образуют скопления, так что на поздних стадиях на месте атрофированных волокон расположены лишь сгруппированные ядра.

Патогенез этих заболеваний до настоящего времени не изучен.

Спинальная амиотрофия Верднига—Гоффманна. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Частота его составляет 7 случаев на 100 000 новорожденных.

В основе заболевания лежит неуклонно прогрессирующий дегенеративный процесс в мотонейронах спинного мозга.

Заболевание начинается на 1-м году жизни и в некоторых случаях обнаруживается уже при рождении. Спонтанная двигательная активность новорожденных резко ослаблена. Их поза напоминает позу глубоко недоношенных детей: ноги разогнуты, ротированы кнаружи и плоско лежат на поверхности («поза лягушки»). Руки также разогнуты, плечи приподняты, сопротивление пассивным движениям отсутствует.

При изучении анамнеза выявляется, что матери больных детей к концу беременности отмечали ослабление шевеления плода, ребенок рождался вялым и гипотоничным. Чаще заболевание проявляется к 5—8-му месяцу жизни—ребенок начинает отставать в моторном развитии, утрачивает уже приобретенные двигательные навыки. В подобных случаях нередко ошибочно диагностируют рахит и проводят лечение, которое, однако, не дает эффекта. В течении амиотрофии Верднига—Гоффманна имеется ряд отличий от течения рахита. Хотя в начальных стадиях возможно некоторое сходство (мышечная гипотония), в дальнейшем довольно быстро нарастает симметричная мышечная атрофия, преимущественно в проксимальных отделах конечностей, угасают сухожильные рефлексы. В пораженных мышцах наблюдаются фибриллярные и фасцикулярные подергивания в пальцах рук—мелкий тремор. Лицо гипомимично. Экскурсия грудной клетки ограничена, что приводит к частым пневмониям.

Психическое развитие не страдает. Атрофии достигают значительной степени выраженности, формируются контрактуры (рис. 101). При распространении процесса на верхние отделы спинного мозга и продолговатый мозг развивается выраженная дыхательная недостаточность. Заболевание быстро прогрессирует и в течение 1—3 лет приводит к летальному исходу. Доброкачественное течение наблюдается весьма редко. Уточнению диагноза способствует электромиографическое исследование, при котором выявляется дегенерация мотонейронов спинного мозга («ритм частотокола»), а в тяжелых случаях—полное «биоэлектрическое молчание».

Болезнь Верднига—Гоффманна следует дифференцировать от синдромов мышечной гипотонии, наблюдающихся у детей раннего возраста при различных заболеваниях. По сходству клинических проявлений мышечной гипотонии различного генеза их иногда объединяют в группу «вялый ребенок». Синдром «вялого ребенка» может быть обусловлен хромосомными нарушениями, врожденными миопатиями, болезнями обмена веществ, травматическими поражениями спинного мозга, внутричерепными родовыми травмами и т. д. (рис. 102).

Форма спинальной мышечной атрофии с более доброкачественным, иногда стационарным течением известна под названием «миатония



А



Б

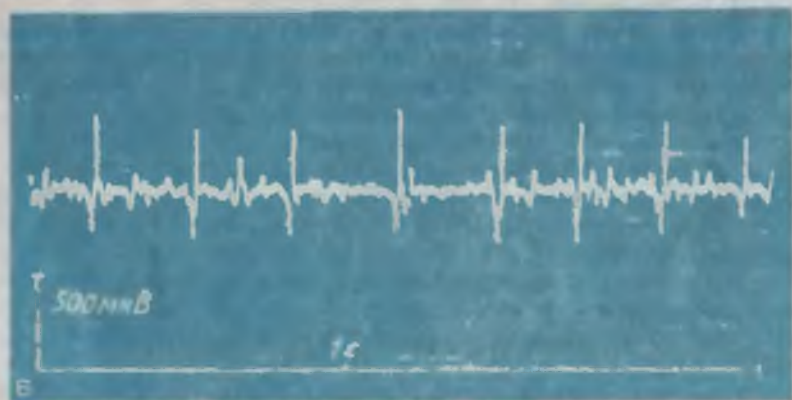


Рис. 101. Спинальная амиотрофия Верднига — Гоффмана (А, Б). Электромиограмма при спинальной амиотрофии — «ритм часокола» (В).

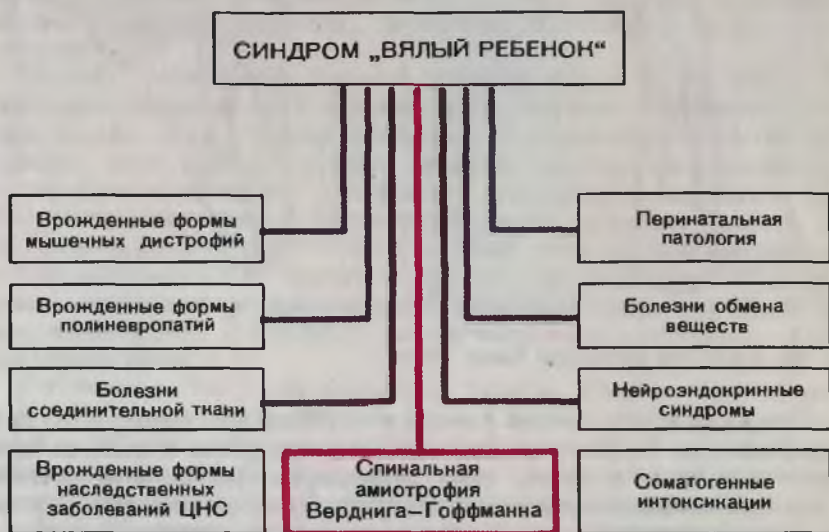


Рис. 102. Синдром «вялый ребенок».

Оппенгейма». В настоящее время считают, что это заболевание по этиологии и патогенезу сходно с болезнью Вердника-Гоффманна.

Спинальная амиотрофия Кугельберга-Веландер. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Первые проявления болезни можно обнаружить в раннем возрасте, но чаще в возрасте 8-10 лет. Характерны атрофия мышц проксимальных отделов конечностей и фасцикулярные подергивания. Нередко отмечают псевдогипертрофию мышц, отставание в психическом и физическом развитии. В отличие от амиотрофии Вердника-Гоффманна болезнь прогрессирует более медленно, реже вовлекаются ядра черепных нервов.



Рис. 103. Невральная амиотрофия Шарко — Мари.

Невральная амиотрофия (Шарко—Мари—Тута—Гоффманна болезнь). Заболевание наследуется обычно по аутосомно-доминантному типу, реже встречаются формы с аутосомно-рецессивным и рецессивным, сцепленным с X-хромосомой типом наследования. Начинается чаще в школьном и более позднем возрасте.

Патоморфология. Дегенеративные изменения возникают первоначально в передних и задних корешках, мотонейронах передних рогов, задних канатиках спинного мозга, периферических нервах. Патоморфологические особенности обуславливают клинические проявления болезни.

Клиническая картина. Развиваются атрофии мышц дистальных отделов конечностей, чаще всего нижних (рис. 103). Страдают разгибатели голени, мелкие мышцы стопы, а также мышцы, вызывающие тыльное сгибание стопы. В результате стопы начинают отвисать, больной ходит, высоко поднимая ноги («степлаж»), формируется вальгусная установка стоп (ротация их кнаружи). Быстро угасают сухожильные рефлексы, прежде всего ахилловы. Характерно некоторое несоответствие между значительной атрофией мышц и относительно удовлетворительной сохранностью двигательных функций.

Наряду со снижением мышечной силы отмечаются расстройства чувствительности, чего не наблюдается при других формах прогрессирующих мышечных дистрофий. Эти расстройства разнообразны: встречается снижение поверхностной чувствительности в дистальных отделах по типу «носков», «чулок», «перчаток», могут наблюдаться парестезии, спонтанные боли в конечности и болезненность при пальпации по ходу нервных стволов. В отдельных случаях охлаждение конечностей усиливает слабость и боли в них. Помимо расстройств поверхностной, может выявляться снижение глубокой чувствительности (прежде всего за счет поражения задних канатиков спинного мозга).

Нередко обнаруживается деформация стоп: они становятся «полыми», с высоким сводом, экстензией основных и флексией концевых фаланг пальцев, особенно большого (палец в виде курка). Из дополнительных симптомов могут наблюдаться нистагм, анизокория, нарушение реакции зрачков на свет. Течение заболевания медленно прогрессирующее, возможна длительная стабилизация процесса.

Диагноз. Заболевание следует дифференцировать от первичных миопатий, инфекционных полиневритов, атаксии Фридрейха, синдрома Русса—Леви, болезни Рефсума. От первичных миопатий нервальную амиотрофию отличает наличие расстройств чувствительности, преимущественно дистальная локализация поражения. При электромиографическом исследовании больных с невралной или спинальной амиотрофией определяются изменения, указывающие на дегенеративные нарушения со стороны периферических нервов или в мотонейронах спинного мозга. При первичных миопатиях изменения на электромиограмме (ЭМГ) указывают на дегенеративное поражение самой мышечной ткани.

От инфекционных полиневритов болезнь Шарко—Мари отличается отсутствием инфекционного фона в начале заболевания, повторными случаями заболевания среди родственников и медленным прогрессированием, без ремиссий, тогда как при полиневритах возникают ремиссии и обострения после перенесенных инфекций.

Диагноз прогрессирующих мышечных дистрофий, спинальных и невралных амиотрофий устанавливаются на основании характерных клинических проявлений, результатов гистологического и гистохимического исследования биопсий материала мышц и нервов, данных электромиографического исследования.

При прогрессирующих мышечных дистрофиях электромиографическое исследование выявляет снижение амплитуды осцилляций при сохранности частотных характеристик, уменьшение длительности одиночного потенциала, большое число полифазных потенциалов.

При спинальных и невралных амиотрофиях отмечается денервационный характер кривой. Для невралных амиотрофий характерно снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам; при спинальных амиотрофиях и мышечных дистрофиях скорости проведения, как правило, не снижаются.

Лечение прогрессирующих нервно-мышечных заболеваний направлено

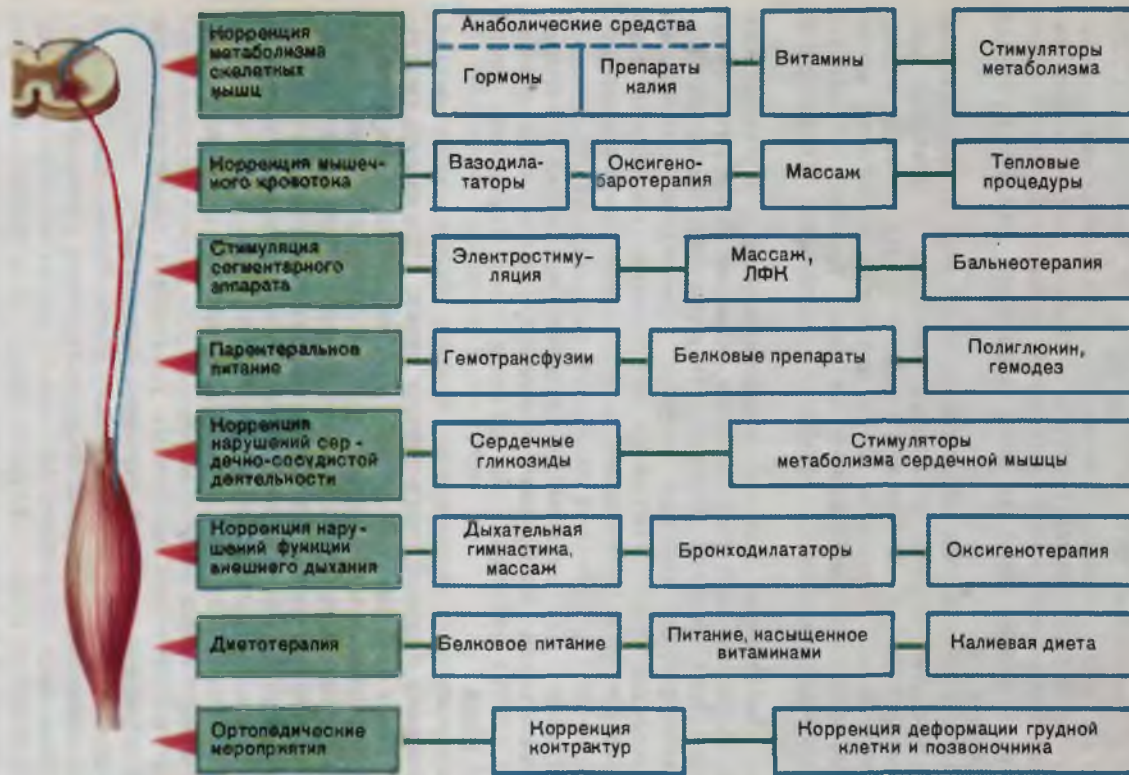


Рис. 104. Схема стационарного лечения прогрессирующих мышечных дистрофий.

главным образом на улучшение трофики мышц и проводимости импульсов по нервным стволам и через мионевральные синапсы (рис. 104).

Для улучшения трофики мышц назначают глутаминовую кислоту, метионин, лейцин, аденозинтрифосфорную кислоту (АТФ), глюкозу с инсулином, витамин Е, неробол. Последний препарат применяют с осторожностью, так как чрезмерная активизация обмена может привести к усиленному распаду мышечной ткани. В последнее время применяют церебролизин в инъекциях, благотворно влияющий на обменные процессы в центральной нервной системе и мышцах.

С целью улучшения нервно-мышечной проводимости назначают антихолинэстеразные препараты: прозерин, галантамин, нивалин и др. Следует учитывать, что чрезмерная стимуляция может ухудшить состояние больных.

Показаны средства, улучшающие капиллярный кровоток и снабжение тканей кислородом (компламин, никешпан, теоникол, никотиновая кислота). Применяется также электростимуляция — дозированные раздражения нервного волокна или мышцы, производящиеся через кожные покровы.

Большое значение имеют строго дозированная лечебная физкультура и массаж. При этом нагрузка должна быть щадящей и индивидуально модифицированной. Комплекс лечебно-гимнастических упражнений сочетают с физиотерапевтическими процедурами: парафиновыми или озокеритными аппликациями, хвойными ваннами. Выраженный эффект дают двигательные упражнения в бассейне.

Витаминотерапия является неотъемлемым компонентом комплексного лечения прогрессирующих мышечных дистрофий. Применяют витамин Е, витамины группы А, В и С.

При легочно-сердечной недостаточности больному назначают бронхолитики, сердечные средства (эуфиллин, кордиамин и др.). Важное значение имеет дыхательная гимнастика, а в тяжелых случаях — применение кислорода.

Лечение прогрессирующих мышечных дистрофий длительное и состоит из последовательных курсов, включающих сочетание указанных видов терапии.

Врожденные непрогрессирующие миопатии

Имеется группа заболеваний, проявляющихся с рождения или в раннем детском возрасте снижением силы мышц, их гипотонией, ослаблением или отсутствием сухожильных рефлексов. В отличие от прогрессирующих мышечных дистрофий течение врожденных непрогрессирующих миопатий стационарное; при некоторых формах двигательные функции с возрастом улучшаются.

К врожденным непрогрессирующим миопатиям относятся:

Болезнь центрального стержня, при которой в мышечных волокнах имеются участки, заполненные компактными мио-

фибриллами — «стержни». Эти участки расположены в центре мышечного волокна. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Немалиновая миопатия, характеризующаяся присутствием в мышце немалиновых телец — «прутьев», которые при окраске красителем Гомори выглядят как красные полосы на фоне зелено-голубых мышечных волокон. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Миотубулярная миопатия, при которой изменения в мышцах напоминают миотубулы в развивающихся мышцах 8—10-недельного плода. От 30 до 85% мышечных волокон содержат от 1 до 4 центрально расположенных ядер, поэтому эта форма миопатии также носит название «центронуклеарной». Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Митохондриальные миопатии, при которых митохондрии мышечных волокон могут быть увеличенными, причудливой формы (мегакониальная миопатия), иметь нормальный размер, но содержаться в избыточном количестве (плеокониальная миопатия); отмечают и другие изменения. Эти формы наследуются по аутосомно-рецессивному типу и в отличие от описанных выше более или менее быстро прогрессируют.

Патоморфологические изменения при врожденных миопатиях являются следствием аномалий развития и дифференцировки поперечно-полосатых мышц.

Заболевания этой группы следует дифференцировать от спинальной амиотрофии Верднига—Гоффманна, травмы шейного отдела спинного мозга в родах, врожденных миелодисплазий, болезней, обусловленных нарушением обмена аминокислот, липидов. Дифференциальный диагноз проводят на основании изучения результатов гистологического исследования биопсированных мышц.

Лечение проводят такое же, как при прогрессирующих мышечных дистрофиях.

Наследственные нервно-мышечные заболевания с миотоническим синдромом

Под миотонией, на основе которой объединены в эту группу различные по генезу заболевания, подразумевают неспособность мышцы быстро расслабляться после мышечного сокращения.

Заболевания этой группы включают несколько генетически различных форм собственно миотонии, миотоническую дистрофию и некоторые другие нозологические формы.

В патогенезе миотонического синдрома играет роль нарушение мионевральной проводимости вследствие нарушения функции пресинаптической и постсинаптической мембран.

На ЭМГ при миотониях определяется длительная задержка расслабления мышцы (потенциалы последствия, миотоническая задержка), т. е. сократившаяся мышца не расслабляется.

Характерными для миотонии патоморфологическими изменениями

являются гипертрофия мышечных волокон, чрезмерное ветвление концевых нервных окончаний.

Врожденная миотония Томсена. Наследуется по ауто-сомно-доминантному типу. Впервые описана Томсеном на основании анализа собственного заболевания и повторных случаев болезни среди родственников (20 больных в четырех поколениях).

Заболевание может проявляться уже на 1-м году жизни. Больные имеют атлетическое телосложение, у них хорошо контурируются мышцы плечевого пояса, особенно дельтовидные. Трудность расслабления глоточных мышц вызывает нарушение глотания, которое у детей раннего возраста расценивается как неврогенный спазм. Миотоническая реакция в мимических мышцах усиливается при сани и на холоде. Трудности расслабления мышц в начале произвольного движения появляются в более позднем возрасте.

Отмечаются внезапно возникающие мышечные спазмы, особенно при попытке совершить быстрое движение. Спазмы усиливаются при охлаждении, внутренней напряженности. Из-за мышечных спазмов движения ограничены. При резких, быстрых движениях развивается своеобразное оцепенение, больной вынужден остановиться. Походка становится спотыкающейся, больной не может сразу разжать сжатую в кулак кисть. После повторения нескольких движений они совершаются более свободно. Мышцы гипертрофированы, при постукивании по мышцам на месте удара образуется «валик» или «ямка». Симптом валика может наблюдаться и в мышцах языка.

Врожденная миотония прогрессирует крайне медленно. В молодом возрасте нередко наблюдается стабилизация процесса. Психика не страдает.

Лечение симптоматическое. Рекомендуются диета с ограничением калия и повышенным содержанием продуктов, содержащих кальций. В периоде новорожденности необходимо исключить холодную пищу и другие виды охлаждения. Применяют стероидные гормоны, АКГ, препараты кальция, хинин, тропацин, ионогальванизацию, фарадизацию, массаж, дозированные физические упражнения.

Аутосомно-рецессивная форма миотонии, помимо характера наследования, отличается более поздним началом (2—15 лет), генерализованностью поражения мышц и прогрессивностью течения. Прогрессивность выражается не только в постепенной генерализации миотонической реакции, но и в развитии спустя 6—8 лет от начала заболевания слабости и атрофии мышц, главным образом верхних конечностей.

Миотоническая дистрофия Куршманна—Баттена—Штейнерта. Миотоническая дистрофия наследуется по ауто-сомно-доминантному типу. Первыми симптомами, возникающими нередко в детском возрасте, являются миотонические реакции, однако в дальнейшем к ним присоединяется атрофия мышц, что нехарактерно для болезни Томсена. Типична атрофия мышц лица, которая обнаруживается уже в ранних стадиях заболевания. Атрофия мышц туловища и конечностей появляется позднее. Характерно также снижение зрения вследствие формирующейся катаракты. Боль-

ные страдают эндокринными и вегетативно-трофическими расстройствами (половой инфантилизм, облысение, себорея, ранняя менопауза). Часто отмечаются психические и эмоциональные нарушения — чувство страха, придирчивость, раздражительность, прогрессирующая деменция.

Результаты исследования гормонального профиля свидетельствуют о гипофункции всех желез внутренней секреции, кроме гипофиза. Разграничение миотонии и миотонической дистрофии может быть проведено посредством гистологического исследования скелетной мышцы. Изменения мышц при миотонической дистрофии занимают промежуточное положение между мышечными дистрофиями и нерогенными амиотрофиями.

Прогноз при миотонической дистрофии неблагоприятный.

Пароксизмальные параличи

В эту группу объединены заболевания, различные по патогенезу. Основным клиническим проявлением их является внезапно наступающая мышечная слабость, иногда приводящая к полной обездвиженности больных. Вне приступов обычно отчетливых изменений в нервной и мышечной ткани не обнаруживается. Во время приступа наблюдаются резкое снижение мышечного тонуса, отсутствие сухожильных рефлексов. Приступы в большинстве случаев провоцируются физической нагрузкой или реже возникают в момент просыпания. Сознания больной не теряет. Отмечаются выраженные вегетативные расстройства — сильная потливость, сонливость, повышенная жажда, чувство жара, тошнота. При тяжелых пароксизмах могут наступить расстройство дыхания и резкое замедление пульса, хотя летальный исход наблюдается очень редко. Частота приступов переменна — от нескольких раз в год до нескольких раз в месяц или неделю.

Механизмы развития этих приступов различны. В зависимости от этого выделяют ряд заболеваний.

Периодический гиперкалиемический паралич (болезнь Гамсторп) наследуется по аутосомно-доминантному типу. Приступы мышечной слабости могут быть разной продолжительности — от нескольких минут до нескольких часов; частота их также широко варьирует. В период приступа в сыворотке крови резко повышено содержание калия, а в мышцах — снижено.

В межприступном периоде нередко отмечается миотоническая реакция мышц. Заболевание обусловлено нарушением регуляции водно-солевого баланса в мышечной ткани.

Лечение приступов состоит во внутривенном введении кальция и глюкозы с одновременным назначением инсулина; при этом уровень калия снижается вследствие перемещения комплекса калий — гликоген внутриклеточно. Показаны также диуретики (фуросемид, диакарб), блокирующие реабсорбцию калия в почечных канальцах. С целью профилактики приступов назначают диету с низким содержанием калия и богатую углеводами.

Периодический гипокалиемический паралич наследуется и по аутосомно-доминантному, и по аутосомно-рецессивному типу. Приступы мышечной слабости наблюдаются не чаще 1 раза в месяц. Длительность их от нескольких часов до 3 сут. В момент приступа обнаруживается выраженная гипокалиемия, нередко сочетающаяся с повышением содержания сахара в крови. Развитие приступа может быть прервано легкой физической нагрузкой.

Во время приступа применяют препараты калия (хлорид калия, панангин, оротат калия), прозерин. Вне приступа показана диета, богатая калием (картофель, чернослив, творог, изюм), с ограничением соли и углеводов.

Описаны также пароксизмы, протекающие без изменения уровня калия — нормокалиемический периодический паралич, наследующийся по аутосомно-доминантному типу. Пароксизмальная миоглобинурия характеризуется приступами мышечной слабости, сопровождающимися болями в мышцах и миоглобинурией. Во время приступа мышцы становятся отечными, плотными на ощупь. Моча темно-коричневая вследствие избыточного выделения миоглобина. Может развиться тяжелая почечная недостаточность в результате острого тубулярного некроза. Во время приступа наблюдаются также сердечные нарушения — аритмия, нарушение сердечной проводимости, ишемия миокарда. Каждый приступ сопровождается возбуждением или угнетением нервной системы. Во время приступа в мышце обнаруживают очаги некроза.

Патогенетически пароксизмальная миоглобинурия представляет собой неоднородную группу. В основе приступов может лежать ряд причин: нарушение структуры миоглобина, энергетический дефицит вследствие отсутствия ферментов гликолитического расщепления углеводов или недостатка кислорода (например, при нарушении кровоснабжения, мышечной гиперактивности), отравление клеточными ядами и др.

Миоглобинурия может быть проявлением генных мутаций и экзогенно обусловленной.

Различают два генетических типа пароксизмальной миоглобинурии.

1. Миоглобинурия, провоцируемая длительной физической нагрузкой. Наследуется по аутосомно-рецессивному или рецессивному типу, сцепленному с X-хромосомой. Проявляется чаще во втором десятилетии жизни, иногда в раннем возрасте.

2. Миоглобинурия, провоцируемая инфекционными заболеваниями и не связанная с физической нагрузкой. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Чаще наблюдается в детском возрасте. Приступы тяжелые с летальностью до 40%.

Приступы пароксизмальной миоглобинурии могут быть одним из проявлений мышечных гликогенозов (V и VIII типов) и обусловлены нарушением ферментов в цикле анаэробного гликолиза.

Лечение миоглобинурии в случаях, протекающих с почечной недостаточностью, включает периодически проводимый плазмаферез. Патогенетическая терапия не разработана.

Миастения (болезнь Эрба — Гольдфлама)

Миастения — нервно-мышечное заболевание, проявляющееся проходящей слабостью и патологической утомляемостью мышц.

Этиология. Большинство случаев миастении спорадические. Их этиология полностью не выяснена. У 60% больных находят изменения вилочковой железы в виде опухоли или гиперплазии. В семейных случаях, которые наблюдаются значительно реже, чем спорадические, проявляются черты аутосомно-рецессивного или аутосомно-доминантного наследования. Спорадические случаи миастении встречаются в 2 раза чаще у женщин; в семейных случаях мужчины и женщины болеют с равной частотой.

Патогенез. В основе заболевания лежит нарушение проведения нервного импульса в синапсах в результате функциональной недостаточности ацетилхолина. Снижение содержания ацетилхолина может быть обусловлено увеличением активности холинэстеразы. Согласно аутоиммунной теории, гиперплазированная вилочковая железа вырабатывает специфические антитела против рибонуклеопротеина, являющегося акцептором ацетилхолина. Возможно, определенную роль в нарушениях нервно-мышечной передачи играет недостаточная чувствительность концевых пластинок нервных волокон к ацетилхолину.

Клиническая картина. Заболевание чаще наблюдается у взрослых. Дети болеют реже. Главным клиническим симптомом миастении является чрезмерная утомляемость мышц, которая может быть либо диффузной, либо ограниченной (например, быстрая утомляемость жевательной мускулатуры). Утомляемость обычно нарастает к вечеру. Наблюдаются миастенические кризы, заключающиеся в приступах резкой слабости отдельных мышечных групп. Наиболее характерные проявления кризов — диплопия, птоз, офтальмоплегия, нарушение или невозможность глотания, потеря речи вследствие слабости мышц языка. Возможно резкое нарушение дыхания, что может привести к летальному исходу. Сухожильные рефлексы при повторном вызывании их быстро истощаются.

У детей, рожденных от матерей, больных миастенией, могут наблюдаться преходящие симптомы заболевания (транзиторная миастения), так как вещество, блокирующее синапсы, передается через плаценту. Симптомы миастении обычно исчезают через несколько дней, реже держатся 3—6 нед.

При электромиографии повторное раздражение электрическим током вызывает постепенное снижение амплитуды осцилляций (миастеническая реакция).

В *дифференциальной диагностике* важное значение имеет прозеринавая проба: инъекции 0,05% раствора прозерина значительно улучшают состояние больного вплоть до полного исчезновения симптомов. Для *лечения* миастении применяют антихолинэстеразные препараты (прозерин, оксазил и др.). Положительные результаты дает удаление, а также рентгеновское облучение вилочковой железы.

НЕКОТОРЫЕ ВОПРОСЫ ПРОФИЛАКТИКИ И МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОГО КОНСУЛЬТИРОВАНИЯ НАСЛЕДСТВЕННО-ДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Успехи клинической генетики создают предпосылки профилактики наследственных заболеваний. В клинике герединтарной (наследственной) патологии вопросы профилактики имеют особое значение, поскольку лечение многих наследственных болезней представляет собой серьезные трудности.

Профилактические мероприятия можно условно разделить на три основные группы: 1) оценка степени риска рождения больного с наследственной патологией; 2) систематическое наблюдение и профилактическое лечение лиц, «угрожаемых» по тому или иному наследственному заболеванию; 3) антенатальная диагностика. Разумеется, и социальные, и общегиgienические мероприятия, направленные на улучшение условий жизни, повышение санитарной культуры, борьбу с загрязнением окружающей среды, имеют значение для профилактики наследственных болезней.

Для проведения конкретных предупредительных мероприятий необходимы высокий уровень диагностики наследственных заболеваний, четкая дифференцировка герединтарных болезней и их фенотипов, а также дифференцировка внутри отдельных групп сходных клинических синдромов, отличающихся разной генетической обусловленностью. Кроме того, большое значение имеют данные о типе наследования болезни, пенетрантности мутантного гена, соотносительной роли эндогенных и экзогенных факторов в реализации наследственной предрасположенности к заболеванию.

Оценка вероятности рождения больного составляет одну из главных задач медико-генетического консультирования. Чаще всего этот вопрос приходится решать в случаях, когда в семье уже есть один ребенок с наследственным заболеванием и речь идет о последующем ребенке.

Значительно реже встречаются ситуации, когда в семье еще нет детей, но один или оба супруга имеют наследственную отягощенность. При точно установленном типе наследования и знании пенетрантности мутантного гена можно рассчитать теоретическую вероятность рождения больного ребенка. Например, если один из родителей болен хореей Гентингтона, наследующейся по аутосомно-доминантному типу с почти 100% пенетрантностью, то риск рождения больного ребенка составляет 50%, т. е. риск появления больного совпадает с вероятностью получения им мутантного гена от больного родителя. При болезни Шарко—Мари, также наследующейся по аутосомно-доминантному типу, но с пенетрантностью около 30%, делают поправку на невысокую проявляемость: вероятность получения мутантного гена (50% или 0,5) умножают на показатель пенетрантности (30% или 0,3) и в итоге получают степень риска, равную $0,5 \times 0,3 = 0,15 = 15\%$.

Если в семье двое детей и один из них страдает болезнью Шарко—Мари, а другой здоров, то фенотипически здоровый sibс с вероят-

ностью в 33% является носителем мутантного гена. При доминантном наследовании возможны два фенотипических и четыре генотипических варианта у потомства — Аа, Аа, аа, аа. Если один ребенок с генотипом Аа болен, то для другого возможны с равной вероятностью три генотипа — Аа, аа и аа и, таким образом, шанс носительства (Аа) составляет $\frac{1}{3}$, или 33%. Можно рассчитать вероятность рождения больного ребенка у данного фенотипически здорового sibса. Для этого вероятность носительства (0,33) умножают на вероятность передачи мутантного гена потомству (0,5) и на пенетрантность (0,3). В итоге получают: $0,33 \times 0,5 \times 0,3 = 0,05 = 5\%$.

При аутосомно-рецессивном типе наследования, например в случае амавротической идиотии Тея—Сакса, риск рождения больного составляет 25% (из четырех возможных и равновероятных вариантов — АА, Аа, Аа, аа — болен только ребенок с генотипом аа). При заболевании с неполной пенетрантностью делают соответствующую поправку.

Если заболевание наследуется по рецессивному, сцепленному с полом типу, как, например, в случае миопатии Дюшенна, то вероятность рождения больного также 25%, но расчет здесь несколько иной. Поскольку при X-хромосомном наследовании болеют только мальчики, риск рождения больного вычисляют путем умножения вероятности получения им от матери X-хромосомы с мутантным геном (0,5). В итоге $0,5 \times 0,5 = 0,25 = 25\%$.

Для некоторых заболеваний с неясным типом наследования разработаны специальные таблицы эмпирического риска рождения второго ребенка с аналогичной болезнью.

Значительную помощь в оценке вероятности появления больного потомства оказывают методы выявления гетерозиготного носительства мутантного гена, основанные прежде всего на результатах биохимических исследований. Диагностика гетерозиготности разработана для миопатии Дюшенна, фенилкетонурии, гаргоилизма, гепатоцеребральной дистрофии и многих других наследственных заболеваний нервной системы.

Степень риска рождения больного оценивают как высокую или незначительную не только в зависимости от численного выражения вероятности, но и от тяжести заболевания. Условно можно принять за показатель низкого риска 5%, но если речь идет о таком, например, заболевании, как болезнь Тея—Сакса или спинальная амиотрофия Верднига—Гоффмана, то даже при незначительном риске следует воздержаться от деторождения.

Рекомендации по поводу деторождения следует давать с большой осторожностью, оставляя последнее слово за родителями. Врач лишь предоставляет объективную информацию, не прибегая к директивным мерам.

Внедрение массовых обследований с применением скрининг-методов позволяет выявлять не только ранние стадии наследственных заболеваний, но и детей, «угрожаемых» по тем или иным болезням. Эти дети, а также дети из наследственно отягощенных семей должны находиться под диспансерным наблюдением, что создает условия

для предупреждения или своевременной диагностики наследственных заболеваний.

В последние годы разработаны методы антенатальной диагностики наследственных заболеваний, прежде всего амниоцентез с исследованием амниотических клеток, их цитологическим изучением, ультразвуковое исследование плода. Эти методы в настоящее время используются в распознавании более чем 80 наследственных заболеваний, в том числе и многих болезней нервной системы.

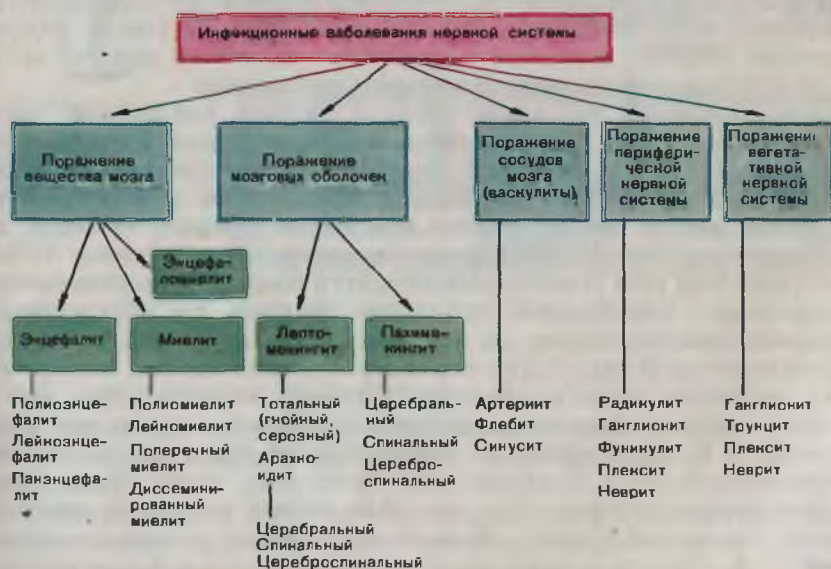
Глава 14

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Инфекционные заболевания нервной системы занимают первое место по частоте в клинике детской неврологии. В инфекционный процесс могут вовлекаться все отделы центральной, периферической и вегетативной нервной системы, оболочки и сосуды мозга.

В зависимости от преимущественного поражения головного или спинного мозга различают энцефалиты и миелиты, которые в свою очередь подразделяются на полиоэнцефалит, полиомиелит (при поражении серого вещества) и лейкоэнцефалит, лейкомиелит (при поражении белого вещества).

Уровень преимущественного поражения периферической нервной системы определяет деление заболеваний на радикулиты, ганглиониты, фуникулиты, плекситы, невриты. Поражение вегетативной нервной системы может проявляться в виде ганглионита (симптоганглионит),



трусцита, плексита (например, соляренный плексит), неврита (невриты блуждающего нерва, симпатических нервов).

Особую группу нейроинфекций составляют менингиты — нейроинфекционные заболевания с преимущественным поражением оболочек головного и спинного мозга. В зависимости от поражения твердой или мягких (собственно мягкая и паутинная) мозговых оболочек различают пахи- и лептоменингиты. Лептоменингиты могут быть тотальными (большинство серозных и гнойных менингитов) или с преимущественным поражением паутинной оболочки (арахноидиты).

Инфекционные воспалительные поражения сосудов головного и спинного мозга (васкулиты) не относятся к истинным нейроинфекциям, однако, как правило, сопровождают течение менингитов и энцефалитов. Они могут быть источником возникновения и распространения воспалительного процесса в веществе и оболочках мозга. Нередко инфекционные заболевания нервной системы сопровождаются поражением и вещества, и оболочек мозга, а также периферической и вегетативной нервной системы.

Мозг обладает определенной иммунологической независимостью, автономностью, обеспечиваемой существованием гематоэнцефалического барьера. В связи с этим течение инфекционных заболеваний нервной системы отличается некоторым своеобразием. Представления о гематоэнцефалическом барьере претерпели значительную эволюцию — от предположения о существовании чисто механической преграды, не «пропускающей» крупномолекулярные вещества, до современных гипотез, основанных на точном наблюдении ультраструктурных, биохимических и иммунологических изменений в ткани мозга, мозговых сосудах и периваскулярных (Вирхова—Робена) пространствах. Большинство исследователей считают, что основная роль в выполнении барьерной иммунной функции принадлежит периваскулярной астроцитарной макроглии, клеточная «сеть» которой тесно сплетает стволы внутри-мозговых сосудов, определяя в значительной степени реакцию мозга на то или иное инфекционно-токсическое воздействие.

Инфекционному поражению нервной системы, как правило, предшествует более или менее длительная гематогенная диссеминация возбудителя, который оказывает воздействие на гематоэнцефалический барьер (рис. 105). Изменения астроцитарной глии обнаруживаются на самых ранних этапах течения нейроинфекционного процесса, до появления выраженных воспалительных изменений в нейронах. Астроциты, выполняя роль гематоэнцефалического посредника, одновременно осуществляют своеобразную дренажную функцию, т. е. обеспечивают обратную транспортировку из мозга в сосудистое русло жидкостей и электролитов. Инициальным поражением астроцитов при инфекционном поражении отчасти объясняется раннее развитие отека мозга, явления которого нередко опережают возникновение очаговой симптоматики и преобладают в первоначальной клинической картине нейроинфекционных заболеваний. Патогенез отека мозга при нейроинфекциях сложен. Большую роль играют изменения проницаемости сосудистой стенки, общие и регионарные гемодинамические сдвиги, обусловленные интоксикацией, нарушением регуляции сосудис-

I
ВХОДНЫЕ
ВОРОТА
ИНФЕКЦИИ

II
Размножение
вируса в экстра-
невральных тканях

III
ВИРЕМИЯ

Семидневная клиренса
раствору эндотелиальной
системы
Внутриклеточное размножение
Транспорт вируса с клетками
крови

IV Вирус в нервной системе

Нормальный фагоцитоз
ретiculo-эндотелиаль-
ной системы

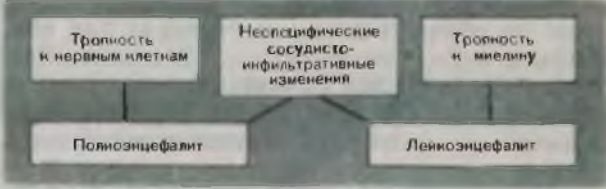


Рис. 105. Пути проникновения и распространения вируса энцефалита в организме.

того тонуса. По мере развития заболевания присоединяются новые, вторичные факторы, способствующие распространению и углублению отека мозга.

Избирательность поражения мозга при нейроинфекционных заболеваниях обусловлена так называемым нейротропизмом инфекционно-токсических агентов. Вопросы тканевого тропизма наиболее изучены

в отношении вирусов—возбудителей нейроинфекций. Тропизм вирусов определяется их непосредственным взаимодействием с нервной клеткой, рецепторы которой обладают определенной специфичностью. Проникновение вируса внутрь клетки и дальнейшее размножение там становятся возможными вследствие более или менее выраженного сродства нуклеиновых кислот вируса и нервной клетки. Строение рибонуклеиновой кислоты вируса в значительной степени определяет вирулентность штамма по отношению к нервной системе.

Долгое время считалось, что нейротропизм вирусов—возбудителей полиомиелита и энцефалитов—абсолютен, что размножение вирусов возможно только в нервной системе. В настоящее время обнаружено экстраневральное размножение «нейровирусов» в лимфоидной ткани миндалин, пейеровых бляшек, в регионарных лимфатических узлах. Выявлена избирательная чувствительность вируса к элементам ретикулоэндотелия, доказана повышенная чувствительность к воздействию ряда вирусов со стороны коричневого жира—особой жировой ткани, расположенной в клетчатке межлопаточной области, шеи, вокруг надпочечников.

Несомненно, однако, что «нейротропизм» в широком смысле нельзя ставить в зависимость только от свойств возбудителя, сродства нуклеиновых кислот вируса с нуклеиновыми кислотами ядра нервной клетки. В этом случае было бы трудно объяснить возникновение асимптомного вирусоносительства и экстраневральных форм нейроинфекционных заболеваний. Любое инфекционное заболевание нервной системы прежде всего является реакцией организма на воздействующий фактор. Клиника заболевания, тяжесть течения, выраженность типичного симптомокомплекса во многом обусловлены способностью организма ответить на воздействие инфекционно-токсического агента. Тропизм вируса зависит и от особой чувствительности к возбудителю определенных групп нервных клеток, от своеобразия метаболизма и капиллярного кровоснабжения нейронов, целостности синаптических аппаратов.

Нервные клетки обладают определенной защитной реакцией, направленной на обезвреживание возбудителя при его контакте с клеткой. В нейроне, пораженном вирусом, обнаруживаются протеинсодержащие включения, повышение базофилии, увеличение содержания рибонуклеиновых кислот. Все это является выражением защитной иммуноморфологической реакции, обеспечивающей резистентность нейрона к действию инфекционно-токсических агентов. В последние годы выявлено особое вещество—интерферон, которое вырабатывается в организме в ответ на внедрение вируса. Интерферон—биологически активное вещество, коррегирующее внутриклеточный белковый метаболизм и блокирующее размножение возбудителя.

Макрофагальная реакция элементов микроглии обеспечивает изоляцию погибших или необратимо измененных нейронов. Одновременно отмечают экссудацию полиморфноядерных лейкоцитов, участвующих в формировании нейронофагических узелков. Благодаря защитным мерам организма поражение нейронов часто оказывается обратимым.

Острая фаза нейроинфекционного процесса определяется как поражением нейронов, так и токсическим воздействием на организм,

циркуляторными и ликвородинамическими нарушениями, изменениями стенок сосудов мозга и его оболочек с повышением их проницаемости, развитием отека и набухания мозга, гипоксии мозговой ткани, появлением некротических очагов, диапедезных геморрагий и т.п. Проявления этих неспецифических изменений нередко занимают ведущее место в картине острого периода заболевания.

Прогрессирование нейроинфекционного процесса может быть связано с иммунологическими, аутоиммунными сдвигами. Возбудитель, особенно вирусного происхождения, взаимодействуя с важнейшими компонентами нервной ткани (прежде всего с самой нервной клеткой и миелиновыми оболочками ее отростков), формирует сложный антигенный комплекс, обуславливающий продукцию специфических аутоантител, нейтрализующих собственные белковые комплексы (противонейронные, противомиелиновые антитела). Аутоиммунные процессы могут стать причиной затяжного, хронического течения заболевания спустя значительное время после действия возбудителя. Вместе с тем развитие учения о медленной инфекции дает доказательства возможности длительной, на протяжении десятков лет нахождения вируса в нервной клетке без острой реакции на него. К проявлениям медленной инфекции относят, в частности, хронические формы эпидемического и клещевого энцефалитов, рассеянный склероз, герпетический энцефалит, болезнь Крейтцфельда—Якоба и др.

По мере роста ребенка совершенствуются и дифференцируются защитные механизмы, направленные на борьбу с нейроинфекцией. Однако для раннего детского возраста характерны генерализованные неспецифические манифестации со стороны центральной нервной системы, диффузные циркуляторные и ликвородинамические нарушения, отек и набухание мозга. Клинические проявления очагового поражения мозга не бывают столь четко выражены, как у взрослых, что в значительной степени осложняет диагностику. Общемозговые расстройства часто преобладают в клинической картине нейроинфекций, представляют серьезную угрозу жизни больного и требуют принятия срочных терапевтических мер.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ВЕЩЕСТВА ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Энцефалит—воспаление головного мозга. Истинные энцефалиты характеризуются воспалительными изменениями нейронов и нервных волокон, вызванными непосредственным воздействием возбудителя. К группе энцефалитов принято также относить поражения головного мозга, обусловленные инфекционным, аллергическим или токсическим повреждением стенок мозговых сосудов. В этих случаях, однако, в мозговой ткани нередко отсутствуют признаки истинного воспалительного процесса, а дистрофические изменения нервных клеток наступают вторично вследствие нарушения гемодинамики и ликворообращения.

Единой общепринятой классификации энцефалитов не существует. Различают первичные энцефалиты, возникающие при воздействии

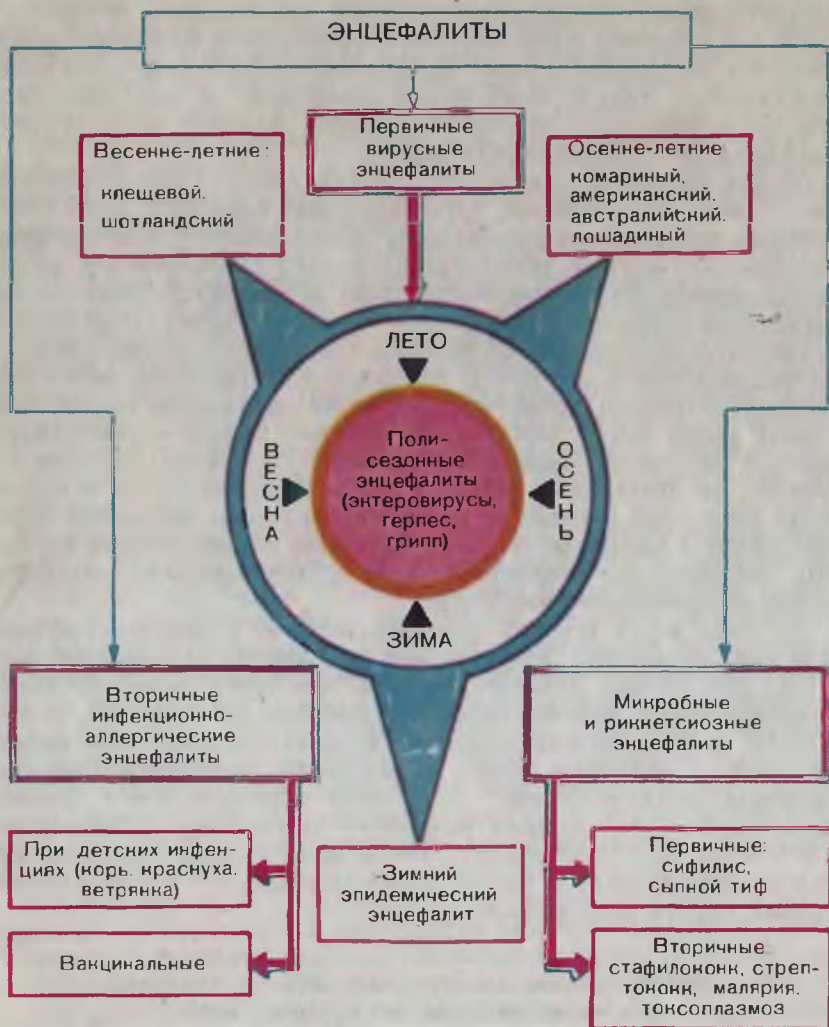


Рис. 106. Схема классификации энцефалитов.

специфического нейротропного возбудителя, и вторичные, развивающиеся как осложнения при других инфекционных заболеваниях. Общеизвестным является деление энцефалитов на вирусные и микробные, на формы с известным или неизвестным возбудителем, с выраженной сезонностью или полисезонные. По природе воспалительного процесса энцефалиты делят на инфекционные, инфекционно-аллергические и аллергические, а в зависимости от преимущественной локализации поражения — на стволовые, мозжечковые, подкорковые, мезэнцефальные, дизэнцефальные и др.

Стремление объединить все эти критерии превращает многие

классификации в простое перечисление отдельных форм. Наряду с этим не всегда можно выявить важнейший этиологический фактор, определяющий развитие болезни. Возбудители многих энцефалитов остаются еще неизвестными. Диагностика этих форм основывается на особенностях более или менее характерной клинической картины. В случаях же с известным возбудителем нередко обнаруживается столь значительный клинический полиморфизм, что диагноз можно установить только после подробного эпидемиологического и вирусологического исследований. Этим обусловлена трудность создания стройной, единой и однородной классификации (рис. 106).

Кроме приведенного подразделения энцефалитов, большое значение для клинки имеет их разграничение на формы с преимущественным поражением миелиновых волокон (лейкоэнцефалиты), ядерных структур (полиоэнцефалиты) и формы, сопровождающиеся тотальным поражением и нервных клеток, и нервных волокон (панэнцефалиты). К первичным полиоэнцефаломиелитам с установленной вирусной этиологией относят острый полиомиелит, летаргический энцефалит, лошадиный энцефаломиелит, к первичным вирусным панэнцефалитам — клещевой, комариный, австралийский, американский Сан-Луи, африканский, шотландский («овечий»), хориоэнцефалит, энцефаломиокардит. В ту же группу включены первичные менингоэнцефалиты, вызванные вирусами Коксаки и ЕСНО. В ряде случаев энтеровирусы обуславливают возникновение полиомиелитоподобных заболеваний с преимущественным поражением серого вещества.

К вирусным демиелинизирующим лейкоэнцефалитам относят острый энцефаломиелит Маргулиса—Шубладзе, рассеянный склероз, склерозирующий лейкоэнцефалит Ван-Богарта и некоторые другие. Энцефалит, как и любой другой инфекционный процесс, всегда сопровождается бурными иммунологическими процессами. Поэтому не совсем оправдано разграничение энцефалитов на инфекционные и инфекционно-аллергические формы (за исключением, конечно, вакцинальных энцефалитов, имеющих истинно аллергическую природу).

В настоящем учебнике приводится описание тех форм энцефалитов, которые встречаются на территории Советского Союза и могут наблюдаться в детском возрасте: эпидемического энцефалита, клещевого, комариного, энтеровирусного, энцефалитов при общих детских инфекционных заболеваниях, вакцинальных энцефалитов, а также воспалительных поражений мозга при коллагенозах, ревматизме.

Первичные энцефалиты и энцефаломиелиты

Эпидемический энцефалит

Эпидемический энцефалит (летаргический, зимний, энцефалит А) впервые был подробно описан в 1917 г. венским профессором Экономо, наблюдавшим эпидемическую вспышку этого заболевания в 1915 г. под Верденом. Во время эпидемии 1915—1925 гг., охватившей почти все страны мира, эпидемический энцефалит изучали многие исследователи. Одним из первых особенности течения и клинки эпидемического

энцефалита у детей детально описал в 1923 г. Н. Ю. Тарасевич. После 1925 г. отмечалось постепенное снижение заболеваемости эпидемическим энцефалитом, и в настоящее время регистрируются лишь спорадические случаи; значительных эпидемических вспышек не наблюдается.

Эпидемическим энцефалитом чаще заболевают лица в возрасте 20—30 лет, несколько реже — дети школьного возраста. Описаны единичные случаи эпидемического энцефалита у грудных детей и дошкольников, причем в возрасте до 5 лет болезнь протекает наиболее тяжело.

Этиология и патогенез. Имеются многочисленные косвенные доказательства вирусной природы эпидемического энцефалита. Возбудителем заболевания является фильтрующийся вирус, однако выделить его до настоящего времени не удастся. Предположения о тождестве возбудителя эпидемического энцефалита вирусу гриппа и герпеса нельзя считать подтвержденным, так как прошедшие пандемии гриппа мало влияли на частоту летаргического энцефалита.

Пути проникновения вируса в нервную систему изучены недостаточно. Предполагают, что первоначально возникает вирусемия, а затем вирус по периневральным пространствам проникает в мозг. В клиническом течении эпидемического энцефалита различают острую и хроническую фазы. В формировании хронической фазы большая роль принадлежит аутоиммунным процессам, обуславливающим дегенерацию клеток черного вещества и бледного шара, гипоталамуса.

Патоморфология. Эпидемический энцефалит относится к полиоэнцефалитам, характеризующимся поражением серого вещества головного мозга. Морфологическим субстратом острой фазы заболевания является поражение серого вещества в окружности водопровода и III желудочка. Наиболее выраженные изменения определяются в ядрах глазодвигательных нервов, ретикулярной формации, сером веществе подбугорной области и стриарного тела. В ряде случаев страдают также ядра VI, VII и VIII пар черепных нервов. Черное вещество в острой фазе энцефалита может оставаться интактным. В очагах поражения обнаруживаются выраженные воспалительные изменения экссудативно-пролиферативного характера в виде периваскулярных плазмодитарных инфильтратов, глиальной реакции с образованием околочелочных узелков; иногда выявляется нейронофагия. Изменения нервных клеток в остром периоде обычно носят обратимый характер. Эпидемический энцефалит сопровождается также поражением внутренних органов. В печени, легких нередко обнаруживаются периваскулярные инфильтраты.

Хроническая стадия эпидемического энцефалита характеризуется тяжелыми деструктивными, большей частью необратимыми, изменениями нейронов черного вещества, бледного шара и гипоталамуса. Нервные клетки лишаются тигроидного вещества, сморщиваются; на месте погибших нейронов формируются глиальные рубцы. Значительные изменения (явления глиолиза, обызвествления) находят в мозговых сосудах.

Клиническая картина. Инкубационный период обычно продолжается от 1 до 14 дней, однако, по данным некоторых авторов, может достигать нескольких месяцев и даже лет.



Рис. 107. Сонливость и глазодвигательные расстройства при летаргическом энцефалите

Заболевание начинается остро, температура тела повышается до 39–40° С, возникает головная боль, нередко рвота, общее недомогание. Могут наблюдаться катаральные явления в зеве. В ряде случаев это приводит к ошибочному диагнозу острого респираторного заболевания. Важно, что при эпидемическом энцефалите уже в первые часы заболевания ребенок становится вялым, сонливым; реже отмечается психомоторное возбуждение. Сонливость больных эпидемическим энцефалитом определяет его название «летаргический». Она связана с поражением гипоталамо-мезэнцефальных «центров бодрствования» мозга в частности структур ретикулярной формации орального отдела ствола (рис. 107).

В отличие от взрослых у детей дебют эпидемического энцефалита протекает с преобладанием общемозговой симптоматики, обусловленной гемо- и ликвородинамическими расстройствами, нарастающими явлениями отека мозга. Уже через несколько часов после начала заболевания может наступить потеря сознания, часто наблюдаются генерализованные судороги. Поражение ядер гипоталамической области способствует нарушению мозговой гемодинамики, что еще более усугубляет гипоталамические расстройства. Развиваются явления отека — набухания мозга, нередко приводящего к летальному исходу на 1–2-е сутки, еще до появления у ребенка очаговых симптомов, характерных для эпидемического энцефалита. Тяжелое течение болезни у детей раннего и младшего возраста объясняется характерной для них склонностью к генерализованным общемозговым реакциям.

У детей более старшего возраста через несколько часов после общеинфекционного дебюта заболевания обнаруживаются расстройства сна и бодрствования — диссомния, а также глазодвигательные расстройства. Диссомния может проявляться в виде летаргии или, напротив, бессонницы. Иногда в дневные часы преобладает сонливость, ночью — бессонница и психомоторное возбуждение. Глазодвигательные расстройства обычно связаны с поражением крупноклеточных и парасимпатических ядер глазодвигательного нерва. У больных наблюдаются одно- или двусторонний птоз,

диплопия, расходящееся косоглазие, нарушение конвергенции. Зрачки расширены. Реакция на свет может сохраняться при выпадении реакции зрачков на конвергенцию и аккомодацию («обратный» симптом Аргайла Робертсона). Как правило, рано появляются симптомы поражения подбугорной области: приступообразные тахипноз, тахикардия, снижение, повышение или асимметрия артериального давления. Часто возникает зевота. С вовлечением в патологический процесс ядер гипоталамуса связана и регистрируемая в ряде случаев стойкая гипертермия, не сопровождающаяся воспалительными сдвигами в периферической крови. Специфические изменения в крови при эпидемическом энцефалите отсутствуют. Непостоянно выявляются небольшой нейтрофильный лейкоцитоз, повышенная СОЭ, некоторое уменьшение содержания гемоглобина и эритроцитов. В цереброспинальной жидкости может определяться повышение содержания белка до 0,66—1,65 г/л, сахара до 0,75—0,95 г/л, иногда незначительный лимфоцитарный цитоз (до 100 клеток в 1 мкл).

Описанный симптомокомплекс составляет основу наиболее частой окулолетаргической (окулоцефалической) формы. В зависимости от преобладания того или иного синдрома различают также гиперкинетическую, атактическую, вестибулярную, эндокринную, психосенсорную формы эпидемического энцефалита.

Уже в первые дни заболевания у ряда больных (чаще у детей старшего возраста) выявляются симптомы поражения подкорковых ядер в виде хореических, атетонидных, тикозных, реже миоклонических гиперкинезов, диффузной или односторонней мышечной гипотонии. В некоторых случаях ведущее место в клинической картине занимают нарушения координации движений и вестибулярные расстройства: головокружение, шаткая походка, нистагм, грубый интенционный тремор. Больные неподвижно лежат, фиксируя голову в определенном положении; повороты головы, отклонения взора провоцируют усиление головокружения, головную боль, рвоту.

В остром периоде заболевания могут развиваться эндокринные нарушения, связанные с поражением гипоталамической области. Они характеризуются патологическим снижением или повышением аппетита, жаждой, симптомами несахарного мочеизнурения, нарушением менструального цикла, истощением или ожирением больного; в ряде случаев наблюдается адипозогенитальная дистрофия. Определяются изменения экскреции гормонов и их содержания в крови, извращение сахарной кривой, гипер- или гипогликемия. При эндокринной форме эпидемического энцефалита, как правило, изобилуют симптомы дисфункции вегетативной нервной системы, создающие характерный неопрятный облик больного (сальность лица, жирная себорея, повышенная потливость, слонотечение и др.).

В остром периоде эпидемического энцефалита иногда обнаруживаются психические расстройства: спутанность сознания, делирий, психосенсорные нарушения, в ряде случаев — кататонические состояния. Частыми симптомами являются макро- и микropsия, нарушение схемы тела, ощущение в теле посторонних предметов, фотопсии с извращенным восприятием цвета, формы; могут возникнуть галлюцинации. Психические расстройства при энцефалите обычно обратимы, переходящи, грубых изменений личности

не наблюдается. У детей старшего возраста и у взрослых психические нарушения могут проявляться в виде мусситирующего делирия: психомоторное возбуждение отсутствует, больные почти неподвижны, замкнуты, отрешены, безразличны к окружающему. Характерно ожирение, нередко наблюдаются гиперсексуальность, назойливость.

Однако при всем многообразии клинических форм эпидемического энцефалита наиболее постоянными симптомами являются нарушения сна и глазодвигательные расстройства, которые могут быть выражены в разной степени, но, как правило, обнаруживаются уже в первые дни заболевания. Продолжительность острого периода весьма вариабельна — от 10—15 дней до нескольких недель и даже месяцев.

Наиболее часто встречающейся формой хронического периода эпидемического энцефалита является паркинсонический, акинетико-ригидный синдром, возникновение которого связано с дегенеративным процессом в области черного вещества и бледного шара. В хронической фазе заболевания, как правило, бывают выражены вегетативно-эндокринные расстройства, обусловленные прогрессирующим поражением ядер гипоталамуса.

Появление первых симптомов паркинсонизма может быть отдалено от острого периода на несколько недель, месяцев или лет. В некоторых случаях акинетико-ригидный синдром развивается у больных в острой фазе, которая непосредственно переходит в хроническую.

В связи с тем что острый период характеризуется значительным клиническим полиморфизмом, а нередко протекает abortивно, атипично, диагноз эпидемического энцефалита иногда устанавливают лишь в хронической фазе после формирования у больного признаков акинетико-ригидного синдрома. Дети становятся медлительными, движения их — инертными, невыразительными, появляется «степенность», не свойственная возрасту. Лицо амимично, уменьшается амплитуда двигательных актов, больные ходят мелкими шажками, пишут мелкими буквами. Постепенно складывается характерная поза больного: сутулая спина, полусогнутые ноги, наклоненная вперед голова. Наблюдается тремор головы, пальцев кисти («катание пилюль», «счет монет»). Больные инертны и в покое, и в движении; им трудно начать какое-либо действие, в равной степени трудно остановиться (пропульсия, латеропульсия, ретропульсия). Одновременно могут возникать парадоксальные кинезии: обездвиженность, невозможность быстрых произвольных движений, общая скованность неожиданно сменяются (чаще при эмоциональных стрессах или при внезапном пробуждении ночью) двигательной расторможенностью. При этом больные могут бежать, танцевать, но через небольшой промежуток времени вновь застывают. Природа парадоксальных движений еще не вполне ясна. Можно полагать, что они связаны с временным высвобождением подкорковых двигательных автоматизмов от контролирующего влияния практических центров коры больших полушарий.

Течение паркинсонизма прогрессивное, неуклонно прогрессирующее. У больных постепенно развиваются брадипсихия, эхолалия, обеднение речи. Нередко больные становятся ворчливыми, иногда агрессивными; навязчивость сочетается со злобностью, болезненной педантичностью. Эти симптомы рельефно выражены у детей.

Диагностика

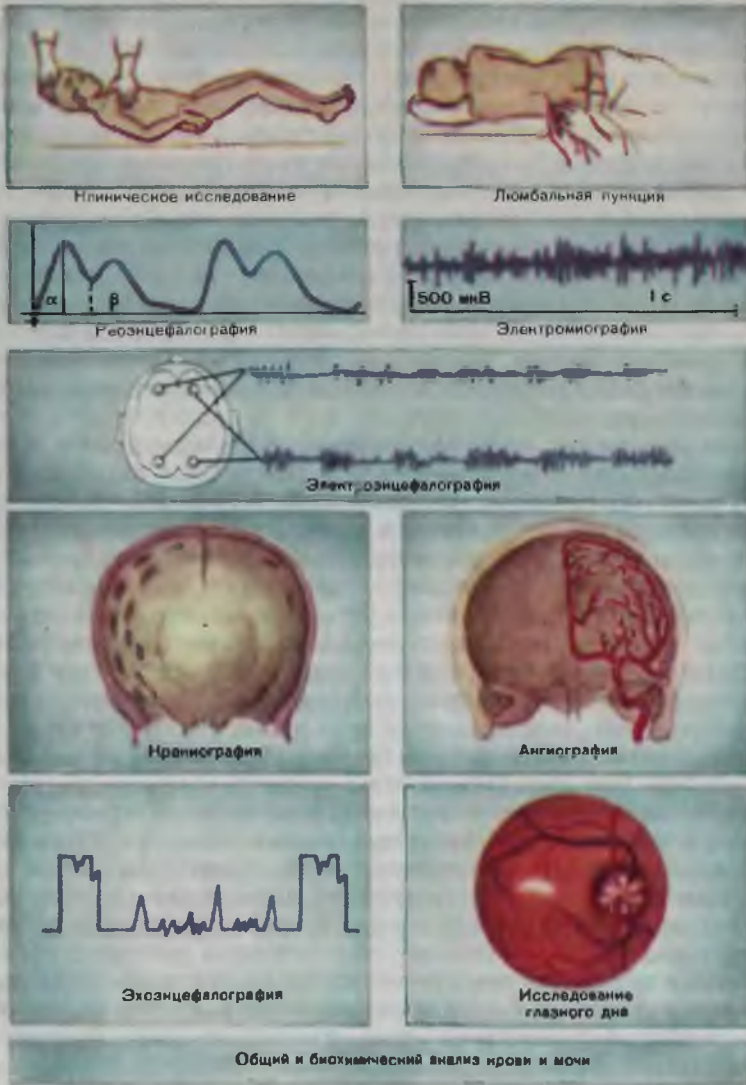


Рис. 108. Схема диагностики (А) и этапного лечения острого периода энцефалита (Б).

ЛЕЧЕНИЕ

Палата интенсивной терапии



Дыхательная и сердечно-сосудистая реанимация

Нупирование отека мозга

Нупирование судорог

Поддержание гомеостаза

Общая палата

Патогенетическая терапия

Противовоспалительная

Коррекция микроциркуляции

Антипиретическая

Дегидратационная

Коррекция метаболизма мозга

Гормональная

Десенсибилизирующая

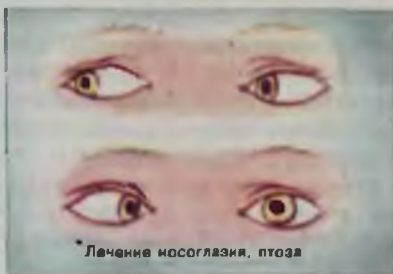
Антиконвульсантная

Специфическая
вакциносеротерапия

Симптоматическая терапия



Лечение нарушений сознания, сна, психики



* Лечение косоглазия, птоза



Лечение язв, параличей



Лечение гиперинезов



Лечение нейроэндокринных
расстройств

Наряду с симптомами паркинсонизма отмечены вегетативно-эндокринные расстройства: гиперсаливация, сальность кожи, гипергидроз, нарушения углеводного и жирового обмена, адипозогенитальная дистрофия, повышенные жажда и аппетит, патология половых функций, инфантилизм, нарушения менструального цикла, импотенция и т. п.

Диагностика эпидемического энцефалита в остром периоде основывается на характерных симптомах. Важно правильно оценить состояние сознания, своевременно выявить первые симптомы очагового поражения мозга, в частности расстройство сна, глазодвигательные, вестибулярные, вегетативно-эндокринные нарушения. При этом нельзя забывать, что в настоящее время часто встречаются стертые и abortивные формы болезни. Невозможность вирусологической идентификации, отсутствие специфических изменений в крови и цереброспинальной жидкости затрудняют диагностику. Необходимо дифференцировать воспалительное поражение мозга от острых респираторных заболеваний, имеющих сходное с энцефалитом общеинфекционное начало.

Диагноз хронической фазы у детей не представляет трудностей, поскольку эпидемический энцефалит является наиболее частой причиной развития акинетико-ригидного синдрома в детском возрасте. Необходима дифференциация заболевания от наследственно-дегенеративных форм поражения подкорковых узлов и черного вещества. Для диагностики требуется сбор точных анамнестических данных о перенесенных ранее острых инфекционных заболеваниях с общемозговыми симптомами, нарушениями сознания, сна, диплопией. Важно помнить, что острую и хроническую фазы нередко разделяет несколько лет, иногда 2—3 десятилетия.

Лечение. Методов специфического лечения эпидемического энцефалита в настоящее время не существует. Теоретически обосновано введение препаратов эндогенного интерферона, однако практического опыта в этом отношении еще нет. Целесообразны проведения рекомандуемой при вирусных инфекциях витаминотерапии (аскорбиновая кислота до 1—1,5 г в сутки, витамины группы В), назначение десенсибилизирующих препаратов (антигистаминные — димедрол, супрастин, пипольфен, диазолин, тавегил; 5—10% растворы хлорида кальция, глюконата кальция внутрь или внутривенно; преднизолон по 1 мг/кг или гидрокортизон 5 мг/кг внутрь или капельно в вену), противовоспалительных средств (внутривенно 40% раствор уротропина с глюкозой) (рис. 108).

Для борьбы с явлениями отека мозга показана интенсивная дегидратирующая терапия (но на фоне постепенной регидратации во избежание резкого обезвоживания мозга): мочегонные средства — лазикс внутримышечно или внутривенно, фонуриг, новуриг в сочетании с внутримышечным введением 25% сульфата магния; в капельнице — 10—20% маннитол, 30% глицерин (можно внутрь с молоком, соком), гипертонические растворы фруктозы, хлорида натрия, хлорида кальция. Не следует назначать при энцефалитах мочевину, так как она способствует развитию внутричерепных геморрагий и вторичного отека мозга. По этим же причинам нужно воздерживаться от введения

с целью дегидратации концентрированного раствора плазмы и глюкозы. При судорогах назначают клизмы с 2% хлоралгидратом, внутримышечно или внутривенно литические коктейли (анальгин, амидопирин, аминазин, димедрол, новокаин).

Для лечения акинетико-ригидного синдрома применяют атропиновые препараты — циклодол (ромпаркин), паркинсан, динезин, беллазон и др., в дозировках, соответствующих возрасту ребенка. Одновременно вводят внутримышечно витамин В₁₂. В последние годы для лечения паркинсонизма стали успешно применять препарат L-ДОФА, который является биохимическим предшественником дофамина и катехоламинов (адреналина, норадреналина). Обнаружено, что в здоровом мозге наивысшая концентрация дофамина определяется в подкорковых ядрах и прежде всего в полосатом теле. При паркинсонизме параллельно с дегенерацией клеток черного вещества наступает резкое снижение содержания дофамина в стриарной системе. Правильность предположения, что с этим связано развитие акинетико-ригидного синдрома, отчасти подтверждается терапевтическим эффектом введения в организм L-ДОФА, повышающего концентрацию дофамина и нормализующего функциональные взаимоотношения структур экстрапирамидной системы.

В ряде случаев выраженный эффект достигается с помощью хирургического лечения, направленного на уменьшение нисходящего потока тонической импульсации и разгрузку периферического мотонейрона. Стереотаксическими расчетами обеспечивается точное попадание иглы с жидким азотом в нужный участок мозга (зрительный бугор, медиальная петля или бледный шар). Применяются также электролиз через введенные в мозг микроэлектроды, коагуляция спиртом и т. д.

При клиническом завершении острой фазы эпидемического энцефалита, после выписки ребенка из стационара для профилактики наступления хронического периода периодически проводят десенсибилизирующую и противовоспалительную терапию.

Клещевой энцефалит

Клещевой энцефалит (весенне-летний, таежный, дальневосточный, русский энцефалит) описан А. Г. Пановым в 1935 г. Л. А. Зильбер, М. П. Чумаков, А. К. Шубладзе и др. выделили фильтрующийся вирус-возбудитель энцефалита и показали путь передачи: от грызунов, являющихся резервуаром вируса, через иксодовых клещей, основных переносчиков весенне-летнего энцефалита. Помимо укуса клеща, заражение возможно и при употреблении молока инфицированных животных. Кроме грызунов, резервуаром вируса могут быть птицы, дикие и домашние животные, а также сами клещи (возбудитель передается трансовариально и сохраняет вирулентность при перезимовывании клещей).

Заболевают клещевым энцефалитом преимущественно лица, живущие или работающие в лесистых, таежных районах (лесорубы, охотники, геологи, нефтяники и др.), причем приезжие заболевают чаще,

чем коренные жители. Характерна очаговость заболеваемости, связанная с распространением в местности исходных клещей. Эндемические очаги наблюдаются в Сибири, Казахстане, на Урале, Дальнем Востоке. Спорадические случаи регистрируются и на европейской территории Советского Союза. В некоторых странах Европы (Чехословакия, Польша) описаны случаи «молочного», «козьего», «двухволнового менингоэнцефалита», возникающего при употреблении в пищу молочных продуктов или молока коз и коров, зараженных вирусом клещевого энцефалита.

При укусе клеща вирус попадает непосредственно в кровь больного и затем распространяется гематогенно, достигая максимальной концентрации в мозге на 3—4-е сутки после укуса. Тяжесть течения клещевого энцефалита находится в определенной зависимости от количества укусов и количества вирусов, попавших в организм во время каждого укуса. При алиментарном способе заражения вирус проникает в мозг также гематогенным путем.

Географические особенности определяют не только способ заражения («клещевой» или «молочный»), но и тяжесть течения: заболевание протекает более тяжело на Урале, Дальнем Востоке, в Сибири, чем в западных областях СССР и в других европейских странах.

Весенне-летняя сезонность клещевого энцефалита обусловлена сезонной цикличностью жизнедеятельности клещей.

После болезни возникает стойкий иммунитет, в крови переболевших в течение длительного времени определяются специфические антитела. Высокий титр специфических антител нередко обнаруживается в эндемических очагах у местных жителей, никогда не болевших клещевым энцефалитом, что свидетельствует о возможности асимптомного субклинического течения заболевания и объясняет более высокую заболеваемость среди приезжих.

Патоморфология. Клещевой энцефалит относится к панэнцефалитам (менингоэнцефаломиелиматам) и вызывает поражение как серого, так и белого вещества мозга. Оболочки мозга отечны, гиперемированы, В мозговом веществе определяются экссудативно-пролиферативные, а также альтеративные изменения, которые наиболее резко выражены в ядрах и белом веществе моста, продолговатого и среднего мозга, в передних рогах верхних шейных сегментов спинного мозга. Описывается поражение капсулярных и субкортикальных миелиновых волокон. Могут наблюдаться токсические изменения во внутренних органах — печени, легких, почках и др.

В хронической фазе клещевого энцефалита определяются деструктивные, дегенеративные изменения в III—V слоях двигательной зоны коры, красных ядрах, нижних оливах, стволовой ретикулярной формации, мотонейронах передних рогов спинного мозга. Воспалительный процесс в хроническом периоде не всегда имеет неуклонно прогрессивное течение; он может проявлять некоторую склонность к обратному развитию или же развиваться волнообразно с рецидивами и ремиссиями разной продолжительности.

Клиническая картина. Инкубационный период клещевого энцефалита длится 1—3 нед. В ряде случаев первые клинические симптомы

появляются через 3—5 дней после укуса клеща. Заболевание начинается остро, с подъема температуры до 39—40°C, повторной рвоты, сильной головной боли. Продромальные явления, как правило, отсутствуют. Очень редко наблюдаются общее недомогание, болезненность в мышцах шеи и плечевого пояса. Иногда бывают выражены гиперемия зева, инъекция склер, покраснение кожных покровов лица, шеи, надплечий, груди, реже отмечаются желудочно-кишечные расстройства (жидкий стул или запор).

Температурная кривая нередко имеет двухволновую форму. После 2—3-го дня заболевания температура начинает снижаться, а через 4—5 дней образует вторую волну. В первые дни заболевания наряду с общемозговыми симптомами (затемнение сознания, судороги и др.) обычно выявляется менингеальный синдром, выраженность которого постепенно уменьшается к концу недели. На высоте второй волны или на 6—7-й день при однофазной температурной кривой появляются симптомы поражения головного и спинного мозга.

В зависимости от защитных возможностей организма и вирулентности возбудителя процесс может пройти последовательно все стадии течения клещевого энцефалита или же завершиться выздоровлением на том или ином этапе. В соответствии с этим различают несколько клинических форм острого периода клещевого энцефалита: менингеальную, полиомиелитическую (полиоэнцефаломиелитическую), энцефалитическую (в том числе стволовую, гемипаретическую, гиперкинетическую и др.). Нельзя также исключить возможность стертых, субклинических форм, протекающих под маской легких интеркуррентных заболеваний с преходящими явлениями общего недомогания, гиперемии зева, без четких менингеальных симптомов.

Менингеальная форма клещевого энцефалита обусловлена серозным воспалением оболочек мозга, развивающимся в «доэнцефалитическую» фазу заболевания. В клиническом течении отмечают острое начало, гипертермию, общеинфекционные проявления, головную боль, рвоту и другие менингеальные симптомы. Выявляются преходящие, нестойкие нарушения, обусловленные внутричерепной гипертензией; асимметрия лица, анизокория, недведение глазных яблок кнаружи, нистагм, повышение, понижение или неравномерность сухожильных рефлексов. В периферической крови обнаруживается умеренный лимфоцитарный лейкоцитоз, иногда сдвиг влево с увеличением количества палочкоядерных лейкоцитов, повышенная СОЭ. Давление cerebroспинальной жидкости, как правило, повышено (250—300 мм вод. ст.); определяется клеточно-белковая диссоциация или же одновременно с плеоцитозом (обычно смешанным лимфоцитарно-нейтрофильным до 100—300 клеток в 1 мкл) регистрируется увеличение содержания белка до 1,65—2 г/л. Содержание сахара cerebroспинальной жидкости остается нормальным, иногда повышается до 0,85—0,9 г/л. При повторных исследованиях cerebroспинальной жидкости выявляется определенная динамика: по мере нормализации клеточного состава жидкости может повышаться содержание белка и первоначально возникающая клеточно-белковая диссоциация переходит в белково-клеточную. Увеличение содержания белка объясняется экссудативным сосудистым

процессом в веществе мозга и плазморрагией в периваскулярные ликворные пути, поэтому белково-клеточная диссоциация более характерна для форм клещевого энцефалита, сопровождающихся поражением головного и спинного мозга.

При менингеальной форме обычно к концу 2-й недели наступает санация цереброспинальной жидкости. Общая продолжительность заболевания при менингеальной форме не превышает 2—3 нед. После выздоровления некоторое время могут наблюдаться симптомы вегетососудистой дистонии, дети медленно реадaptируются в школе и дома, быстро утомляются. Отмечаются раздражительность, плаксивость. Доброкачественное течение менингеальной формы клещевого энцефалита не исключает возможности развития в дальнейшем клиники хронической формы заболевания.

Полиомиелитическая форма, наиболее часто встречающаяся в прежние годы, в настоящее время наблюдается у 1,5—2,5% больных. Типичные для этой формы парезы и атрофии мышц шеи и плечевого пояса составляют характерный для клинической картины клещевого энцефалита симптомокомплекс: «свисающая голова», проксимальные парезы или параличи рук с гипотонией и арефлексией, реакцией перерождения при исследовании электровозбудимости. В дистальных отделах рук активные движения и рефлексy могут быть сохранены. При электромиографическом исследовании выявляют поражение передних рогов, нередко асимметричное. Поражения спинного мозга могут сочетаться с изменениями в стволе (понтоспинальный, бульбоспинальный варианты полиомиелитической формы).

Энцефалитическая форма характеризуется преобладанием симптомов поражения головного мозга. Начало заболевания проявляется выраженной общемозговой симптоматикой, нарушением сознания, эпилептиформными приступами. У детей младшего возраста общемозговые явления наблюдаются наиболее постоянно и протекают особенно тяжело, с частыми повторными судорогами или с длительными, трудно купируемыми судорожными состояниями. Очаговая симптоматика зависит от преимущественной локализации процесса.

При стволовой форме появляются бульбарный, бульбопонтинный синдромы, реже — симптомы поражения среднего мозга. Отмечаются нарушения глотания, поперхивание, гнусавый оттенок голоса или афония, паралич и атрофия мышц языка, при распространении процесса на мост — симптомы поражения ядер VII и VI черепных нервов. Нередко выявляются легкие пирамидные знаки: повышение рефлексов, клонусы, патологические рефлексy — Якобсона—Ласка, Бабинского. Стволовая форма — наиболее грозная патология при клещевом энцефалите ввиду опасности развития при ней нарушений дыхания и сердечной деятельности. Бульбарные расстройства являются одной из основных причин высокой смертности при стволовой форме клещевого энцефалита.

Церебральная форма характеризуется острым, иногда инсультоподобным развитием на 2—3-й день заболевания моно- или гемипарезов, обусловленных поражением двигательных зон коры, а также демиелинизацией пирамидных волокон во внутренней капсуле, суб-

кортикальных отделах. Пирамидные расстройства иногда бывают двусторонними. Церебральная форма клещевого энцефалита может также проявляться различными гиперкинезами (хореоформными, аетоидными, миоклониями), связанными с локализацией процесса в подкорковых ядрах. Двигательные функции при церебральной форме восстанавливаются медленно и не всегда полностью.

В хроническом периоде, так же как при эпидемическом энцефалите, первые симптомы могут проявляться еще до окончания острого периода или же, напротив, спустя много месяцев, лет. Основной клинической формой хронического периода является кожевниковская эпилепсия, описанная почти за 40 лет до появления первых работ по клещевому энцефалиту. Кожевниковская эпилепсия выражается в постоянных миоклонических гиперкинезах, захватывающих прежде всего мышцы лица, шеи, плечевого пояса. Периодически, особенно при эмоциональном напряжении, происходят приступообразное усиление и генерализация миоклоний или переход их в большой тонико-клонический приступ с потерей сознания. Наряду с кожевниковской эпилепсией в хроническом периоде наблюдается синдром хронического подострого полиомиелита, обусловленного медленно прогрессирующей дегенерацией периферических мотонейронов передних рогов спинного мозга. Подострый полиомиелит клинически характеризуется нарастающими атрофическими парезами конечностей, в основном верхних, с постоянным снижением мышечного тонуса и сухожильных рефлексов.

Течение клещевого энцефалита в последние годы претерпело изменения. Относительно редко стали наблюдаться тяжелые клинические формы острого периода. В то же время кажущаяся доброкачественность острого периода не исключает развития в дальнейшем кожевниковской эпилепсии и атрофических параличей.

Двухволновой менингоэнцефалит рассматривается в качестве самостоятельной формы, вызванной вирусом клещевого энцефалита и отличается прежде всего особенностями клиники.

Заражение происходит чаще алиментарным путем при употреблении в пищу молока инфицированных животных, но возможно также после укуса клеща. Инкубационный период длится до 3 нед при укусе клещей и 4—7 дней при алиментарном заражении. Характерна двухволновая температурная кривая: 5—7 дней — гипертермия, 6—10 дней — ремиссия, вторая гипертермическая волна — до 10 дней. Возможен также «одногорбый» тип температурной кривой.

Заболевание начинается остро, с быстрого подъема температуры и появления общеинфекционных симптомов (головная боль, рвота, понос, запор, гиперемия, одутловатость лица, инъекция склер). Как правило, выявляются менингеальные симптомы, мышечные боли, изменения в цереброспинальной жидкости, соответствующие серозному менингиту. Грубая очаговая симптоматика обычно отсутствует, однако на фоне менингеального синдрома могут выявляться легкие пирамидные мозжечковые, радикулоневротические и вегетативные симптомы: легкий гемипарез, дискоординация движений, нистагм, тремор конечностей, расстройства потоотделения, сальность кожных покровов, вегетативная ангиодистония. Эпилептиформные припадки, психические нарушения

встречаются крайне редко. Неврологическая симптоматика при двухволновом менингоэнцефалите обусловлена преимущественной тропностью вируса к стволовым и дизэнцефальным структурам, чем отличается от клиники клещевого энцефалита.

Прогноз при двухволновом менингоэнцефалите всегда благоприятен. Случаев летального исхода и прогрессирующего течения не наблюдается.

Диагностика клещевого энцефалита основывается на типическом клиническом симптомокомплексе, на учете эпидемиологической обстановки, тщательном сборе анамнестических данных. Трудности может представлять дифференциальная диагностика менингеальной формы энцефалитов (Коксаки, ЕСНО, менингеальная форма полиомиелита). В пользу клещевого энцефалита свидетельствуют укус клеща в анамнезе, данные эпидемиологии.

Полиомиелитическая форма может напоминать течение полиомиелита. В этих случаях диагностически важны, помимо указанных факторов, характерная локализация поражения (верхнешейный отдел спинного мозга) с параличами мышц шеи («свисающая голова»), надплечий, тогда как при полиомиелите чаще страдают мышцы тазового пояса. Кроме того, при клещевом энцефалите редко наблюдается типичный для полиомиелита продромальный период с катаральными явлениями в зеве и желудочно-кишечными расстройствами.

В диагностике клещевого энцефалита определенное значение имеют серологические и вирусологические исследования. В первые дни заболевания вирус клещевого энцефалита удается выделить из крови и цереброспинальной жидкости. С помощью серологических реакций нейтрализации, связывания комплемента, торможения гемагглютинации можно обнаружить специфические антитела уже в первые дни болезни и нарастание их титра на 3—4-й неделе заболевания. После выздоровления вируснейтрализующие антитела (показатель иммунитета) сохраняются в течение десятков лет, иногда до конца жизни.

Профилактика и лечение. Профилактические меры сводятся к уничтожению клещей и грызунов, специфической вакцинации местного населения и людей, направляемых на работу в эпидемические очаги. Вакцинацию осуществляют тканевой культуральной вакциной (троекратные прививки) с последующей ревакцинацией через 4—6—12 мес. Иммунизация населения приводит к уменьшению частоты прежде всего наиболее тяжелых паралитических форм.

Специфическое лечение заключается во введении сыворотки людей, болевших клещевым энцефалитом, специфического гамма-глобулина. В последнее время применяют также лечение рибонуклеазой. Неспецифические лечебные мероприятия направлены на борьбу с общей интоксикацией, отеком мозга, внутричерепной гипертензией, бульбарными расстройствами. Рекомендуются дегидратирующие средства, капельное введение изотонического раствора хлорида натрия, 5% глюкозы, при дыхательных и сердечно-сосудистых нарушениях — лобелин, строфантин, для снижения ацидоза — 4% гидрокарбоната натрия, ингаляция кислорода.

Клещевой энцефалит хронической формы с трудом поддается

терапии. Эффективность специфических средств значительно ниже, чем в остром периоде. Из антиконвульсантов при кожевниковской эпилепсии можно применять бензонал, фенобарбитал, гексамидин. Целесообразно назначение витаминов, особенно группы В (В₁, В₆, В₁₂), при периферических параличах — антихолинэстеразных средств (прозерин, оксазил, калимин). Показано проведение десенсибилизирующей терапии (димедрол, пипольфен, супрастин, хлорид кальция, гормональные препараты), периодических курсов внутривенного введения 40% уротропина с глюкозой.

Комариный энцефалит

Комариный энцефалит (энцефалит В, японский, летне-осенний, энцефалит Приморского края) — эпидемическое заболевание, описанное после большой вспышки 1924 г. в Японии. На территории СССР отдельные вспышки комариного энцефалита регистрировались в Приморском крае. Заболевание вызывается фильтрующимся вирусом. Заражение человека происходит при укусе комара. Сезонность обусловлена усилением выплода комаров в августе—сентябре. Природным резервуаром вируса являются комары и некоторые животные. Во время эпидемий заболевание весьма часто наблюдается у детей. Вне природных очагов случаи комариного энцефалита редки.

Патоморфология. Комариный энцефалит относится к наиболее тяжело протекающим энцефалитам. Патологоанатомическая картина характеризуется тяжелым капилляротоксикозом и нейротоксикозом. Отмечаются резкая гиперемия, полнокровие, геморрагии в веществе и оболочках мозга, в печени, легких и почках. Воспалительно-пролиферативные, деструктивно-некротические изменения наиболее выражены в подкорковых узлах — стриопаллидарной системе, зрительных буграх, образованиях среднего мозга, реже в мозжечке, спинном мозге, коре больших полушарий. Патоморфологически часто наблюдается картина панменингоэнцефаломиеелита.

Клиническая картина. Инкубационный период от 5 до 14 дней. Иногда отмечается короткий (1—2 дня) период с недомоганием, слабостью, потерей аппетита. В большинстве случаев заболевание начинается очень остро, с внезапного резкого подъема температуры, потери сознания, генерализованных судорог, рвоты, менингеальных симптомов. Особенно выражены ригидность затылочных мышц, «менингеальная поза». Кожа и слизистые оболочки гиперемированы, появляются множественные рассеянные элементы геморрагической сыпи. Наблюдаются психомоторное возбуждение, бред, галлюцинации или же, напротив, адинамия.

Мышечный тонус повышен по пластическому типу, могут выявляться пирамидные расстройства, парезы, параличи. Поражения среднего мозга сопровождаются глазодвигательными нарушениями, развитием симптомов децеребрационной ригидности. При распространении процесса на продолговатый мозг возникают бульбарный синдром, поражение парасимпатических ядер блуждающего нерва с параличом дыхания и нарушением сердечной деятельности. Воспалительные

изменения в спинном мозге проявляются проводниковыми расстройствами чувствительности, двигательными нарушениями, расстройствами функции тазовых органов.

Тяжелая интоксикация, изменение проницаемости сосудов мозга, особенно гипоталамической области, приводят к выраженным вегетативно-обменным нарушениям, которые усугубляют течение болезни, способствуют нарастанию острого отека и набухания мозга.

В крови определяется нейтрофильный лейкоцитоз (до 20 тыс. клеток в 1 мкл), повышение СОЭ. При люмбальной пункции выявляется высокое давление цереброспинальной жидкости. Цитоз смешанный, до 200 элементов в 1 мм³, содержание белка может оставаться нормальным. Цереброспинальная жидкость иногда розового цвета за счет диapedеза эритроцитов в субарахноидальное пространство.

Течение заболевания крайне острое, тяжелое. Летальность в отдельные эпидемии достигает 75%. В зависимости от преобладания того или иного синдрома различают несколько клинических форм комариного энцефалита: менингеальную, судорожную, гемипаретическую, летаргическую и бульбарную. Выделяют также токсическую форму, которая отличается крайне тяжелым течением с глубоким коматозным состоянием.

Диагноз ставят на основании характерного острого течения, выраженной интоксикации, явлений капилляротоксикоза, наличия менингеальных симптомов, синдрома децеребрационной ригидности. Важно учитывать эпидемиологическую обстановку, сезонность, очаговость заболевания.

Профилактика и лечение. Важнейшими профилактическими мерами являются осушение болот, применение индивидуальных и коллективных мер по защите от комаров. Разрабатываются средства профилактической иммунизации населения против комариного энцефалита.

Имеется опыт применения гипериммунной лошадиной сыворотки и сыворотки реконвалесцентов для лечения заболевания в остром периоде. Детям вводят сыворотку внутримышечно или эндолумбально в количестве 2—3 мл в течение 2—3 дней. Основное внимание должно быть уделено проведению активной дезинтоксикационной, дегидратирующей терапии, назначению симптоматических средств (антиконвульсанты, сердечные, антибиотики и др.). Исход заболевания в определенной степени зависит от организации индивидуального ухода за больным. Реконвалесцентам очень осторожно расширяют режим, назначают высокие дозы витаминов, стимулирующие средства (стекловидное тело, алоэ), массаж, лечебную физкультуру.

Полиомиелит и полиомиелитоподобные заболевания

Первым полиомиелит описал в 1840 г. немецкий ортопед Гейне, несколько позже — шведский врач Медин. Крупнейшие эпидемии полиомиелита в Европе в 1905—1916 гг. определили интерес к изучению этого заболевания. Уже в 1909 г. Ландштейнер и Роккер вызвали экспериментальный полиомиелит у обезьян макак резусов. В 1948—1952 гг. вирус полиомиелита был культивирован на тканях почек

и яичек обезьян. Это положило начало разработке методов специфической профилактики полиомиелита, тотальной иммунизации населения.

Возбудителем полиомиелита является фильтрующийся вирус, относящийся к группе энтеровирусов, в которую входят также вирусы типа Коксаки, ЕСНО, РЭО. Различают три серотипа вируса полиомиелита: I—Брунгильд, II—Лансинг, III—Леон. На территории Советского Союза чаще регистрировались случаи полиомиелита, вызванного вирусом I серотипа. Вирусы полиомиелита обладают резко выраженной нейтропностью. Основным путем передачи заболевания является орально-фекальный, однако не исключается возможность воздушно-капельной передачи. Заражение происходит при употреблении загрязненных продуктов. У детей вирус может попасть в организм с загрязненных рук, игрушек. В распространении инфекции определенную роль играют мухи.

В настоящее время в результате тотальной иммунизации населения эпидемиология и клиника полиомиелита претерпели ряд изменений. Спорадические случаи заболевания наблюдаются в течение всего года. Характерная в прошлом сезонность эпидемических вспышек (август—сентябрь) проявляется неотчетливо.

Патоморфология. Заболевание получило название от локализации воспалительного процесса в передних рогах спинного мозга (полио—серый, миелит—воспаление спинного мозга). Однако название «полиомиелит» не вполне соответствует патоморфологической сущности заболевания. При полиомиелите страдает не только серое вещество спинного мозга, но и ядра ствола, кора больших полушарий, подкорковые образования, мозжечок, мягкие мозговые оболочки. Характер воспалительного процесса—экссудативно-пролиферативный. Изменения нейронов могут быть обратимыми. Характерны чрезвычайная мозаичность и асимметрия поражения. При двустороннем процессе изменения, как правило, более выражены с одной стороны. Развитие параличей связывают с поражением по крайней мере $\frac{1}{3}$ мотонейронов. Наряду с пораженными клетками часто обнаруживаются сохранившиеся мотонейроны. По частоте вовлечения в патологический процесс на первом месте стоят передние рога поясничного утолщения, затем шейного утолщения, грудного отдела спинного мозга, двигательные ядра моста и продолговатого мозга. В тяжелых случаях заболевания с летальным исходом при гистологическом исследовании, помимо воспалительного поражения мотонейронов, наблюдаются тяжелые сосудистые изменения с рассеянными диапедезными геморрагиями. Страдают также внутренние органы: сердце (миокардит, эндокардит), легкие (пневмонии) и др.

Клиническая картина. Длительность инкубационного периода колеблется от 3 дней до 3—4 нед. В клинической картине выделяют продромальный, препаралитический, паралитический и восстановительный периоды. В соответствии с тем, в какой стадии наступает выздоровление, различают abortивную, менингеальную (непаралитическую) и паралитическую формы полиомиелита.

А б о р т и в н а я ф о р м а характеризуется симптомами продромального периода: острым началом с гипертермией, катаральными явлениями

в зеве, насморком, кашлем, иногда ангиной. Как правило, выражены желудочно-кишечные расстройства: боль в животе, рвота, жидкий стул, запор. Течение abortивной формы полиомиелита благоприятное, с быстрым выздоровлением (на 5—6-й день). Диагностировать данный вариант течения полиомиелита можно при наличии эпидемиологических данных. В настоящее время эта форма нередко остается нераспознанной, так как вспышки заболевания крайне редки благодаря тотальной иммунизации детского населения.

Менингеальная форма развивается остро. После короткого продромального периода появляются менингеальные симптомы Кернига, Брудзинского, ригидность затылочных мышц, повторная рвота, головная боль, общая гиперестезия. Менинго радикулярная форма характеризуется присоединением радикулярных симптомов Ласега, Вассермана, Мацкевича, Нери и др. При поясничном проколе определяется повышение давления цереброспинальной жидкости, обычно прозрачной, бесцветной. Обнаруживается клеточно-белковая диссоциация со смешанным цитозом или же одновременное повышение цитоза (до 100—300 клеток в 1 мкл) и содержания белка (0,66—0,99—1,65 г/л). Как правило, выявляется повышение содержания сахара до 0,85—0,9 г/л. В дальнейшем начинается постепенно уменьшаться число нейтрофилов, а затем и лимфоцитов; содержание белка может оставаться незначительно повышенным. Течение менингеальной формы обычно доброкачественное. Выздоровление и полная санация цереброспинальной жидкости наступают к концу 2—4-й недели от начала заболевания.

Паралитическая форма полиомиелита наиболее тяжелая. Развитию параличей предшествуют продромальный и препаралитический (менингеальный) периоды. Температурная кривая может быть «двугорбой». Как правило, параличи развиваются на высоте второго подъема температуры или в начале катакrotической части при одноволновой кривой. В зависимости от преимущественной локализации поражения (в передних рогах спинного мозга, в двигательных ядрах ствола, коре больших полушарий, подкорковых узлах или мозжечке) различают спинальную, понтинную, бульбарную и энцефалитическую формы.

Спинальная форма встречается наиболее часто и характеризуется развитием вялых атрофических параличей. Возникают периферические параличи ног, несколько реже рук, дыхательной мускулатуры. Параличи асимметричны, неравномерны. Особенно опасна локализация поражения в грудных и верхнешейных сегментах спинного мозга, иннервирующих межреберные мышцы и диафрагму, так как при этом возникает нарушение дыхания (периферический паралич дыхательных мышц). Параличи начинают проявляться к 2—4-му дню болезни, а с 10—14-го дня можно наблюдать первые признаки атрофий. Преимущественно страдают проксимальные отделы конечностей. При осмотре обнаруживаются гипотония мышц, снижение или выпадение сухожильных рефлексов. Расстройства чувствительности обычно отсутствуют. При исследовании электровозбудимости можно установить все стадии качественных изменений (частичная, полная реакция перерождения, биоэлектрическое молчание). Электромиография указывает на поражение

передних рогов. Трофические расстройства распространяются и на костную ткань: при рентгенологическом исследовании выявляется диффузный остеопороз. В цереброспинальной жидкости изменения те же, что и при менингеальной форме, но более стойко сохраняется повышение содержания белка и сахара. Иногда наблюдается переход клеточно-белковой диссоциации в белково-клеточную. Продолжительность восстановительного периода зависит от тяжести и обширности поражения в острой фазе. Полного восстановления может не наступить. Выраженные двигательные нарушения часто остаются у детей, заболевших в раннем детстве, так как паретичная конечность значительно отстает в росте даже после достаточного восстановления силы и объема активных движений (рис. 109).

Понтинная форма в большинстве случаев развивается внезапно, без выраженного продромального периода и сопровождается периферическим параличом мимической мускулатуры, чаще с одной стороны. Иногда отсутствует повышение температуры. Изменения в цереброспинальной жидкости также непостоянны. Распознавание полиомиелита в этих случаях крайне затруднительно. Диагноз устанавливают при положительных результатах серологического и вирусологического исследований. Степень восстановления функций зависит от глубины поражения ядер лицевого нерва.

Бульбарная форма протекает тяжело, что обусловлено локализацией поражения в жизненно важных центрах каудального отдела ствола. Четкого продромального периода может не быть. Развитие очаговых симптомов идет параллельно с гипертермией, головной болью, рвотой. Менингеальные симптомы нерезко выражены или отсутствуют. Чаще возникает синдром поражения nucl. ambiguus, причем сначала клеточных групп, иннервирующих небо и глотку. Наблюдаются провисание или асимметрия мягкого неба, гнусавый голос, поперхивание при глотании; жидкая пища забрасывается в носоглотку, выливается через нос. При прогрессирующем процессе несколько позднее наступает паралич гортани.

Нарушение глотания часто сочетается с усиленной саливацией и секреторной деятельностью слизистой оболочки верхних дыхательных путей. Дыхание становится хриплым, скапливается и аспирируется слизистой секрет, что усугубляет дыхательные расстройства. Нарушение дыхания при полиомиелите может быть связано с периферическим параличом дыхательных мышц, поражением дыхательного центра продолговатого мозга или с нарушением глотания и скоплением секрета в верхних дыхательных путях. Сочетание центрального или периферического расстройства дыхания с заполнением дыхательных путей слизью называют «влажными» формами дыхательных нарушений. «Сухие» формы чаще наблюдаются при спинальном нарушении дыхания, когда дыхательные пути свободны от слизи.

Бульбарная форма может сопровождаться поражением ядер IX—XII черепных нервов, однако эти расстройства обычно сопутствуют другим бульбарным симптомам. Течение бульбарной формы очень тяжелое. Прогноз при поражении дыхательного и сосудодвигательного центров неблагоприятный.

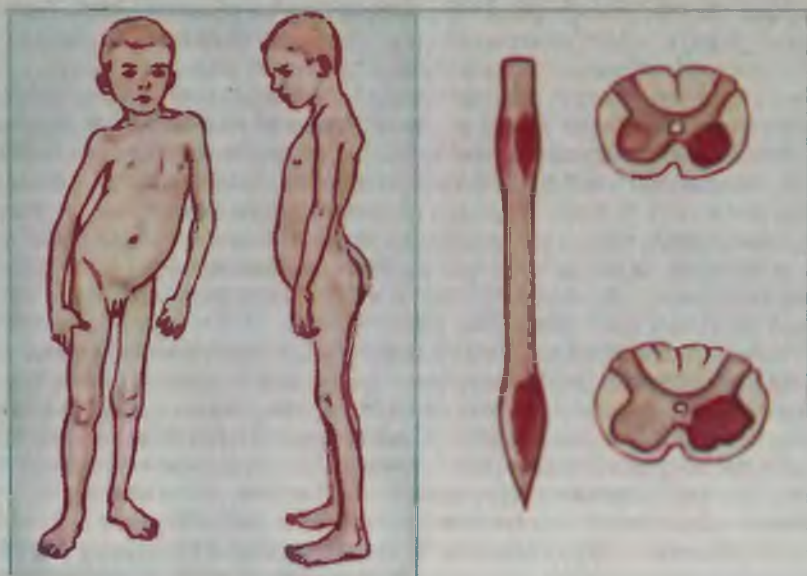


Рис. 109. Ребенок с последствиями полиомиелита.

Помимо вялых параличей, при полиомиелите могут наблюдаться пирамидные симптомы, обусловленные локализацией процесса в двигательной коре или связанные с экссудативно-геморрагическими явлениями по ходу кортико-нуклеарных и кортико-спинальных путей.

В последние годы в связи с тотальной иммунизацией населения полиомиелит стал относительно редко встречающимся заболеванием; тяжелые формы с грубыми параличами и атрофиями, бульбарными расстройствами постепенно уступают место abortивному атипичному клиническому течению. В связи с этим во многих случаях единственным диагностическим критерием является лабораторная идентификация возбудителя. Клинико-вирусологические сопоставления показывают, что характерная для полиомиелита клиника может быть обусловлена не только вирусом полиомиелита, но и другими нейротропными возбудителями. В развитии **паралитических форм полиомиелитоподобных заболеваний** доказана роль вирусов Коксаки А7, ЕСНО 2, ЕСНО 6, ЕСНО 11, вирусов паротита, простого герпеса, аденовирусов, вируса энцефалита Сент-Луис и др.

Течение полиомиелитоподобных заболеваний обычно благоприятное, однако встречаются тяжелые формы с грубыми параличами и даже летальным исходом.

Различают менингеальную, спинальную, стволую (чаще понтинную) и полирадикулоневритическую формы. На фоне относительно удовлетворительного общего состояния ребенка возникают двигательные расстройства, более выраженные в проксимальных отделах конечностей. Параличи наступают редко, чаще наблюдаются преходящие

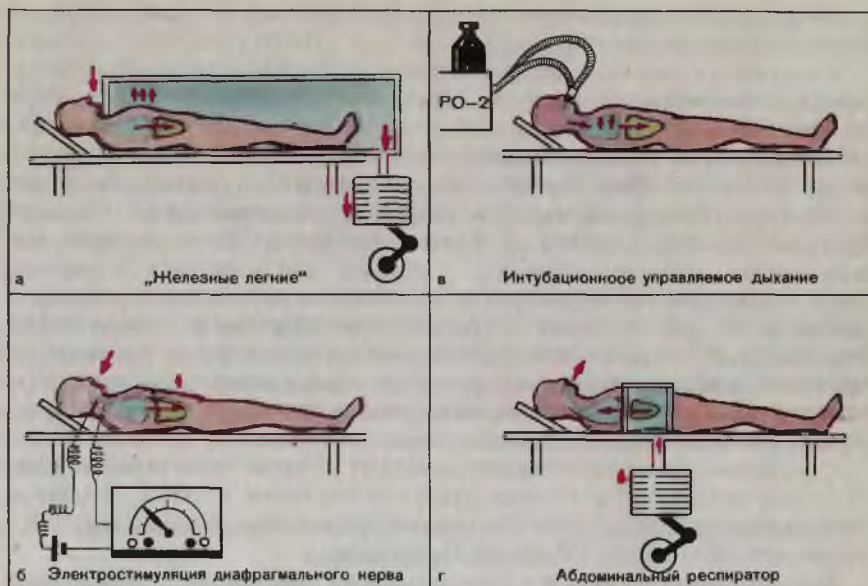


Рис. 110. Методы искусственной вентиляции легких при дыхательных нарушениях (а — г).

парезы, изменение походки, прихрамывание. Отмечаются дряблость, гипотрофия и гипотония пораженных мышц, снижение или выпадение сухожильных рефлексов. Основным проявлением стволовой формы полиомиелитоподобных заболеваний является периферический парез мимической мускулатуры; бульбарные расстройства редки. В цереброспинальной жидкости при полиомиелитоподобных заболеваниях обнаруживаются невысокий смешанный нейтрофильно-лимфоцитарный цитоз (50—200 клеток в 1 мкл) и умеренное увеличение содержания белка (0,49—0,66 г/л). Содержание сахара обычно повышено до 0,8—0,9 г/л. В диагностике большое значение имеют результаты вирусологических лабораторных исследований и эпидемические данные.

Лечение. В остром периоде заболевания больному необходим полный физический покой. Ребенок должен быть помещен в бокс. Нужно ограничить все раздражающие воздействия. Целесообразно назначение гамма-глобулина, высоких доз витамина С, десенсибилизирующей терапии (димедрол, пипольфен, супрастин, препараты кальция), дегидратирующих средств, антипиретиков, транквилизаторов. В паралитическом периоде важно придать конечностям больного правильное положение для профилактики развития контрактур. При дыхательных нарушениях требуется дифференцированное лечение. При «сухих» формах применяют аппараты искусственного дыхания, причем можно использовать и вакуумные приспособления типа «железных легких» и интратрахеальные респираторные аппараты. При «влажных» формах «железные легкие» неприменимы, необходимы постоянное отсасывание секрета, «дренаж» с опущенным головным концом кровати. В тяжелых

случаях показано наложение трахеостомы с подключением аппарата искусственного дыхания (рис. 110).

Степень восстановления двигательных функций во многом определяется своевременностью и адекватностью терапии. Назначение антихолинэстеразных средств раньше времени, интенсивной лечебной физкультуры (до полного купирования острого воспалительного процесса) может усугубить тяжесть состояния больного. Активный массаж и процедуры лечебной физкультуры могут спровоцировать болевой синдром и послужить причиной развития контрактур. Восстановительные мероприятия обычно начинают с легкого поглаживания в период, когда общее состояние ребенка улучшается и полностью выявляются двигательные расстройства. В дальнейшем постепенно увеличивают интенсивность и длительность массажа и физических упражнений, назначают дибазол, прозерин, другие антихолинэстеразные препараты. В случае развившегося укорочения конечности применяют специальную обувь, ортопедические методы коррекции дефекта.

Санаторно-курортное лечение начинают не ранее чем через 6—8 мес от начала заболевания. Рекомендуют грязелечение (Одесса, Бердянск, Евпатория), лечение песком (Евпатория), радоновые ванны (Цхалтубо), сероводородные ванны (Мацеста, Пятигорск).

Профилактика сводится к своевременной диагностике заболевания, изоляции больного. Дезинфекцию проводят, как при острых желудочно-кишечных инфекционных заболеваниях. Карантин устанавливают на 20 дней. Детям, контактировавшим с больным, вводят гамма-глобулин.

Активную иммунизацию против полиомиелита осуществляют в весеннее время (3 мес подряд) живыми вакцинами из ослабленных вирусов трех типов. Вакцину каждого типа в виде драже дают 1 раз в месяц. Повторную иммунизацию осуществляют через год.

Полисезонные энцефалиты

Эта группа объединяет разные по этиологии энцефалиты, возникающие у детей в разное время года. Большая роль в этиологии полисезонных энцефалитов принадлежит энтеровирусам Коксаки и ЕСНО. Полисезонные энцефалиты по своему характеру относятся к инфекционно-аллергическим заболеваниям.

Патоморфология. Отмечаются выраженные изменения сосудов мозга, набухание, инфильтрация сосудов стенок, повышение их проницаемости, мелкие диапедезные геморрагии. Различают несколько наиболее четких клинических синдромов, наблюдающихся при полисезонных энцефалитах. Полушарный синдром характеризуется острым началом, гипертермией, нарушением сознания, судорогами, развитием параличей. Стволовой синдром проявляется глазодвигательными, вестибулярными, бульбарными расстройствами. Для мозжечкового синдрома характерны острые координаторные нарушения, атаксия, нистагм, интенционный тремор. Течение полисезонных энцефалитов, как правило, нетяжелое, однако наблюдаются случаи с резким отеком мозга, обширным поражением мозгового вещества и стойкими остаточными явлениями в виде парезов и параличей. В цереброспинальной жидкости специфических

изменений нет. Могут выявляться повышение ликворного давления, умеренный лимфоцитарный или смешанный цитоз, увеличение содержания белка; содержание сахара нормальное или повышенное.

Иногда встречаются клинические формы с необычайно острым и злокачественным, молниеносным течением, с высокой летальностью. При этих формах внезапно нарастают явления тяжелейшего отека и набухания мозга. Заболевания могут длиться всего несколько часов. Высказано предположение о связи заболевания с вирусом герпеса. Предприняты попытки патогенетической терапии с введением рибонуклеазы.

Лечение полисезонных энцефалитов направлено на коррекцию гемодинамических и ликвородинамических нарушений, борьбу с отеком и набуханием мозга. Назначают дегидратирующие, сосудодукрепляющие, гемостатические, десенсибилизирующие средства (фуросемид, глицерин, маннитол, гидрокарбонат натрия, пипольфен, аскорбиновая кислота, хлорид кальция, димедрол, гормоны и пр.), а также симптоматическую терапию (жаропонижающие, противосудорожные, сердечные).

Прогрессирующие энцефаломиелиты с преимущественным поражением миелина

В основе демиелинизирующих заболеваний нервной системы лежит распад миелина. Для этих заболеваний характерны хроническое течение и постепенное прогрессирование симптомов поражения нервной системы. К демиелинизирующим заболеваниям относятся подострые и хронические лейкоэнцефалиты, острый рассеянный энцефаломиелит, рассеянный склероз.

Патогенез прогрессивного демиелинизирующего процесса сложен. Инфекционно-аллергическая природа заболевания обуславливает выработку аутоантител, направленных против собственных миелиновых структур. Антигенные свойства миелина изменяются, что стимулирует выработку новых антител. Определенная роль в возникновении хронически протекающих демиелинизирующих заболеваний принадлежит «медленной инфекции». У детей наряду с демиелинизацией может наблюдаться и аномальный синтез миелина — дисмиелинизация. Различные инфекционные заболевания, изменяя реактивность организма, способствуют обострению болезни. Демиелинизация может быть обратимой, что создает предпосылки для ремиссий.

Лейкоэнцефалиты

При лейкоэнцефалитах поражается в основном белое вещество головного мозга, хотя и в нервных клетках могут наблюдаться дистрофические изменения. Наиболее характерная локализация процесса — субкортикальные отделы больших полушарий (поражаются ассоциативные связи), поэтому в клинической картине могут преобладать нарушения психики, весьма типичные для лейкоэнцефалитов.

Клиника. Заболевание чаще всего начинается постепенно, после перенесенной инфекции. Наиболее ранними симптомами являются

изменения со стороны высшей нервной деятельности: дети становятся вялыми, эйфоричными. У них снижаются умственная работоспособность, память, иногда отмечаются расстройства высших корковых функций — апраксия, агнозия, нарушение письма, счета. Постепенно нарастает слабоумие, причем у некоторых больных обнаруживается своеобразный мозаицизм интеллектуальных функций — явная недостаточность в одних операциях сочетается с удовлетворительными показателями в других. В отдельных случаях наблюдается шизофреноподобная симптоматика — негативизм, замкнутость, утрата социальных контактов и навыков. Эпилептиформные припадки также являются одним из весьма ранних и типичных симптомов. В отличие от эпилепсии при лейкоэнцефалитах отмечается довольно быстрый распад личности даже при редких и нетяжелых приступах.

Двигательные нарушения при лейкоэнцефалитах разнообразны. У больных возникают спастические параличи и парезы, гиперкинезы, псевдобульбарные и бульбарные расстройства. Характерно неуклонное нарастание симптомов. Ремиттирующий тип течения встречается реже. Средняя продолжительность заболевания 1½—2 года. Летальный исход наступает обычно при явлениях децеребральной ригидности, эпилептического статуса, центральных расстройств дыхания.

Различают отдельные клинические формы лейкоэнцефалитов.

При периаксиальном энцефалите Шильдера наблюдаются диффузная демиелинизация в белом веществе головного мозга при относительной сохранности осевых цилиндров, пролиферация глии с образованием очагов склероза. Поражение охватывает большие полушария, белое вещество моста, продолговатого мозга, мозжечка.

Заболевание начинается в школьном возрасте, реже у взрослых. В клинической картине наблюдаются психические нарушения, нарастающие явления спастического тетрапареза, хореоатетоидные гиперкинезы, снижение зрения, слуха. По мере прогрессирования заболевания большие полностью обездвиживаются. Прогноз неблагоприятный, длительность заболевания от нескольких месяцев до 2—3 лет.

Подострый склерозирующий лейкоэнцефалит Ван-Богарта характеризуется образованием множественных узелков глиозной пролиферации и очагов демиелизации во всех отделах головного мозга. Заболевание связывают с кореподобным вирусом, выделенным из мозга больных и оказавшимся патогенным для хомяков и хорьков.

Первые симптомы появляются в детском возрасте. Различают четыре стадии заболевания. Первоначально возникают нарушения в эмоционально-психической сфере, эпилептические приступы, расстройства высших корковых функций, снижение зрения. В дальнейшем присоединяются миоклонии лица, туловища и конечностей, полиморфные гиперкинезы (хореоатетоз, тремор), атаксия, спастические парезы, децеребрационная ригидность, вегетативно-трофические нарушения. Прогноз неблагоприятный, смерть наступает через 3—22 мес после начала заболевания.

Лейкоэнцефалиты приходится *дифференцировать* от лейкодистрофий, обусловленных нарушением обмена липидов, опухолей головного мозга. При лейкодистрофиях нередко наблюдаются семейные случаи

заболевания. Болезнь обычно начинается в дошкольном возрасте. При биохимических исследованиях обнаруживают изменения в обмене нейрOLIпидов. Однако в ряде случаев дифференциальная диагностика крайне трудна. Для опухолей головного мозга характерны симптомы внутричерепной гипертензии: головные боли, тошнота, рвота, застойные явления на глазном дне, признаки внутричерепной гипертензии на краниограмме. Кроме того, при опухолях очаговая симптоматика нередко «укладывается» в один очаг, тогда как при лейкоэнцефалитах поражение более диффузное.

Эффективного лечения лейкоэнцефалитов нет. Применяются противовоспалительные, десенсибилизирующие средства, противосудорожные препараты, витамины, аминокислоты, кортикостероидные гормоны. Важная роль принадлежит профилактике инфекционных заболеваний, которые, как правило, обостряют течение болезни.

Острый рассеянный энцефаломиелит

Острый рассеянный энцефаломиелит — инфекционно-аллергическое заболевание нервной системы с распространенным поражением головного и спинного мозга, преимущественно белого вещества. Относится к демиелинизирующим поражениям нервной системы. На экспериментальных моделях энцефаломиелитов доказана роль аллергических механизмов в патогенезе заболевания.

Патоморфология. Поражаются преимущественно белое вещество головного и спинного мозга, периферические нервы, а также мозговые оболочки. Основное проявление — множественные очаги демиелинизации, разнообразные по величине и характеру клеточной реакции вокруг них, главным образом в периваскулярных и субэпендимарных отделах мозга. В участках демиелинизации обнаруживают грубые изменения осевых цилиндров. Определяются дистрофические изменения, дисциркуляторные явления. Изменена проницаемость сосудистых стенок, клеточных мембран.

Клиническая картина. Для рассеянного энцефаломиелита у детей характерно острое развитие. Развернутой клинической картине предшествует короткий продромальный период. Отмечаются недомогание, катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей, повышение температуры, озноб. Примерно у половины больных, особенно у детей раннего возраста, уже на фоне продромальных явлений имеются выраженные общемозговые симптомы: головная боль, рвота, психомоторное возбуждение, судороги, в тяжелых случаях — расстройства сознания вплоть до комы. На фоне общемозговых симптомов на 2—7-й день заболевания развивается отчетливая неврологическая симптоматика. Поражение черепных нервов наблюдается довольно часто и в ряде случаев является ведущим симптомом. Обычно в патологический процесс вовлекаются бульбарная группа черепных нервов (IX, X, XII), лицевой нерв, реже глазодвигательные нервы (III, IV, VI). Часто у детей поражаются зрительные нервы (в большинстве случаев по типу ретробульбарного неврита), реже отмечаются явления застойных сосков.

Двигательные расстройства чаще бывают в виде пара- или тетраплегии. Парезы и параличи обычно развиваются в ногах. Более чем в половине случаев они носят спастический характер, реже наблюдается сочетание симптомов вялого и спастического паралича. Определяются парестезии, выпадения поверхностной чувствительности при относительной сохранности глубокой чувствительности. В остром периоде выявляются болезненность при пальпации нервных стволов, симптомы натяжения (Ласега, Вассермана, Мацкевича). В клинически выраженных случаях отмечаются менингеальные симптомы Кернига, Брудзинского, ригидность мышц затылка. Наблюдаются расстройства тазовых функций, чаще задержка мочи и кала, реже недержание. Иногда развиваются трофические нарушения, образуются пролежни. В цереброспинальной жидкости может обнаруживаться цитоз лимфоцитарного характера в пределах от 20 до 100 клеток в 1 мкл. Одновременно с умеренно выраженным цитозом может наблюдаться небольшое увеличение содержания белка. В острой фазе СОЭ повышена до 30—40 мм/ч, отмечаются умеренный лейкоцитоз, эозинофилия.

В зависимости от преимущественного поражения различных отделов нервной системы (головной и спинной мозг, оболочки, корешки и периферические нервы) развиваются различные симптомокомплексы. В детском возрасте чаще наблюдается синдром энцефаломиелополирадикулоневрита и диссеминированного миелита. Реже наблюдаются оптикоэнцефаломиелит, полиоэнцефаломиелит. При энцефаломиелополирадикулоневрите выявляется диффузное поражение мозга. Оптикоэнцефаломиелит характеризуется поражением зрительного нерва, головного и спинного мозга. Поражение зрительного нерва у некоторых больных приводит к слепоте уже в остром периоде заболевания.

При полиоэнцефаломиелите в патологический процесс вовлекаются ядра черепных нервов, реже передних рогов спинного мозга. Развивается клиника бульбарных параличей. При диссеминированном миелите отмечается нижний спастический паразез, реже тетрапарез.

Течение острого рассеянного энцефалита у детей обычно благоприятное. В 15—20% случаев у реконвалесцентов сохраняются парезы, расстройства чувствительности, снижение зрения. Острый рассеянный энцефаломиелит следует дифференцировать от энцефалита при кори, ветряной оспе, гриппе, от энцефаломиелитической формы полиомиелита, рассеянного склероза.

Лечение. Назначают дегидратирующие, десенсибилизирующие препараты, гамма-глобулин (противокоревой), переливание малых доз крови и плазмы, глюкозы с уротропином. В восстановительном периоде показаны витамины группы В, антихолинэстеразные препараты.

Рассеянный склероз

Рассеянный склероз относится к группе демиелинизирующих заболеваний нервной системы и представляет собой своеобразную форму лейкоэнцефалита. Как самостоятельное заболевание рассеянный склероз был впервые описан Крювелье в 1835 г. Шарко выделил

характерную триаду симптомов: нистагм, интенционное дрожание, скандированная речь.

Этиология рассеянного склероза в настоящее время еще не до конца ясна. М. С. Маргулис, В. Д. Соловьев и А. К. Шубладзе выделили у больных острым рассеянным энцефаломиелитом вирус, который в 50% случаев нейтрализовался сывороткой крови больных рассеянным склерозом. Высокая концентрация противокоревых антител в крови и цереброспинальной жидкости больных рассеянным склерозом дала основание некоторым авторам связывать этиологию заболевания с вирусом кори.

Наиболее распространенной теорией возникновения и развития заболевания является инфекционно-аллергическая. Согласно этой теории, инфекция при рассеянном склерозе играет роль пускового механизма, вызывая повреждение мозговой ткани. Аутосенсibilизация организма к продуктам дегенерации мозговой ткани приводит к прогрессирующему распаду миелина. Наряду с этим обсуждается вопрос о правомерности рассматривать рассеянный склероз как медленную инфекцию с длительным переживанием вируса в нервной ткани. В последние годы имеются отдельные описания семейной формы рассеянного склероза.

Патоморфология. Патологические изменения в нервной системе характеризуются локальной демиелинизацией нервных волокон в различных отделах. Осевые цилиндры остаются сохранными. В ранних стадиях заболевания процесс обратим и возможна ремиелинизация, что лежит в основе возникновения ремиссий. В последующем становится все более выраженной вторичная реакция глии. Образуются очаги склерозирования с формированием соединительнотканых рубцов — бляшек, которые располагаются преимущественно в белом веществе головного и спинного мозга. Одновременно могут обнаруживаться бляшки разного «возраста», свежие и старые серо-желтого цвета. Вокруг свежих бляшек наблюдаются признаки воспаления с лимфоидной инфильтрацией и плазматическими клетками.

Заболевание чаще всего развивается в возрасте 20—40 лет; могут болеть также дети и подростки. Отмечено неравномерное распределение заболеваемости рассеянным склерозом с преобладанием его в северных и западных районах СССР. В южных странах заболевание встречается редко.

Клиническая картина. В типичных случаях отмечаются постепенное начало и медленное течение, множественность очагов, клинических проявлений, наличие ремиссий. Триада Шарко наблюдается лишь в далеко зашедших и типичных случаях рассеянного склероза. Начальные стадии заболевания часто проявляются неврозоподобными явлениями — общей слабостью, головными болями, снижением работоспособности, эмоциональной лабильностью.

При объективном обследовании больных уже на ранних стадиях можно обнаружить органические симптомы: повышение сухожильных рефлексов, патологические рефлексы, отсутствие брюшных рефлексов, легкие расстройства координации, нистагм. После действия провоцирующих факторов (инфекции, физические и психические травмы)

появляются обычно новые симптомы: переходящие параплегии, расстройства чувствительности в виде парестезий и расстройств функций тазовых органов. Особо следует отметить в этом периоде головокружение, диплопию и кратковременную слепоту, которую нередко ошибочно диагностируют как истерический амавроз. Все эти проявления могут быть нестойкими и быстро исчезать.

Постепенно выявляется характерная симптоматика: спастические парезы и параличи, отсутствие брюшных рефлексов, интенционное дрожание, нистагм, скандированная речь, парестезии, реже — расстройства глубокой и вибрационной чувствительности, развиваются своеобразное изменение интеллекта, эйфория, мнестические расстройства.

Нарушения функции тазовых органов характеризуются задержкой мочи, императивными позывами, периодическим недержанием мочи, в терминальных стадиях — истинным недержанием с постоянным по каплям выделением мочи, инфекцией мочевых путей и восходящим уросепсисом. Наблюдаются полная иммобилизация больных, кахексия.

Офтальмологическое исследование вызывает стойкие изменения со стороны глазного дна и полей зрения. Характерны побледнение височных половин сосков зрительных нервов, концентрическое сужение полей зрения. Нарушения зрения часто связаны с ретроульбарным невритом зрительного нерва.

В крови могут наблюдаться умеренная лейкопения, нейтропения, лимфоцитоз, реже повышение СОЭ. Определяются увеличение содержания иммуноглобулинов типа М, диспротеинемия, дислипидемия.

В цереброспинальной жидкости иногда выявляются небольшой плеоцитоз и умеренное повышение количества белка. Характерна паралитическая коллоидная реакция. Повышается содержание иммуноглобулинов G.

Течение заболевания прогрессирующее, с ремиссиями и обострениями. Симптомы при рассеянном склерозе носят мерцающий характер: то появляются, то исчезают, иногда на протяжении нескольких часов. С нарастанием процесса ремиссии могут укорачиваться. Заболевание неуклонно прогрессирует и приводит к инвалидности. Для рассеянного склероза типична своеобразная диссоциация симптомов. Например, пирамидный парез может иногда сочетаться с гипотонией мышц, симптомы поражения пирамидного пути нередко сопровождаются отсутствием мышечной слабости. Клиническое «расщепление» симптомов связано с одновременным вовлечением в процесс многих функциональных систем, а также с многоочаговостью поражения в пределах одной функциональной системы. Мерцание симптомов может быть объяснено иммунобиохимическими изменениями в нервной системе при сохранности нейронных структур, возможностью ремиелинизации.

В зависимости от преимущественного расположения очагов демиелинизации различают церебральную, спинальную и цереброспинальную формы рассеянного склероза. Цереброспинальная форма встречается наиболее часто.

Дифференциальная диагностика. На ранних стадиях рассеянный

склероз может напоминать невроты и истерические реакции. Диагностике помогают наличие симптомов органического поражения нервной системы и тщательное изучение анамнеза. Следует исключить опухоли головного и спинного мозга. При опухоли симптомы поражения обычно «укладываются» в один очаг; характерно прогрессирующее течение без ремиссии, имеются признаки повышения внутричерепного давления, белково-клеточная диссоциация в цереброспинальной жидкости. При опухолях спинного мозга пробы Квеккенштедта и Стукея положительные. Мозжечковые формы рассеянного склероза дифференцируют от оливопонтocerebellарных дегенераций и других дегенеративных поражений мозжечка. Имеет значение темп развития неврологических симптомов, постепенно прогрессирующий при дегенерации и ремиттирующий при рассеянном склерозе. В случаях преобладания нарушения зрения следует исключить ретробульбарный неврит зрительного нерва, при котором нередко устанавливается связь с воспалительными заболеваниями придаточных пазух, характерны острое начало и прогрессирующее течение.

Лечение проводят гормональными препаратами. Применяют преднизолон—1—1,5 мг/кг в сутки в течение 3—4 нед до появления ремиссии, АКТГ—400—600 ЕД на курс (по 20—25 ЕД в день), кортизон—по 25 мг 2 раза в день, на курс 650—700 мг. В последние годы применяют синактен. Показаны десенсибилизирующая терапия (димедрол, супрастин, пипольфен), витамины, стимуляторы обмена веществ и антихолинэстеразные средства. В период ремиссии длительно применяют (в течение года и более) преднизолон (5—15 мг в сутки), препараты йода, липоцеребрин, аминалон, церебролизин, фитин, препараты железа, антигистаминные средства.

Прогноз заболевания при наличии длительных ремиссий благоприятный. При быстро текущих формах прогноз тяжелый. Развиваются тетраплегия, кахексия, пролежни, септические осложнения.

Вторичные энцефалиты и энцефаломиелиты

Вакцинальные энцефалиты

Вакцинальные энцефалиты могут развиваться после противооспенной вакцинации, введения вакцин КДС и АКДС, при антирабических прививках. В основе вакцинальных энцефалитов лежит аллергическая реакция мозга, морфологически выражающаяся в воспалительном поражении мозговых сосудов с формированием множественных периваскулярных и прежде всего перивенозных инфильтратов, диapedезных кровоизлияний, развитием отека мозга. Процесс преимущественно локализуется в белом веществе головного и спинного мозга, характеризуется образованием очагов демиелинизации. Морфологически вакцинальные энцефалиты являются аллергическими лейкоэнцефалитами (рис. 111).

Клиническая картина. Первые симптомы заболевания обычно появляются на 7—9—12-й день после вакцинации, иногда в более ранние сроки. Поствакцинальный энцефалит чаще возникает у первично

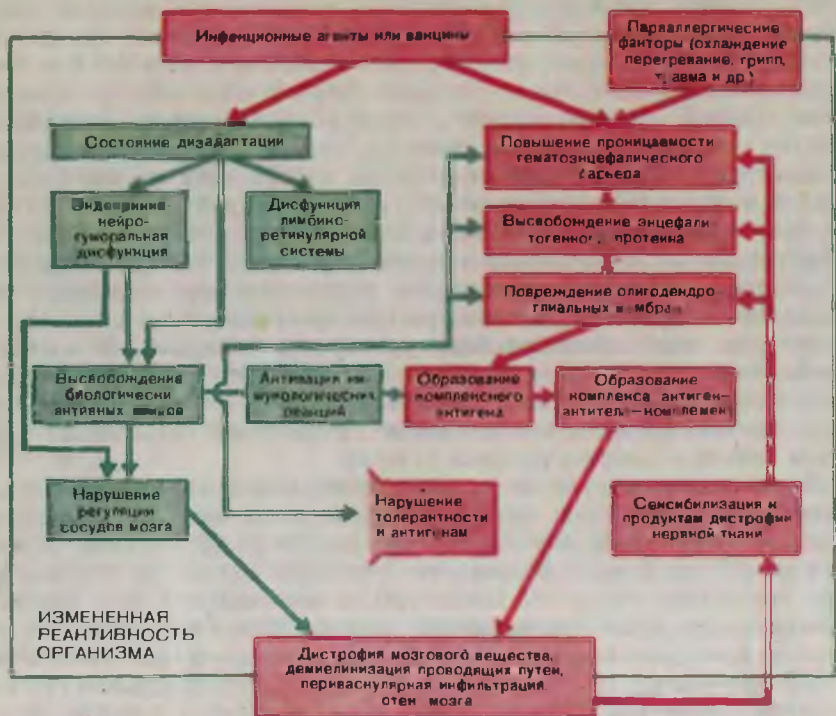


Рис. 111. Схема патогенеза и основные проявления вторичных инфекционных аллергических энцефалитов.

вакцинированных детей (особенно при поздней вакцинации), реже при ревакцинациях. Заболевание развивается остро, с резкого подъема температуры до 39—40°C. Наблюдаются головная боль, рвота, нередко потеря сознания, генерализованные судороги. Иногда выявляются менингеальные симптомы. Демиелинизация пирамидных путей в головном и спинном мозге приводит к развитию параличей (моно-, геми- или параплегии); периферические параличи и парезы наблюдаются реже.

Поражение экстрапирамидной системы сопровождается появлением гиперкинезов, нарушений координации движений.

При исследовании цереброспинальной жидкости определяется повышение ее давления, небольшой лимфоцитарный цитоз (или нормальное содержание клеточных элементов); в содержании белка и сахара имеются незначительные отклонения от нормы (в сторону повышения). В крови специфических изменений нет.

Течение вакцинальных энцефалитов обычно благоприятное, большинство больных полностью выздоравливают. В тяжелых случаях резкий отек мозга создает угрозу жизни ребенка. После клинического выздоровления могут некоторое время сохраняться парезы и параличи, но они постепенно регрессируют.

Особенностью течения энцефалита при антирабических прививках является возможность манифестации в виде острого энцефаломиелополирадикулоневрита, который иногда очень быстро прогрессирует (по типу восходящего паралича Ландри) и может привести к летальному исходу вследствие возникновения бульбарных расстройств.

Лечение. При вакцинальных энцефалитах назначают десенсибилизирующие средства (димедрол, пипольфен, супрастин, хлорид кальция, гормоны), а также дегидратирующие, противосудорожные, жаропонижающие препараты.

Энцефалит при кори

Коревой энцефалит — одно из наиболее тяжелых осложнений кори. По своей природе он относится к инфекционно-аллергическим энцефалитам. Поражение мозговых сосудов распространенное по типу аллергического васкулита. Морфологически коревой энцефалит характеризуется фиброзным набуханием сосудистых стенок, образованием перивенозных очагов демиелинизации. Иногда страдают не только миелиновые оболочки, но и осевые цилиндры. Помимо указанных изменений, в мозге детей, умерших вследствие коревого энцефалита, находят множественные мелкие, иногда сливные очаги кровоизлияний. Течение коревого энцефалита может осложниться присоединением флеботромбозов мозговых вен и синусов. Иногда определяются воспалительные изменения в оболочках мозга.

Клиническая картина коревого энцефалита развивается остро, чаще на 3—5-й день после появления сыпи. Температура к началу энцефалита может уже нормализоваться, и нередко отмечается новый резкий подъем ее до высокого уровня. Сознание спутанное. В тяжелых случаях наблюдаются выраженные расстройства сознания,

психомоторное возбуждение, галлюцинаторные явления, коматозное состояние. Иногда возникают генерализованные судороги.

При обследовании выявляются менингеальные симптомы, парезы, параличи, координаторные нарушения, гиперкинезы, симптомы поражения II, III, VII черепных нервов, проводниковые расстройства чувствительности, нарушение функций тазовых органов. В цереброспинальной жидкости нередко увеличено содержание белка и повышены цитоз; давление жидкости, как правило, повышено.

Течение коревого энцефалита тяжелое, летальность может достигать 25%. Тяжесть энцефалита не зависит от течения кори.

Лечение должно быть направлено на дезинтоксикацию, десенсибилизацию, борьбу с отеком мозга. В качестве профилактики показано введение гамма-глобулина детям, имевшим контакт с больными, особенно детям со склонностью к аллергическим реакциям.

Энцефалит при ветряной оспе

Энцефалит при ветряной оспе — тяжелое инфекционно-аллергическое заболевание. Морфологическая картина мозга характеризуется наличием перивенозной воспалительной инфильтрации вещества мозга, очагов периваскулярной демиелинизации. Могут поражаться оболочки мозга. Иногда наблюдается гнойный менингит. В тяжелых случаях поражение сосудов мозга приводит к возникновению множественных паренхиматозно-оболочечных кровоизлияний. Ветряночный энцефалит, так же как поствакцинальный и коревой, относится к демиелинизирующим лейкоэнцефалитам. В тяжелых случаях заболевание может протекать как гнойно-геморрагический менингоэнцефаломиелит.

Клиническая картина энцефалита при ветряной оспе развивается быстро — на 3–7-й день после появления высыпаний. Описаны случаи возникновения энцефалита в более поздние сроки или в дозвантемный период. Отмечаются гипертермия, коматозные состояния, судороги, менингеальные симптомы, пирамидные и экстрапирамидные нарушения. Рано появляются признаки отека мозга.

В цереброспинальной жидкости определяется повышение содержания белка и цитоза; число клеток обычно не превышает 100–200 в 1 мкл (преимущественно лимфоциты), но в редких случаях наблюдается высокий нейтрофильный цитоз. Давление цереброспинальной жидкости, как правило, повышено.

Течение энцефалита при ветряной оспе обычно благоприятное, но в некоторых случаях очень тяжелое, с летальным исходом. После выздоровления могут длительно сохраняться парезы, гиперкинезы, судорожные приступы.

Лечение. Показаны дезинтоксикация, десенсибилизация, борьба с отеком мозга, противовоспалительная терапия, антибиотики.

Поражение нервной системы при токсоплазмозе

Токсоплазмоз относится к заболеваниям протозойной этиологии, наблюдается практически во всех странах мира. Впервые токсоплазмоз

моз животных описан в 1908 г., а в 1914 г. Каstellани обнаружил токсоплазмоз у мальчика 14 лет, заболевание у которого сопровождалось лихорадкой, спленомегалией и анемией. В 1923 г. Янку опубликовал наблюдение случая врожденного токсоплазмоза у ребенка, умершего при явлениях врожденной гидроцефалии, микрофтальмии и хориоретинита.

Возбудителем токсоплазмоза является *Toxoplasma Gondii* — паразит из группы простейших. Токсоплазма — внутриклеточный паразит, она способна размножаться в клетках нервной системы, внутренних органов (печень, легкие, сердце). Размножаясь в клетках пораженных органов, токсоплазмы образуют скопления — псевдоцисты.

Заболевание токсоплазмозом отмечено у многих млекопитающих (грызуны, лисицы, собаки, косули и др.), а также у некоторых птиц. Наибольшая роль в распространении заболевания и заражения человека принадлежит собакам. Токсоплазмы могут быть обнаружены в фекалиях, моче больной собаки, слизи носа и глотки, слюне. Заражение человека чаще осуществляется через рот. Факторами передачи являются грязные руки, пищевые продукты, инфицированные выделениями животного, а также мясо, молоко больных животных, не прошедшие необходимой обработки. Воздушно-капельный путь заражения наблюдается реже. Заражение не всегда сопровождается развитием заболевания, значительный процент составляют латентно протекающие случаи. Среди здорового населения зараженность токсоплазмозом достигает 8—10%, а в некоторых районах планеты — 40—60%.

Дети болеют чаще взрослых. В организм ребенка токсоплазма может попасть не только пероральным или воздушно-капельным путем, но и внутриутробно, через плаценту с кровью матери, зараженной токсоплазмозом. Этим обусловлено возникновение врожденных форм заболевания и их клиническое отличие от приобретенных (возбудитель, воздействуя на развивающийся плод, нарушает процесс эмбриогенеза, приводит к возникновению пороков развития и уродств). Инфицирование плода в период первой половины беременности может вызвать внутриутробную смерть плода и выкидыш.

Патоморфология. Данные о патологической анатомии приобретенного токсоплазмоза базируются в основном на результатах экспериментальных исследований на животных. Введенная в организм токсоплазма распространяется гематогенно и к концу 1-й недели может обнаруживаться в различных органах, прежде всего в центральной нервной системе, где наблюдается картина так называемого токсоплазмозного энцефалита или менингоэнцефалита. Отмечаются явления некротического перивентрикулита, очажки некрозов в субкортикальном белом веществе с микроглиальной и лимфоцитарной инфильтрацией. В этих участках обнаруживают токсоплазмы и псевдоцисты. Наблюдается распространенный васкулит с периваскулярными очагами серозно-продуктивного воспаления. Тромбоваскулит лежит в основе воспалительного поражения мягких мозговых оболочек и хориоидальных сплетений. Одновременно с мозгом и его оболочками поражаются глаза (с развитием ретинита, хориоидита, иридоциклита),

а также внутренние органы (легкие, сердце, печень, селезенка, лимфатические узлы).

Врожденный токсоплазмоз чаще, чем приобретенные формы, приводит к летальному исходу, поэтому его патоморфология изучена детальнее. При врожденном заболевании наблюдаются явления текущего токсоплазмозного поражения. В мозге обнаруживаются множественные более или менее значительные очаги обызвествления, участки размягчения мозгового вещества, полости, заполненные жидкостью. Как правило, отмечается гидроцефалия, обусловленная воспалительной и рубцовой облитерацией ликвороносных путей (водопровод, отверстие Лушки), а также поражением сосудистых сплетений. Тяжелая гидроцефалия может привести к резкому истончению вещества полушарий мозга, а иногда к полному их разрушению. При врожденном токсоплазмозе могут наблюдаться анэнцефалия, отсутствие черепных костей, волчья пасть, микрофтальмия и другие пороки развития. Вместе с тем нередко встречаются явления текущего воспалительного процесса в виде энцефалита, энцефаломиелита или менингоэнцефаломиелита. Смерть детей с врожденным токсоплазмозом может наступить в связи с воспалительным поражением жизненно важных центров ствола мозга.

Клиническая картина. Поражение различных органов и систем при приобретенном токсоплазмозе обуславливает чрезвычайно разнообразие клинических проявлений.

Острое начало заболевания сопровождается гиперемией, головной болью, рвотой, головокружением. Иногда наблюдаются судороги, нарушение сознания. Преобладанием поражения того или иного органа или системы определяется разделение приобретенного токсоплазмоза на отдельные клинические варианты (лимфаденопатия, экзантемная, цереброспинальная, глазная, пневмоническая, миокардитическая и кишечная формы).

Лимфаденопатия — наиболее часто встречающаяся форма приобретенного токсоплазмоза. Поражаются шейные, затылочные, надключичные, подмышечные и паховые лимфатические узлы. При экзантемной форме на фоне бурного начала болезни, гипертермии появляется мелкопапулезная сыпь, напоминающая сыпнотифозную и локализуемая на туловище. Ладони, подошва, голова свободны от сыпи. Нередко присоединяются пневмония, миокардит. Кишечная форма протекает как острый или подострый энтероколит.

Цереброспинальная форма обусловлена явлениями менингоэнцефаломиелита. Чаще протекает остро с подъемом температуры, головной болью, нарушениями сна, иногда наблюдается сыпь. Помимо общемозговых явлений, определяются очаговые симптомы, зависящие от преимущественной локализации поражения мозга (моно- и гемиплегии, атаксия, нарушения черепномозговой иннервации). Могут выявляться менингеальные знаки. В некоторых случаях отмечается картина токсоплазмозного церебрального арахноидита. Характерные для врожденного токсоплазмоза кальцинаты в мозге при этой форме не обнаруживаются. В цереброспинальной жидкости наблюдается невысокий лимфоцитарный цитоз, в осадке иногда обнаруживаются токсоплазмы.

Специфических изменений со стороны периферической крови не выявлено. Приобретенный токсоплазмоз может протекать остро, подостро или хронически. Летальный исход бывает редко, но может иметь место при тяжелых формах миокардита, пневмонии или энцефалита с поражением ствола мозга.

При врожденном токсоплазмозе острый период болезни протекает чаще внутриутробно, в связи с чем в клинике на первый план выступают последствия ранее возникших поражений мозга в сочетании с проявлениями более или менее выраженного текущего воспалительного процесса. При заражении плода в первые 3 мес беременности возникают тяжелые повреждения центральной нервной системы (анэнцефалия, акrania и др.), приводящие к гибели плода и выкидышу или мертворождению. В случае рождения живого ребенка могут наблюдаться микроцефалия, гидроцефалия. Инфицирование плода в последние три месяца беременности может завершиться рождением внешне здорового ребенка, однако симптомы токсоплазмоза возможно выявить уже в периоде новорожденности. Для врожденного токсоплазмоза характерны гидроцефалия, кальцинаты в мозге и хориоретинит.

Большая или меньшая острота клинического течения врожденного токсоплазмоза позволяет разделить его на острую, подострую и хроническую формы. При неврологическом обследовании выявляется гидроцефалия, нередко достигающая резко выраженной степени; кости черепа истончены, роднички не пульсируют, напряжены. Размеры головки быстро увеличиваются. Могут наблюдаться менингеальные симптомы, тонические, реже клонические судороги, очаговые симптомы в виде спастических параличей или парезов, нарушений черепномозговой иннервации. Характерным признаком врожденного токсоплазмоза является олигофрения.

В цереброспинальной жидкости определяется лимфоцитарный цитоз (до 500 клеток в 1 мкл), иногда — ксантохромия. На рентгенограмме черепа обнаруживаются кальцинаты, располагающиеся в глубинных отделах мозга, в области сосудистых сплетений.

Поражение глаз может быть разнообразным (анофтальмия, микрофтальмия, хориоретинит, ирит, иридоциклит, колобома, катаракта и др.). Врожденный токсоплазмоз сопровождается поражением внутренних органов. Наблюдаются пневмонии, миокардиты, гепатоспленомегалия с выраженной желтухой. Прогноз врожденного токсоплазмоза зависит от времени инфицирования плода.

Диагностика токсоплазмоза основывается на учете клинических данных и лабораторных исследованиях. Наиболее достоверными в настоящее время считают серологические реакции и аллергическую внутрикожную пробу. Помимо обследования больного ребенка, необходимо обследовать его родителей, родственников, живущих с ним вместе. Для установления диагноза токсоплазмоза имеют значение семейный и акушерский анамнез матери (наличие выкидышей, мертворождений, заболевания в период беременности и т. п.), результаты клинического исследования (пороки развития, гидроцефалия, микроцефалия, олигофрения, кальцинаты на рентгено-

грамме черепа, изменения цереброспинальной жидкости, глазного дна, неврологическая симптоматика), данные лабораторных исследований ребенка и его родственников (реакция связывания комплемента с токсоплазмозным антигеном и внутрикожная проба с токсоплазмином). Важно помнить, что реакции связывания комплемента и внутрикожная проба могут быть отрицательными у больного ребенка в возрасте до 2 лет, а также на фоне интенсивного успешного лечения.

Лечение. Применяют комплексное лечение хлоридином (дарапримом) и сульфадимезином. Суточную дозу хлорида (0,5—1 мг на 1 кг массы тела) делят на 2—3 приема. Детям в возрасте от 1 года до 3 лет назначают 0,01 г в сутки, 4—7 лет—0,02 г, 8—11 лет—0,03 г, 12—15 лет—0,04 г, взрослым—0,05 г в сутки. Лечение проводят курсами по 5—7 дней с интервалом в 1½—2 нед; всего 2—4 курса. Одновременно с хлоридином и сульфадимезином назначают антигистаминные, дегидратирующие препараты, глутаминовую кислоту, липоцеребрин и др. Большое значение придают профилактике врожденного токсоплазмоза, лабораторному обследованию беременных женщин с отягощенным акушерским анамнезом и своевременному применению лечения хлоридином и сульфадимезином.

Миелиты

Миелит — воспаление спинного мозга, при котором страдает белое и серое вещество, нередко также корешки и оболочки. Различают первичные и вторичные миелиты (при кори, после антирабической вакцинации и т. п.). По степени распространенности процесса можно выделить диффузный, многоочаговый и сравнительно отграниченный миелит. Последний вариант, при котором поражаются 2—4 сегмента спинного мозга, встречается чаще. Патологический очаг возникает с несколько большей частотой в грудном и пояснично-крестцовом отделах, но наблюдаются и другие уровни локализации (шейный, шейно-грудной). Миелитический симптомокомплекс может быть составной частью клинической картины различных нейроинфекций с диффузным поражением нервной системы (энцефаломиелиты, менингоэнцефаломиелиты, лейкоэнцефалиты и др.), но иногда встречается изолированно.

Клиническая картина миелита складывается из инфекционных симптомов и признаков поражения спинного мозга. После 2—3 дней продромальных явлений (повышенная температура, общее недомогание, озноб) развивается комплекс очаговых неврологических симптомов. При остром поперечном миелите ниже уровня локализации возникают центральный паралич и выпадение всех видов чувствительности. В начальной стадии иногда наблюдаются корешковые боли. Весьма характерны появление расстройств тазовых функций — задержка мочи и кала. Отмечаются также значительные трофические нарушения, быстро образуются пролежни. Если очаг поражения достаточно обширен, то на уровне его локализации можно обнаружить периферические параличи и выпадение чувствительности по

сегментарному типу. Наиболее тяжелая картина наблюдается при шейной локализации миелита — возникает спастический тетрапарез с анестезией и тазовыми расстройствами, нарушается дыхание.

При половинном поражении поперечника спинного мозга формируется синдром Броун-Секара: спастический паралич и выпадение глубокой чувствительности на стороне очага, нарушение поверхностной чувствительности на другой стороне.

В цереброспинальной жидкости при миелите можно обнаружить повышение содержания белка до 0,6—1 г/л, иногда небольшой лимфоцитарный цитоз; содержание сахара нормальное или слегка повышенное. Определяется умеренное повышение ликворного давления.

Период нарастания неврологической симптоматики обычно сменяется на 2—4-й неделе заболевания относительной стабилизацией патологического процесса, что можно рассматривать как переход к восстановительному периоду. Восстановление происходит длительно (в течение 1—2 лет) и не всегда бывает полным.

Миелит необходимо *дифференцировать* от полиомиелита, опухоли спинного мозга, рассеянного склероза. При полиомиелите возникают периферические параличи и, кроме того, нет проводниковых расстройств чувствительности, поскольку белое вещество спинного мозга, как правило, не поражается. При опухоли спинного мозга симптоматика развивается постепенно, очень часто с болевым синдромом, в цереброспинальной жидкости имеется белково-клеточная диссоциация, нередко ликвородинамические пробы обнаруживают блок субарахноидального пространства. Для рассеянного склероза в отличие от миелита характерны наличие симптомов поражения головного мозга, постепенное нарастание симптоматики и ремиттирующее течение.

Лечение. В остром периоде миелита назначают антибиотики, сульфаниламиды, противовоспалительные, десенсибилизирующие и дегидратирующие средства. Очень важен контроль за деятельностью тазовых органов — своевременная катетеризация, промывание мочевого пузыря антисептиками (риванол, фурацилин) во избежание инфицирования мочевыводящих путей. Следует обратить серьезное внимание на предупреждение образования пролежней (переворачивание больного, обработка кожных покровов).

В восстановительном периоде применяют витаминотерапию, сосудорасширяющие препараты, АТФ, аминокислоты, аминалон, церебролизин, прозерин, галантамин, нивалин, массаж, лечебную физкультуру, физиотерапевтические мероприятия, санаторно-курортное лечение.

МЕНИНГИТЫ

Менингит — воспаление мозговых оболочек. Различают лептоменингит — воспаление мягких мозговых оболочек и пахименингит — воспаление твердой мозговой оболочки. Особо выделяют арахноидит — воспаление паутинной оболочки. По преимущественной локализации менингиты подразделяют на церебральные (конвекситальные и базальные) и спинальные формы.

По характеру воспалительного процесса, изменений в цереброспинальной жидкости менингиты делят на гнойные и серозные, по остроте развития клинической картины—на менингиты с острым, подострым или хроническим течением. К первичным менингитам относят гнойные (менингококковый, пневмококковый), серозные (лимфоцитарный хориоменингит, менингиты, вызванные вирусами ЕСНО и Коксаки, некоторые другие формы), к вторичным—менингиты, возникающие как осложнение при гнойном отите, абсцессе легкого и эмпиеме плевры, открытой черепно-мозговой травме, а также менингиты при общих инфекционных заболеваниях (туберкулез, сифилис, эпидемический паротит и др.).

Гнойные менингиты

Гнойные менингиты вызываются различными возбудителями: менингококками, пневмококками, стрептококками, стафилококками, гемофильной палочкой Афанасьева—Пфейффера, кишечной палочкой, синегнойной палочкой, грибами, сальмонеллами и др.

Диагностика отдельных форм гнойных менингитов базируется прежде всего на показателях бактериологического исследования, эпидемиологических данных. Морфологическая картина гнойных менингитов также обнаруживает общие черты независимо от возбудителя. Несмотря на разнообразие возбудителей, существует основной симптомокомплекс, постоянный для всех гнойных менингитов. Клиническая картина, наиболее типичная для гнойных менингитов, наблюдается у детей при эпидемическом менингококковом менингите.

Эпидемический менингококковый менингит—первичное гнойное воспаление мягких мозговых оболочек (гнойный лептоменингит), вызываемое менингококками Вексельбаума и представляющее одно из проявлений менингококковой инфекции. Эпидемические вспышки менингококкового менингита регистрировались в разных городах нашей страны в 1968—1973 гг. Заболевание может возникать в любом возрасте, но преимущественно болеют дети в возрасте до 3 лет. Заражение происходит воздушно-капельным путем, реже контактным. Возбудитель попадает в нервную систему из носоглотки, распространяясь лимфогематогенным путем. Развитию менингита может предшествовать более или менее длительная фаза менингококцемии. Иногда менингококцемия не сопровождается гнойным менингитом; чаще же отмечается сочетание менингококцемии и гнойного менингита.

Патоморфология. Морфологически менингококковый менингит относится к лептоменингитам, т. е. преимущественно поражаются паутинная и мягкая мозговые оболочки. По ходу борозд и сосудов, в основном конвексительной поверхности полушарий, обнаруживается серозный или гнойный экссудат. Иногда полушария покрыты сплошной «шапкой» гноя. Состав экссудата нейтрофильный. Воспалительный процесс затрагивает оболочечные влагалища корешков черепных и спинномозговых нервов, чем объясняются столь частые при менингитах корешковые явления. В веществе мозга определяются стаз



Рис. 112. Схема основных менингеальных симптомов.

1 — рвота; 2 — гиперестезия; 3 — симптом Кернига; 4 — симптом Гиллена; 5 — симптом Фанкони; 6 — втянутый живот; 7 — ригидность затылочных мышц; 8 — симптом треножника; 9 — симптом «поцелуй в колено»; 10 — симптом подвешивания Лесажа; 11 — скуловой рефлекс; 12 — головная боль.

крови в сосудах, инфильтрация и некрозы сосудистых стенок, образование тромбов, периваскулярные диапедезные геморагии, отек. Распространение гнойного экссудата по периваскулярным пространствам приводит к возникновению тромбофлебита, гнойных очагов в мозговом веществе. Изменения обнаруживаются в сосудистых сплетениях желудочков, в эпендиме и субэпендимарном веществе. В случаях затяжного течения менингита происходят организация гноя, разрастание соединительной ткани и фиброз оболочек. Кроме оболочек мозга, воспалительные изменения находят в синовиальных оболочках суставов, сосудистой оболочке глаз, сердце, надпочечниках.

Клиническая картина. Продолжительность инкубационного периода 1—4 дня. Заболевание начинается остро, с подъема температуры, озноба; нередко наблюдаются катаральные явления в зеве. При осмотре обращают на себя внимание вялость, безучастность больного, иногда сочетающиеся с капризностью, раздражительностью. Кожа лица бледная с сероватым оттенком. Вследствие развития отека мозга уже в первые часы заболевания может быть нарушено сознание, наступают судорожные приступы, иногда эпилептический статус. В случаях менее тяжелого течения ребенок жалуется на головную боль, боль в животе, возникает повторная рвота. При осмотре определяются ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского и другие проявления менингеального синдрома (рис. 112). Очаговые симптомы обычно отсутствуют, но могут наблюдаться поражения черепных нервов, чаще других — слухового нерва. Эти симптомы обычно обусловлены ликвородинамическими нарушениями в области заднечерепной ямки, а также воспалением оболочечных влагалищ корешков нервов. В связи с менингококцемией на коже появляется сыпь геморрагического характера, имеющая специфический для менингококковой инфекции «звездчатый» вид. Она локализуется преимущественно на ягодицах и бедрах. Нередко наблюдаются лишь отдельные элементы сыпи, причем в атипичных местах (на груди, шее, плечах и др.).

Течение менингококкового менингита при своевременном лечении благоприятное, болезнь заканчивается выздоровлением на 10—14-й день. В части случаев заболевание развивается злокачественно с самого начала, протекает сверхостро, молниеносно, приводит к летальному исходу в течение 18—24 ч от начала заболевания. В основе этой формы менингококковой инфекции (симптомокомплекс Уотерхауса — Фридериксена) лежит сочетание тяжелого токсикоза, острого отека и набухания мозга и менингококкового сепсиса. Характерно бурное начало с гипертермией и ранним появлением обильной геморрагической сыпи, которая быстро распространяется. Прогрессирует артериальная гипотензия, падает сердечная деятельность, развивается коллаптоидное состояние. Часто с первых часов возникает судорожный статус. Смерть наступает при явлениях острой надпочечниковой недостаточности, грубых нарушениях общей гемодинамики и микроциркуляции, обмена веществ и гипоксии в органах и тканях. Морфологически обнаруживают острый отек и набухание мозга, множественные кровоизлияния в веществе и оболочках мозга, внутрен-

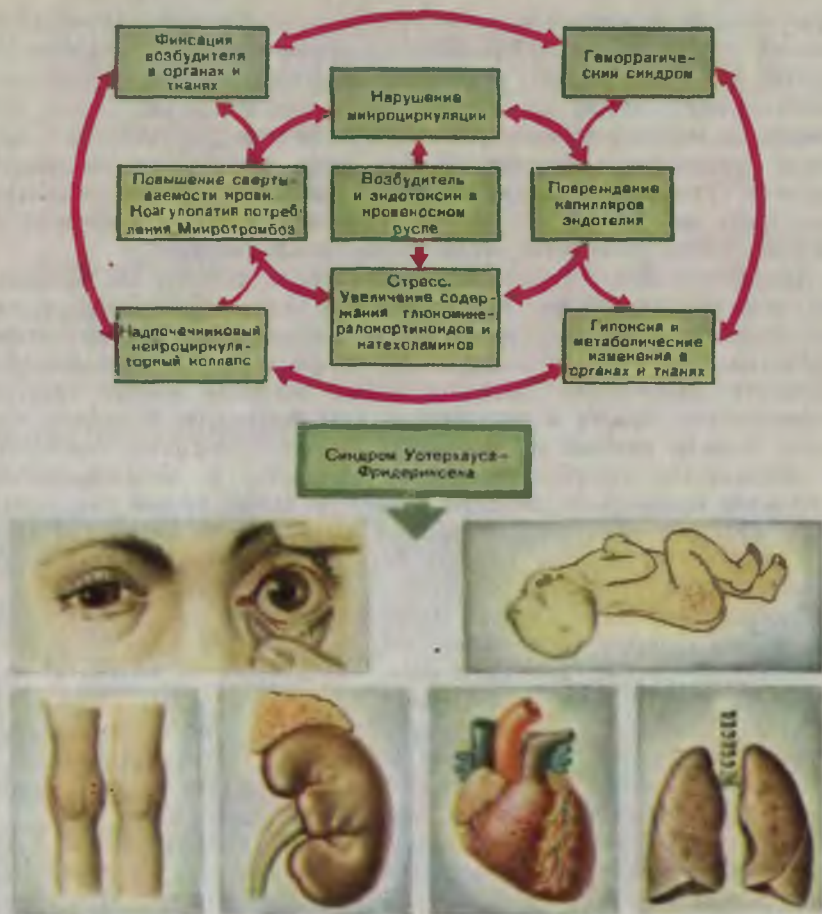


Рис. 113. Схема патогенеза синдрома Уотерхауса — Фридериксена.

них органах, кровоизлияния в надпочечники. Летальность при синдроме Уотерхауса—Фридериксена очень высокая. Мероприятия, направленные на борьбу с острой надпочечниковой недостаточностью, интоксикацией, сепсисом и отеком мозга, дают положительный результат лишь при своевременной диагностике и лечении (рис. 113).

Дифференциальная диагностика менингококкового менингита и гнойных менингитов, вызванных другими возбудителями, основывается преимущественно на лабораторных бактериологических исследованиях, так как четких клинических различий они не имеют. Диагностику менингококковой инфекции облегчает наличие характерной сыпи, однако следует помнить, что подобная сыпь иногда встречается при пневмококковом менингите.

Диагноз гнойного менингита ставят на основании острого инфек-

ционного начала, менингеального синдрома, изменений в цереброспинальной жидкости и периферической крови. Давление цереброспинальной жидкости обычно повышено, жидкость мутная, иногда зеленовато-желтого цвета, содержание белка увеличено до 0,66—1 г/л; отмечается нейтрофильный цитоз, достигающий 2000—3000 в 1 мкл, иногда нейтрофилы покрывают все поле зрения, не поддаваясь подсчету. Содержание сахара в цереброспинальной жидкости обычно уменьшено до 0,4—0,2 г/л. В периферической крови определяется нейтрофильный лейкоцитоз, сдвиг влево, повышенная СОЭ.

Диагноз гнойного менингита в типичных случаях не представляет затруднений, однако при атипичном течении (особенно в раннем детском возрасте), минимально выраженных менингеальных симптомах диагностика сложна. У грудных детей при гнойном менингите наибольшее диагностическое значение имеют симптом подвешивания Лесажа и напряжение или выбухание большого родничка. Иногда вообще не возникает мысли о гнойном менингите, не исследуется цереброспинальная жидкость, а несвоевременное назначение адекватного лечения влечет за собой целый ряд осложнений. Поэтому врач-педиатр должен помнить о возможности гнойного менингита во всех случаях остроинфекционного начала заболевания, сопровождающегося рвотой, головной болью.

Гнойный менингит следует дифференцировать от острого аппендицита, при котором также может наблюдаться сочетание повышения температуры, рвоты, воспалительных изменений в крови, а боль в животе при остром аппендиците может не иметь локального характера (особенно у детей раннего возраста) и не сопровождаться четкими симптомами раздражения брюшины. Тактика выжидания и наблюдения, нередко практикуемая при диагностике острого аппендицита, совершенно недопустима при гнойном менингите.

Сочетание менингеальных симптомов и геморрагической сыпи может наблюдаться при геморрагических диатезах, осложненных субарахноидальным кровоизлиянием. Исследование цереброспинальной жидкости помогает диагностике.

В случае тяжелого гнойного менингита с острым отеком и выбуханием мозга менингеальный синдром «стусшевывается» обилием общемозговой и вторичной стволовой симптоматики (сдавление ствола мозга). В этих случаях, особенно при наличии судорог, необходимо проводить дифференциальную диагностику, имея в виду острые энцефалиты. Гнойный менингит иногда манифестирует коматозным состоянием, в связи с чем необходимо исключать все возможные причины комы.

Следует дифференцировать первичный гнойный менингит и вторичный, обусловленный наличием гнойного очага (абсцесс мозга, гнойный отит, мастоидит, гайморит, фронтит).

Осложнения гнойного менингита чаще всего связаны с нарушениями продукции и циркуляции цереброспинальной жидкости. Повышение внутричерепного давления возникает и вследствие гиперпродукции жидкости сосудистыми сплетениями, и за счет спаечного процесса, нарушающего ее циркуляцию. Иногда спаечный процесс

Форма менингита	Антибиотики и последовательность назначения							
	Пенициллин	Полусинтетические пенициллины	Левомецетин	Сигмамицин	Молимицин	Гентамицин	Цепорин	
Менингококковый	●	●	●					
Пневмококковый	●			●			●	
Стрептококковый	●				●		●	
Нолибациллярный		●	●			●	●	
Пфейферовский				●			●	
Стафилококковый		●	●				●	

До выявления возбудителя назначать по 200-500 тыс. ЕД на 1 кг массы тела

Рис. 114. Антибиотикотерапия при гнойных менингитах.

приводит к образованию замкнутых кист, заполненных цереброспинальной жидкостью, которые, сдавливая те или иные отделы мозга, могут быть причиной развития эпилептиформного синдрома. В ряде случаев прогрессирующая гидроцефалия обуславливает возникновение стойкой внутричерепной гипертензии.

Лечение гнойных менингитов. Течение и исход гнойного менингита в большей степени зависят от сроков начала лечения. Важно не только своевременно назначить антибиотики и сульфаниламидные препараты, но и установить дозировку препаратов, адекватную тяжести клинического течения. Совершенно недопустимо назначение в сомнительных случаях низких доз пенициллина, которые, не оказывая терапевтического действия, повышают резистентность возбудителя к антибиотикам. Пенициллин назначают внутримышечно из расчета 200 000—250 000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки. Суточную дозу делят на 7—8 инъекций и вводят через 3—4 ч без ночного перерыва. При среднетяжелом и тяжелом течении гнойного менингита возможно введение более высокой дозы пенициллина—500 000 и даже 1 000 000 ЕД на 1 кг массы тела.

Другие антибиотики добавляют в зависимости от характера возбудителя (рис. 114). Назначение левомецетина показано при пневмококковом менингите и менингитах, вызванных кишечной палочкой, сальмонеллами, палочкой Пфейффера (0,1—0,15 г/кг в сутки перорально в 4 приема). При стафилококковом менингите применяют сочетание нескольких антибиотиков (пенициллина и левомецетина, пенициллина и тетраолеана и др.). При раннем назначении антибиотиков (нередко до первого ликворологического исследования) возбудитель не высевается из цереброспинальной жидкости, в связи с чем возрастает число этиологически недифференцированных случаев.

В настоящее время получены хорошие результаты при применении полусинтетических препаратов антибиотиков. Метициллин, оксациллин, ампициллин назначают по 0,2—0,3 г/кг в сутки внутримышечно в 4 инъекциях. Цепорин применяют по 0,08—0,1 г/кг в сутки

внутримышечно. Тетраолеан (сигмамицин) назначают внутривенно по 0,03–0,05 г/кг в сутки. При гнойном менингите, вызванном синегнойной палочкой, наиболее эффективен полимиксин В, вводимый эндолюмбально по 2–5 мг на фоне внутримышечного введения препарата по 2–3 мг/кг в сутки.

Длительность антибиотикотерапии определяется клиническим течением. Отмена антибиотиков показана при нормализации общего состояния, исчезновении менингеальных симптомов, санации цереброспинальной жидкости (30–40 лимфоцитов в 1 мкл). Постепенное снижение дозы антибиотиков нецелесообразно, так как по мере лечения концентрация их в нервной системе может снижаться в связи с восстановлением функции гематоэнцефалического барьера.

Одновременно с антибиотиками можно назначать сульфаниламидные препараты в дозе 0,3–0,4 г/кг. В настоящее время получен выраженный эффект от применения сульфаниламидов пролонгированного действия (назначаемых 1 раз в день) — мадрибона, сульфадиметоксина, сульфапиридазина. Кроме антибактериальной терапии, необходимо назначать дегидратирующие, десенсибилизирующие, противосудорожные средства, гамма-глобулин, витамины. Применение гормонов при доброкачественном течении гнойного менингита неоправданно. Вместе с тем гормонотерапия имеет важное значение в лечении острой надпочечниковой недостаточности при синдроме Уотерхауса — Фридериксена. При вторичных гнойных менингитах одновременно следует лечить основное заболевание.

Серозные менингиты

Серозные менингиты (негнойное воспаление мягких мозговых оболочек) могут быть вызваны проникновением в организм различных возбудителей. Серозные менингиты, как и гнойные, могут быть первичными и вторичными. Возбудителями чаще являются вирусы Коксаки и ЕСНО, лимфоцитарного хориоменингита, полиомиелита, кори, ветряной оспы, эпидемического паротита (рис. 115). Они обычно характеризуются доброкачественным течением и редко сопровождаются тяжелыми осложнениями. В детском возрасте чаще наблюдаются серозные менингиты, вызванные вирусом эпидемического паротита, энтеровирусами. К серозным менингитам относятся и туберкулезный менингит, который в настоящее время наблюдается редко, но отдельные случаи могут протекать тяжело даже у вакцинированных детей.

Менингит, вызванный вирусом эпидемического паротита. Серозный менингит при эпидемическом паротите может возникать первично и вторично. Чаще симптомы менингита появляются у ребенка уже с признаками паротита. Описываются случаи развития серозного менингита до припухания слюнных желез, одновременно или спустя 7–10 дней. Обычно без особого труда удается установить источник заражения (в детском саду, школе, дома).

Клиническая картина. Начало серозного менингита острое, с подъема температуры; нередко наступает повторный подъем уже норма-



Рис. 115. Схема классификации серозных менингитов.

лизовавшейся температуры, отмечаются головная боль, тошнота и рвота. При осмотре выявляются ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского. Несмотря на выраженность менингеального синдрома, гипертермию, у больных на обнаруживается признаков тяжелой интоксикации, характерной для гнойных менингитов. В то же время в относительно редких случаях при эпидемическом паротите могут возникать более обширное вовлечение нервной системы в патологический процесс и поражение не только оболочек, но и вещества мозга. У больных отмечается сочетание менингеального синдрома с симптомами очагового поражения головного и спинного мозга, черепных нервов. Определяются пирамидная симптоматика, атаксия, асимметрия лица, девиация языка. Могут поражаться все черепные нервы, но чаще других страдает VIII пара. Воспалительный процесс иногда распространяется на передние рога спинного мозга, развивается клиническая картина энцефаломиелита, который при эпидемическом паротите обычно доброкачествен. Лишь в очень редких случаях возможны тяжелое течение и летальный исход.

В цереброспинальной жидкости при серозном менингите, вызванном вирусом эпидемического паротита, определяются незначительное повышение содержания белка (0,49–0,6 г/л), лимфоцитарный цитоз, достигающий 500–1000 клеток в 1 мкл. Содержание сахара обычно

нормальное. Давление цереброспинальной жидкости повышено, и после люмбальной пункции нередко наступает улучшение самочувствия за счет декомпрессии мозга. В связи с этим в ряде случаев рекомендуется проведение повторных люмбальных пункций как лечебного мероприятия, направленного против гипертензионного синдрома.

Лечение серозного менингита при эпидемическом паротите включает применение дегидратирующих и десенсибилизирующих средств, витаминов, сосудорасширяющих препаратов. После выздоровления, даже при легком течении менингита, показано периодическое назначение курсов дегидратирующей и антигистаминной терапии с целью профилактики гидроцефалии и повышения внутричерепного давления.

Другие вирусные серозные менингиты характеризуются аналогичными клиническими проявлениями, и течение их обычно также благоприятное. Дифференциальный диагноз основывается на учете анамнестических и эпидемиологических данных. Диагностике может помочь исследование цереброспинальной жидкости.

Энтеровирусные серозные менингиты. Заболевание нервной системы, вызываемое энтеровирусами, не совсем правомерно относить к менингитам, поскольку и вирус полиомиелита, и вирусы Коксаки и ЕСНО могут обусловить обширное вовлечение и патологический процесс нервной системы, с поражением не только оболочек, но и вещества мозга. В то же время серозный менингит является наиболее часто встречающейся формой поражения нервной системы вирусами Коксаки и ЕСНО.

Вирус Коксаки подразделяется на группы А и В, включающие около 30 серотипов. Наиболее патогенны для нервной системы вирусы Коксаки группы В (6 типов). Известно более 20 серотипов вируса ЕСНО, причем 9 из них чаще всего вызывают поражение нервной системы.

Заболеваемость энтеровирусными менингитами значительно повышается летом. Наблюдаются эпидемические вспышки серозного менингита, вызванные различными серотипами вирусов Коксаки и ЕСНО. Характерна массовость заболевания, причем дети в возрасте от 5 до 9 лет составляют 70—90% заболевших. Основной путь распространения — воздушно-капельный, но возможен и орально-фекальный путь, что подтверждается характерной сезонностью вспышек.

Клиническая картина. Инкубационный период длится от 2 до 8 дней. Заболевание начинается остро, с подъема температуры до 38—39°C, озноба, недомогания, мышечных болей, потери аппетита; иногда присоединяются желудочно-кишечные расстройства. Могут наблюдаться кожные высыпания в виде петехиальной, реже пятнисто-папулезной сыпи, что заставляет в ряде случаев дифференцировать заболевание от кори, коревой краснухи. Заболевание, вызванное вирусом Коксаки, иногда сопровождается герпетическими высыпаниями в зеве (герпангина).

На 2—3-й день возникают менингеальные явления: головная боль, тошнота, сменяющаяся многократной повторной рвотой. Отмечаются общая гиперестезия, светобоязнь, дети капризны, раздражительны. Исследование выявляет ригидность затылочных мышц, симптомы

Кернига, Брудзинского. Течение энтеровирусного менингита обычно доброкачественное. На 2-й неделе нормализуется температура, улучшается общее состояние больных, исчезают менингеальные симптомы.

В цереброспинальной жидкости обнаруживают невысокий смешанный лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз (до 200—300 в 1 мкл) и умеренное повышение содержания белка (до 0,6—1,5 г/л). Содержание сахара в цереброспинальной жидкости может быть нормальным, но часто оно повышено до 0,8—1 г/л. Санация жидкости обычно наступает к концу 2-й недели заболевания. Специфических изменений со стороны периферической крови не выявляется.

Относительно тяжело энтеровирусный менингит может протекать у детей раннего возраста, однако случаи летального исхода крайне редки. У детей, умерших от энтеровирусного менингита, обнаруживают изменения не только в нервной системе, но и во внутренних органах. Мозг и его оболочки отечны, полнокровны, наблюдаются рассеянные мелкоточечные кровоизлияния. Отмечаются также явления миокардита, воспалительные изменения, некрозы в поперечно-полосатых мышцах, печени и легких.

Специфического лечения энтеровирусных менингитов нет. Рекомендуются проведение симптоматической терапии: назначение дегидратирующих, жаропонижающих, десенсибилизирующих средств, витаминов, сердечных.

Важно помнить, что энтеровирусные менингиты могут иметь рецидивирующее течение, поэтому всех больных следует госпитализировать в боксовые отделения с назначением строгого постельного режима на 2—3 нед и с тщательным исследованием функций сердца, печени, легких (ЭКГ, печеночные пробы, рентгеноскопия легких).

Туберкулезный менингит

Туберкулезный менингит развивается преимущественно на фоне уже текущего общего туберкулезного заболевания. Проникновение микобактерий туберкулеза в нервную систему происходит гематогенным путем, через сосуды подпаутинного пространства и сосудистых сплетений.

Морфологически воспалительный процесс носит экссудативно-продуктивный характер. Особенно интенсивно поражаются оболочки основания мозга в области ножек мозга, моста, в базальных отделах больших полушарий по ходу борозд и сосудов. Как правило, обнаруживаются изменения в желудочках мозга. Они расширены, заполнены желтоватой цереброспинальной жидкостью с большим содержанием белка, иногда желеобразной консистенции.

Определяются явления перивентрикулита, чаще в окружности III желудочка. Вещество мозга страдает в далеко зашедших случаях, когда воспаление приобретает подострый или хронический характер. В дисцефальной области выявляются тяжелые сосудистые изменения, расплавление вещества мозга, образование казеозных масс, милиарных бугорков по ходу сосудов. Течение хронического воспалительного процесса, как правило, сопровождается обширным спаеч-

ным процессом, приводящим к грубым нарушениям ликворообращения. Поражение сосудистых сплетений, эпендимы желудочков (хориоидиты, эпендимиты) может также влиять на ликворообращение, вызывать гиперпродукцию цереброспинальной жидкости, блокаду водопровода мозга.

Клиническая картина. Туберкулезный менингит развивается постепенно, имеется продромальный период. Продолжительность его около 2 нед, иногда несколько дольше. Заболевание развивается исподволь. Появляются недомогание, общая слабость. У детей обнаруживается повышенная утомляемость, они становятся вялыми, невнимательными, безучастными. Отмечаются субфебрильная температура, головная боль и тошнота, общая раздражительность, нетерпимость к свету, шуму. Иногда уже в продромальном периоде наблюдается повторная рвота. Довольно часто выражены симптомы вегетативной дисфункции — красный стойкий дермографизм, пятна Труссо, гипергидроз, тахикардия, желудочно-кишечные дискинезии (запор). Часто отмечают сонливость, которая в дальнейшем может сменяться оглушением, сопором.

Менингеальные симптомы, вначале мало выраженные, постепенно нарастают. Локализация процесса в области основания мозга определяет поражение черепных нервов, парезы глазодвигательных и мимических мышц (косоглазие, птоз, амимия). Иногда выявляются зрительные расстройства, что связано с поражением хиазмы и зрительных трактов. Могут возникать нарушения чувствительности, гемипарезы, гиперкинезы, расстройства координации движений, корешковые симптомы. На глазном дне определяются застойные соски, атрофия зрительных нервов.

Цереброспинальная жидкость прозрачная, желтоватого цвета, давление ее значительно повышено. При стоянии в ней образуется фибриновая пленка типа «паутинки», из которой можно высеять микобактерии. Цитоз смешанный, лимфоцитарно-нейтрофильный, чаще невысокий, 100—500 клеток в 1 мкл. В крайне редких случаях цитоз преимущественно нейтрофильный, высокий. Течение туберкулезного менингита при этом может напоминать течение гнойных менингитов. Содержание белка повышено, иногда значительно (1—3 г/л). Содержание хлоридов и сахара, как правило, снижено. Количество сахара может снижаться до 0,1 г/л.

По преобладающему клиническому синдрому различают несколько форм: базилярную с преимущественным поражением оболочек основания мозга и черепных нервов; мезодиэнцефальную с вовлечением в процесс образований среднего и межоточного мозга; менингovasкулярную с тяжелыми сосудистыми нарушениями в бассейне основной и средней мозговой артерии; диффузную.

По течению туберкулезный менингит разграничивают на острый, подострый, хронический и рецидивирующий. Прогноз заболевания определяется своевременностью специфической терапии. В запущенных случаях возможен летальный исход. Последствиями перенесенного туберкулезного менингита могут быть гидроцефалия, гипертензионный синдром, эпилептиформный синдром, эндокринные и вегетативные

нарушения. При всех этих состояниях требуется проведение специальной терапии.

Лечение основано на применении специальных противотуберкулезных средств (фтивазид, стрептомицин, ПАСК и др.). В настоящее время практически отказались от эндолюмбального способа введения препаратов. Фтивазид, метазид назначают из расчета 50 мг на 1 кг массы тела в сутки (детям до 3 лет—до 90 мг/кг), тубазид—по 20—30 мг/кг. Стрептомицин следует назначать осторожно, по 30—50 мг/кг, но не более 1 г в сутки. Передозировка недопустима, так как влечет за собой избирательное поражение слуховых нервов с развитием глухоты. ПАСК дают из расчета по 0,2 г на 1 кг массы тела в сутки. В случае затяжного течения менингита, резистентного к применяемой терапии, назначают этионамид (по 0,01—0,02 г/кг в сутки), циклосерин (0,02 г/кг в сутки), канамицин (0,01 г/кг в сутки). Специфическую терапию следует сочетать с назначением дегидратирующих, антигистаминных препаратов, витаминов, противосудорожных, сердечных средств. Для профилактики рецидивов 2 раза в год проводят лечение фтивазидом в обычной дозировке в течение 2 мес.

Арахноидиты

В буквальном смысле арахноидит означает воспаление паутинной оболочки головного или спинного мозга. Однако часто в процесс вовлекается и мягкая мозговая оболочка. Арахноидит как нозологическая форма отличается от менингита преобладанием продуктивного компонента в воспалительной реакции, большей степенью ограниченности воспалительного процесса и характеризуется склонностью к хроническому течению с обострениями и ремиссиями.

В детском возрасте арахноидиты могут возникать как осложнения при многих инфекционных заболеваниях—гриппе, респираторных вирусных инфекциях, кори, эпидемическом паротите, отите, синуситах и др., а также при черепно-мозговых травмах. Различают также первичный вирусный арахноидит.

В связи с выраженностью продуктивных воспалительных изменений при арахноидитах образуются спайки в подпаутинном пространстве; могут формироваться кисты, иногда достигающие больших размеров. Эти процессы нарушают циркуляцию цереброспинальной жидкости и приводят к развитию внутричерепной гипертензии. Морфологически различают слипчивые и кистозные арахноидиты, а в зависимости от локализации—церебральные, спинальные, цереброспинальные.

Клиническая картина церебрального арахноидита при остром начале заболевания напоминает симптомы менингита: на фоне повышенной температуры возникают головные боли, тошнота, рвота, головокружение; появляются менингеальные симптомы, хотя обычно и менее выраженные, чем при менингите. При люмбальной пункции обнаруживается незначительное повышение давления цереброспинальной жидкости, умеренный лимфоцитарный цитоз.

При подостром начале и хроническом течении арахноидита клиническая картина может напоминать симптоматику опухоли головного мозга (псевдотуморозный синдром). Отмечаются частые головные боли, периодически усиливающиеся, приступы головокружения, тошнота, рвота, застойные явления на глазном дне, рентгенографические признаки внутричерепной гипертензии. Однако при арахноидите эти явления не имеют неуклонного прогрессирования, как при опухоли, отмечаются ремиссии, а обострения связаны с повторными инфекционными заболеваниями. Очаговая симптоматика при арахноидите зависит от преимущественной локализации и выраженности патологического процесса.

При арахноидите задней черепной ямки быстро формируются гипертензионные явления. Характерны застойные явления на глазном дне, приступы системного головокружения, рвоты, тошноты. Нередко наблюдаются координаторные расстройства, а при локализации процесса в мостомозжечковом углу — симптомы поражения VIII, VII, VI и V пар черепных нервов.

При оптико-хиазмальном арахноидите прежде всего страдает зрение: снижается его острота, изменяются поля зрения (концентрическое сужение, гемианопсия, скотомы). Наряду с этим весьма часто отмечаются нарушения вегетативной регуляции — расстройства сна, изменение углеводного, водно-солевого обмена и др. Прогрессирование болезни может привести к полной слепоте.

В случае распространенного базального арахноидита очаговая симптоматика более обширна и разнообразна. Характерны симптомы поражения черепных нервов: сходящееся косоглазие, парез мимической мускулатуры, девиация языка, парез мягкого неба, затруднение глотания, дизартрия и т. п.

Конвексительный арахноидит проявляется судорожными припадками, чаще очаговыми. В неврологическом статусе определяются неравномерность сухожильных рефлексов, патологические рефлексы на стороне, противоположной очагу. В выраженных случаях обнаруживаются гемипарез, гемигипестезия. При значительной выраженности процесса у детей раннего возраста может наблюдаться задержка умственного развития. Застойные явления на глазном дне при этой форме выражены нечетливо.

Спинальные арахноидиты встречаются значительно реже церебральных. При спинальном арахноидите отмечаются корешковые боли, выпадения чувствительности, двигательные нарушения. В случаях затяжного течения клиническая картина спинального арахноидита напоминает экстремедуллярную опухоль, но для опухоли характерно неуклонное прогрессирование без ремиссий.

Диагностика арахноидитов основывается на учете инфекционного начала заболевания, ремиттирующего течения с обострениями на фоне повторных инфекций, гипертензионного синдрома. В острой стадии могут наблюдаться воспалительные изменения в цереброспинальной жидкости. Важное место в диагностике арахноидитов принадлежит дополнительным методам обследования и прежде всего пневмоэнцефалографии. Введение воздуха или кислорода в подпаутинное пространство позволяет обнаружить спайки, расширение субарахноидальных

щелей, увеличение или смещение мозговых желудочков. Пневмоэнцефалография, кроме того, способствует разделению спаек. При конвексимальных арахноидитах, сопровождающихся судорожными припадками, диагностическую ценность приобретает электроэнцефалография, дающая возможность выявить очаговые изменения электроактивности.

Дифференциальная диагностика арахноидитов и опухолей мозга нередко представляет значительные трудности. Для арахноидитов в отличие от опухоли более характерны ремиттирующее течение и несколько меньшая выраженность очаговой неврологической симптоматики. Следует, однако, отметить, что и кистозный арахноидит, и опухоль мозга — это объемные процессы, которые могут иметь идентичную симптоматику.

Для *лечения* арахноидитов применяют антибиотики, сульфаниламидные, десенсибилизирующие, дегидратирующие препараты. В хронической стадии назначают курсы рассасывающей терапии (экстракт алоэ, стекловидное тело, лидаза, бийохинол), дегидратирующие средства, витамины В₁, В₂, В₆, В₁₂, С.

При выраженной внутримозговой гипертензии или очаговых поражениях нервной системы показано нейрохирургическое вмешательство. Оперативное лечение проводят при отсутствии острых воспалительных явлений, после тщательного обследования больного.

Пахименингиты

Пахименингит — воспаление твердой мозговой оболочки. Могут поражаться твердые оболочки головного и спинного мозга. В отдельных случаях в процесс вовлекается и клетчатка между двумя листками этой оболочки в позвоночном канале (эпидурит). По распространенности поражения пахименингит может быть локальным и диффузным, по характеру воспаления — гнойным и серозным.

Гнойный пахименингит возникает либо в результате гематогенного заноса инфекции из гнойного очага, либо вследствие непосредственного воздействия (проникающие раны черепа, остеомиелит черепных костей). Серозный пахименингит развивается и как первичное заболевание, и как осложнение при ряде инфекций.

Твердая мозговая оболочка при пахименингите становится отечной, инфильтрированной, ликворообращение затрудняется. Воспалительный процесс может распространяться на паутинную и мягкую оболочки и вещество мозга. Помимо этого, отечная твердая оболочка вызывает сдавление мозгового вещества. Эти патологические процессы обуславливают появление основных клинических симптомов.

Клиническая картина. Наиболее характерный симптом церебрального пахименингита — сильная головная боль, которая нередко бывает локализованной и усиливается при перкуссии черепа. При пахименингите задней черепной ямки может наблюдаться иррадиация болей в глазную область. При спинальном пахименингите появляются корешковые боли. Наряду с болями отмечаются менингеальные симптомы, которые, однако, не всегда бывают резко выраженными.

Повышение внутричерепного давления зависит от распространен-

ности процесса. Очаговая симптоматика возникает при сдавлении мозгового вещества. Особенно характерно появление очаговых неврологических расстройств при гнойных спинальных пахименингитах и эпидуритах.

Дифференциальная диагностика. Заболевание следует дифференцировать от лептоменингитов, опухолей мозга, субдуральных, эпидуральных кровоизлияний. При лептоменингитах оболочечный синдром выражен более отчетливо, течение более острое, хотя иногда очень трудно исключить вовлечение в процесс и твердой мозговой оболочки. Для опухолей характерны более постепенное прогрессирование, отсутствие инфекционного фона. Субдуральные, эпидуральные кровоизлияния возникают обычно в результате черепно-мозговых травм или на фоне сосудистых заболеваний головного мозга, в частности васкулита.

Для лечения пахименингитов применяют антибиотики, противовоспалительные, десенсибилизирующие средства. При локальных гнойных процессах, гнойном эпидурите показано нейрохирургическое вмешательство.

НЕВРИТЫ. РАДИКУЛИТЫ. ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРИТЫ

При поражениях периферической нервной системы (инфекционно-аллергических, токсических, травматических) в патологический процесс могут вовлекаться разные ее отделы: нервные стволы, сплетения, корешки и т. д. В зависимости от преимущественной локализации поражения различают мононевриты, полиневриты, плекситы, фуникулиты, ганглиониты, радикулиты, радикулоневриты, полирадикулоневриты.

По характеру поражения нервных стволов различают паренхиматозные невриты (с преимущественным поражением нервных волокон) и интерстициальные (с преимущественным поражением эндо- и периневральной соединительной ткани). Паренхиматозные невриты различиваются в зависимости от типа пораженных волокон на моторные, сенсорные и вегетативные, а также на аксональные (патология осевых цилиндров) и демиелинизирующие (патология миелиновых оболочек). Последние называют сегментарными, поскольку демиелинизация наблюдается не на всем протяжении нервного ствола, а, как правило, поражает один из сегментов нерва (рис. 116).

Исследования последних лет свидетельствуют о более редком, чем ранее предполагалось, истинно воспалительном поражении периферической нервной системы. Морфологическим субстратом полиневритов чаще являются не воспалительные, а дистрофические изменения аксонов, миелиновых оболочек и интерстициальной соединительной ткани. В связи с этим различные по природе и характеру поражения периферических нервов объединяют термином полиневропатии, отказавшись от окончания «ит».

Группа полиневропатий включает инфекционные, аллергические, сосудистые, токсические, метаболические поражения периферической нервной системы, а также повреждения, обусловленные воздействием

различных физических факторов — механических, температурных, радиационных и др.

В детском возрасте поражения периферической нервной системы наблюдаются значительно реже, чем у взрослых. Это, по видимому, связано с более благоприятными условиями кровообращения и метаболизма периферических нервов, относительно широкими костными каналами.

Неврит лицевого нерва

Поражение лицевого нерва у детей чаще всего обусловлено инфекционными факторами (грипп, острые респираторные заболевания, отиты, паротит). При этом страдает нервный ствол, проходящий в височной кости или вне полости черепа. В результате

арахноидита мостомозжечкового угла поражается лицевой нерв внутри черепной полости. Обычно в процесс одновременно вовлекаются V, VIII, иногда VI черепные нервы. К невриту также приводят черепные травмы, особенно сопровождающиеся переломом височной кости (наложение щипцов в родах), хотя воспалительных явлений не отмечается.

Клиническая картина неврита лицевого нерва заключается прежде всего в нарушении функции мимической мускулатуры. На стороне поражения сглажена носогубная складка, угол рта опущен, щека несколько одутловатая, свисает. Иногда даже в спокойном состоянии заметно перекашивание рта в здоровую сторону. Особенно наглядна эта асимметрия при смехе, плаче, при попытке оскалить зубы, надуть щеки, посвистеть. Страдает и мускулатура верхних отделов лица: смыкание глазной щели неполное (лагофтальм); при закрывании глаз наблюдается отклонение глазного яблока кверху и кнаружи (симптом Белла), невозможно наморщивание лба, нахмуривание бровей на пораженной стороне. Нередко на стороне поражения обнаруживается снижение конъюнктивального и роговичного рефлексов.

Симптоматика настолько наглядна, что диагноз не представляет затруднений. Однако важно учитывать и дополнительные симптомы, чтобы определить уровень поражения. К ним относятся избыточное



Рис. 116. Заболевания периферической нервной системы. Формы полиневритов.

слезотечение или сухость глаза, нарушения слуха, в частности гиперакузия, расстройства вкусовой чувствительности на передних $\frac{2}{3}$ языка. В клинике чаще наблюдается низкое внечерепное поражение лицевого нерва, при котором отмечаются парез мимической мускулатуры и избыточное слезотечение, а нарушений слуха и вкуса нет. При высоких внутричерепных локализациях, в частности при арахноидите мостомозжечкового угла, наблюдаются сухость глаза, снижение вкусовой чувствительности, а также симптомы поражений VI, VIII, а иногда V черепных нервов. При ядерной локализации имеются только двигательные расстройства (альтернирующие синдромы Мийяра—Гюблера, Фовилля) без других очаговых симптомов. Кроме того, в случаях арахноидита и понтинной формы полиомиелита обнаруживаются изменения в цереброспинальной жидкости (клеточно-белковая, белково-клеточная диссоциация, гипертензия). При локализации процесса в области gangli. geniculi возникает синдром Ханта: поражение мимической мускулатуры, сильные боли и herpes zoster в области ушной раковины, передних $\frac{2}{3}$ языка, снижение слуха и вегетативные расстройства на стороне очага.

Каждый больной с поражением лицевого нерва должен пройти тщательное неврологическое обследование, чтобы отграничить истинный изолированный неврит от других заболеваний, повреждающих лицевой нерв (объемные процессы, лейкоэнцефалиты, дегенеративный процесс и др.).

Лечение инфекционного неврита лицевого нерва включает два основных курса — противовоспалительную терапию в острой стадии и восстановительную терапию. В остром периоде желательна госпитализация больного, чтобы интенсивными мероприятиями предотвратить возникновение контрактур и формирование косметического дефекта.

Для ликвидации воспалительных явлений применяют антибиотики (пенициллин, стрептомицин, тетрациклин, мономицин), сульфаниламидные препараты, ацетилсалициловую кислоту, хлорид кальция или глюконат кальция, антигистаминные средства, дегидратирующие препараты, витамины С, В₁, В₁₂. Важно обращать внимание на состояние конъюнктивы, промывать глаза борной кислотой, а при необходимости назначать альбуцид, вазелиновое масло. В последние годы при лечении неврита лицевого нерва успешно применяются кортикостероиды.

В восстановительном периоде, на 2—3-й неделе после начала заболевания, назначают прозерин, галантамин, нивалин, витамин В₁₂. Важное значение имеют массаж и комплекс лечебных упражнений, физиотерапевтические процедуры (УВЧ, диатермия, озокеритные аппликации). Применяют также лейкопластырные маски — временная фиксация полосками лейкопластыря мышц лица. При формирующихся контрактурах целесообразно назначение средств, понижающих мышечный тонус (мидокалм, лиорезал и др.).

Неврит лицевого нерва при своевременно начатом лечении нередко проходит без последствий, однако возможны рецидивы при простудных заболеваниях, переохлаждении, поэтому необходимо обратить внимание на закаливание детей, а в случае начинающегося простудного заболевания назначать антигистаминные препараты.

В детском возрасте могут наблюдаться невриты зрительного и

слухового нервов. Симптоматика их складывается соответственно из снижения зрения и слуха, вестибулярных расстройств. Если указанные поражения изолированы и не сопровождаются другими неврологическими нарушениями, больной должен наблюдаться окулистом или отиатром.

Полиневриты. Полирадикулоневриты

Множественные поражения нервных стволов и корешков спинного мозга у детей чаще всего обусловлены инфекционно-аллергическим поражением нервной системы. У взрослых могут наблюдаться токсические полиневриты — алкогольные, свинцовые и др.

Полирадикулоневритический синдром при нейроинфекциях нередко сочетается с симптомами поражения мозговых оболочек, вещества спинного или головного мозга, но может встречаться и изолированно.

Клиническая картина полирадикулоневритов складывается из двигательных нарушений, а также из субъективных и объективных расстройств чувствительности и вегетативных нарушений. Преимущественно поражаются дистальные отделы конечностей (рис. 117). Двигательные нарушения развиваются по типу периферических парезов или параличей с утратой сухожильных рефлексов и мышечными атрофиями. Характерно раннее вовлечение в процесс мышц перонеальной группы, что приводит к отвисанию стоп и изменению походки.

Расстройства чувствительности разнообразны: боли в дистальных отделах конечностей, по ходу нервных стволов, по ходу позвоночника, парестезии, гипестезии, гиперестезии, положительные симптомы натяжения. При обследовании чаще выявляются снижение чувствительности в дистальных отделах по типу «носков» или «перчаток», нарушение трофики кожных покровов. Средняя длительность заболевания $1\frac{1}{2}$ —2 мес. У больных может наблюдаться довольно полное восстановление нарушенных функций. Однако встречается тяжелое течение с острым прогрессированием симптомов. Один из подобных вариантов с преимущественным поражением передних корешков спинного мозга обозначается как восходящий паралич Ландри.

При восходящем параличе Ландри очень быстро нарастает мышечная слабость, начинающаяся с нижних конечностей. В течение нескольких дней может наступить летальный исход вследствие развития бульбарных расстройств; нарушения дыхания. В цереброспинальной жидкости обнаруживается белково-клеточная диссоциация, причем количество белка имеет тенденцию к нарастанию.

К первичным инфекционным полирадикулоневритам относится форма Гийена — Барре, которая иногда проявляется в виде эпидемических вспышек в детских коллективах. Заболевание начинается остро, часто на фоне незначительного повышения температуры. Поражаются в первую очередь нижние конечности, причем мышечные атрофии довольно симметричны.

Инфекционный полирадикулоневрит следует дифференцировать от полиомиелита, невралной амиотрофии Шарко — Мари, экстремедулярной опухоли спинного мозга. От полиомиелита полирадикулоневрит

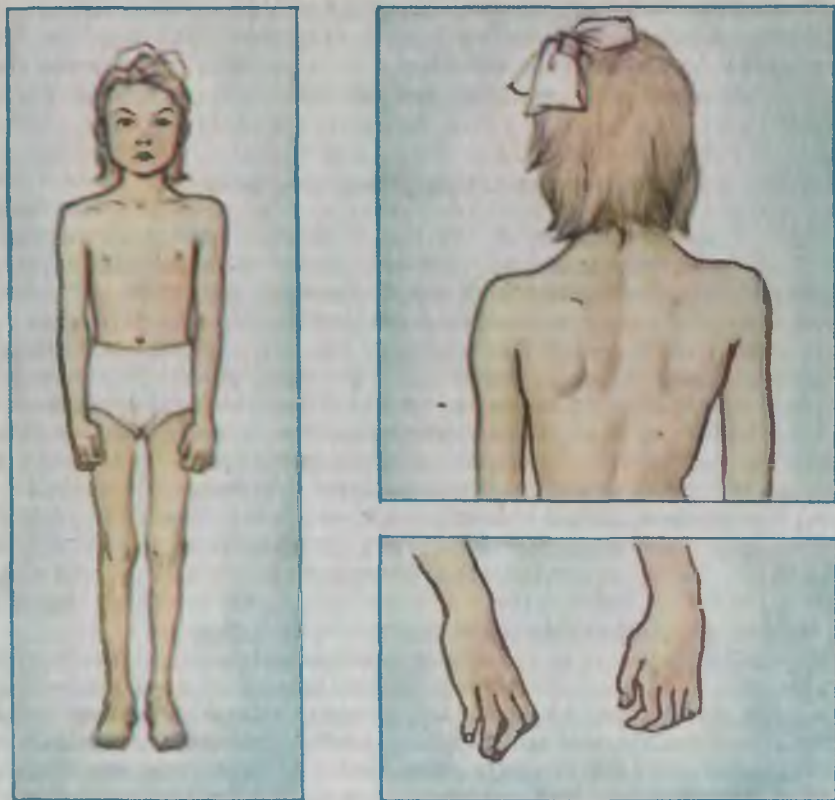


Рис. 117. Ребенок с полиневритом.

отличается выраженным болевым синдромом, наличием расстройств чувствительности, симметричностью двигательных нарушений, от невралгической амиотрофии Шарко—Мари—острым началом, более быстрым прогрессированием и наличием болевого синдрома. Дифференциально-диагностическое значение имеет также наследственная отягощенность при болезни Шарко—Мари.

Экстремедуллярная опухоль в отличие от полирадикулоневрита вызывает проводниковые или сегментарные расстройства чувствительности. Кроме того, при опухоли наблюдаются как центральные, так и периферические параличи, а прогрессирование болезни приводит к появлению синдрома Броун-Секара.

Для лечения инфекционных полирадикулоневритов применяют противовоспалительные, антигистаминные средства, стероидные гормоны, витамины группы В. В восстановительном периоде показаны массаж, лечебная физкультура, физиотерапия, назначение прозерина, дибазола, аминокислот. Детям с двигательными нарушениями рекомендуется лечение в специализированных санаториях.

Прогноз заболевания зависит от тяжести поражения нервной системы: Важно помнить, что даже при благоприятном исходе в дальнейшем возможны рецидивы, провоцируемые простудными заболеваниями, переохлаждением. Поэтому для профилактики рецидивов имеет значение периодически проводимая десенсибилизирующая терапия.

Радикулиты

Поражение корешков спинного мозга может локализоваться на любом уровне и наиболее часто обусловлено изменениями межпозвоночных дисков и позвонков, реже инфекционными факторами и травмами. В детском возрасте радикулиты встречаются редко. По локализации различают шейный, шейно-грудной, грудной, поясничный, пояснично-крестцовый радикулиты. Задние корешки, как правило, страдают больше, чем передние. В процесс нередко вовлекаются и периферические нервы — возникают радикулоневриты.

Клиническая картина радикулитов характеризуется болями в области пораженных корешков и по ходу отдельных нервных стволов. Боли наиболее интенсивны в проксимальных отделах, что отличает их от полиневритических; нередко они сочетаются с тактильной гипестезией. Пальпация нервных стволов болезненна, симптомы натяжения положительны. Параличи и парезы наблюдаются редко — более характерно снижение сухожильных рефлексов. Иногда боли достигают такой интенсивности, что возникает вынужденная анталгическая поза. В местах наибольшей болезненности мышцы постоянно напряжены. Длительное пребывание в сгибающей позе может приводить к вторичным искривлениям позвоночника. Наиболее часто встречающейся формой является пояснично-крестцовый радикулит, на втором месте стоит шейно-грудной. Пояснично-крестцовый радикулит, как и большинство радикулитов других локализаций, чаще всего начинается остро, с появления сильных болей в люмбосакральной области, иррадиирующих в нижние конечности. Обычно отчетливо преобладает поражение какой-либо одной стороны. Больной принимает вынужденную позу, стараясь согнуть пораженную ногу. Тепло несколько уменьшает боли.

При объективном обследовании обнаруживают участки мышечного напряжения в пояснично-крестцовой области, болезненность при пальпации паравертебральных точек (точки Гара) и по ходу ствола седалищного нерва (точки Валле). Симптомы натяжения Ласега, Нери, Вассермана, Мацкевича и др. положительны. Сухожильные рефлексы на ногах чаще снижены, особенно на пораженной стороне. Отмечается также снижение тактильной и частично болевой чувствительности, причем чаще по сегментарному типу. Нередко выражены трофические расстройства. При обследовании больных важно провести рентгенографию пояснично-крестцового отдела позвоночника. Причиной упорно протекающих радикулитов могут быть деструктивные изменения в позвонках, истончение межпозвоночного диска, искривления позвоночника, анкилозирование межпозвоночных суставов.

У детей пояснично-крестцовые радикулиты всегда вторичны, чаще всего обусловлены воспалительным поражением оболочек спинного

мозга или позвоночника (менингиты, туберкулезный спондилит), опухолями спинного мозга, его оболочек или позвоночника. В ряде случаев радикулярный синдром возникает при деструкции позвоночника, вызванной длительным приемом гормональных препаратов (острый лейкоз, нефрозонофриты и др.), нарушениями водно-солевого обмена.

Лечение радикулитов зависит от этиологии и стадии заболевания. При наличии инфекции проводят курс противовоспалительной, антигистаминной терапии, применяют также антибиотики. При радикулите, обусловленном изменениями в позвоночнике, хороший результат дает вытяжение, в том числе подводное. Для уменьшения болевого синдрома применяют новокаиновые блокады (внутрикожные, паравертебральные, иногда паранефральные), хлорэтиловые блокады, анальгин, реопирин. Неплохой эффект дает назначение тепловых процедур (озокеритовые, парафиновые аппликации, УВЧ, диатермия, грязевые ванны), противоболевой рефлексотерапии (акупунктура, электропунктура). Из других физиотерапевтических мероприятий показана ионогальванизация с новокаином, салицилатами, йодидом калия, диадинамические токи, радоновые ванны. Как правило, проводят курсы витаминотерапии (В₁, В₂, В₁₂), применяют также змеиный и пчелиный яды. При наличии грыжи межпозвоночного диска требуются вытяжение, оперативное вмешательство.

Отдельные варианты пояснично-крестцового радикулита отличаются упорным течением и периодическим рецидивированием. Для профилактики рецидивов следует избегать простудных заболеваний, тяжелых физических нагрузок, употребления алкоголя, показано санаторно-курортное лечение, которое следует проводить в Мацесте, Сочи, Пятигорске, Цхалтубо и др. У детей необходимо в первую очередь установить и устранить основную причину радикулярного синдрома (инфекционное заболевание, опухоль, деструкция позвоночника). При менингитах и туберкулезном спондилите следует прежде всего назначить активную антибиотикотерапию; при опухолях показано хирургическое лечение. Наличие деструктивных изменений в позвоночнике требует строгой иммобилизации больного.

Глава 15

ТРАВМЫ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

Черепно-мозговая травма составляет 25—45% всех случаев травматических повреждений в детском возрасте. Частота черепно-мозговых травм в последние годы значительно возрастает за счет увеличения частоты автомобильных и транспортных травм. Черепно-мозговые повреждения делятся на закрытые, при которых сохраняется целостность костей и твердой мозговой оболочки, и открытые, которые могут быть непроникающими при сохранности мозговой оболочки и проникающими при ее повреждении.

К закрытой черепно-мозговой травме относятся сотрясение мозга



Рис. 118. Схема патогенеза закрытой черепно-мозговой травмы.

(commotio cerebri), ушиб мозга (contusio cerebri), сдавление мозга (compressio cerebri).

Закрытая черепно-мозговая травма наблюдается чаще, чем открытая; на ее долю приходится 83,5% всех черепно-мозговых повреждений. Большая часть повреждений черепа наблюдается в дошкольном и младшем школьном возрасте (85–87%), больше половины из них (48%) — в возрасте 7–12 лет. На весенне-летнее время года приходится 66,6%, на осенне-зимнее время — 33,4% случаев травм черепа. Имеет значение снижение двигательной активности детей в холодное время года.

Этиология и патогенез. Анатомо-физиологические особенности растущего организма (большая ранимость мозговой ткани, повышенная чувствительность детского мозга к гипоксии, предрасположенность его к отеку вследствие повышенной проницаемости церебральных сосудов, лабильности водного и электролитного баланса и других биохимических процессов и вместе с тем высокая функциональная приспособленность мозговой ткани к морфологическим дефектам) определяют характер течения черепно-мозговых повреждений у детей. В основе патогенеза любой черепно-мозговой травмы лежит механическое воздействие на череп и мозг. Изменения кожных покровов и костей черепа, оболочек и вещества мозга прямо зависят от характера и силы механического воздействия (рис. 118).

Помимо локального воздействия (размозжение, кровоизлияние в месте ушиба), механическая сила способствует развитию патоморфологических изменений в месте, противоположном нанесению удара, ликворная волна приводит к ликвородинамическим нарушениям. Возможно линейное и ротационное смещение вещества мозга. Механи-

ческая сила оказывает влияние на весь головной мозг в целом, что связано с гидравлическим действием ликворной волны. Возникает цепь патофизиологических процессов, протекающих фазно, среди которых ведущая роль принадлежит рефлекторным вазомоторным реакциям и ликвородинамическим нарушениям. Первичные вазомоторные изменения в головном мозге носят диффузный характер с преобладанием ангиоспастических явлений, что вызвано нарушением функций высших вазомоторных центров мозгового ствола и гипоталамуса. Спазм сосудов мозга влечет за собой резкие циркуляторные и нейродинамические нарушения в центральной нервной системе. Некоторые авторы связывают первичные диффузные вегетативно-вазомоторные нарушения, клинически проявляющиеся потерей сознания, головной болью, амнезией, головокружением, изменением пульса и артериального давления, с функциональной асинапсией мозга.

В тяжелых случаях вазомоторные и нейродинамические изменения становятся начальным звеном сложнейших патофизиологических сдвигов в центральной нервной системе. Ангиоспастические явления сменяются паралитическими, снижается тонус сосудистой стенки, замедляется кровоток, повышается проницаемость капилляров, что способствует выходу плазмы из сосудистого русла в периваскулярные пространства, развитию отека мозга.

Наряду с механическими и вазомоторными факторами важным в патогенезе закрытой черепно-мозговой травмы является повышение внутричерепного давления, возникающее вслед за ударом, а также ликвородинамические нарушения, имеющие вторичный характер (гиперсекреция цереброспинальной жидкости, венозный застой, повышение внутричерепного давления). Замедление мозгового кровотока, венозный застой создают благоприятные условия для возникновения метаболических нарушений в головном мозге. Недостаточный переход кислорода из крови в ткань вызывает гипоксию мозга, накопление недоокисленных продуктов обмена, ацидоз мозговой ткани. Развитие метаболического ацидоза способствует изменению коллоидно-осмотического давления ткани, поглощению избыточной жидкости, приводя к отеку — набуханию мозга.

Будучи чрезвычайным раздражителем, черепно-мозговая травма вызывает в организме состояние напряжения — стресс. Наиболее раним при черепно-мозговой травме относительно фиксированный и богато васкуляризованный гипоталамо-гипофизарный отдел мозга. Именно этому мозговому образованию принадлежит координирующая роль в функционировании адаптационных механизмов приспособления организма к «экстремальным» условиям, в мобилизации энергетических ресурсов, запуске ряда биохимических процессов, физиологических систем и др. В остром периоде черепно-мозговой травмы развиваются нейроэндокринные нарушения, повышается уровень глюкокортикоидов, затем минералокортикоидов, нарушается катехоламинный обмен мозга. Этим объясняются выраженные вегетативно-сосудистые нарушения в остром периоде черепно-мозговой травмы.

Наиболее частые клинические проявления острого периода черепно-мозговой травмы (потеря сознания, вялость, заторможенность, адинамия,

сонливость) некоторые авторы связывают с нарушением функций ретикулярной формации ствола и ослаблением восходящего активирующего влияния на кору больших полушарий мозга.

В патогенезе сотрясения мозга имеют значение межнейронная асинапсия, блок синапсов ретикулярной формации вследствие избыточной импульсации патологических импульсов в момент черепно-мозговой травмы.

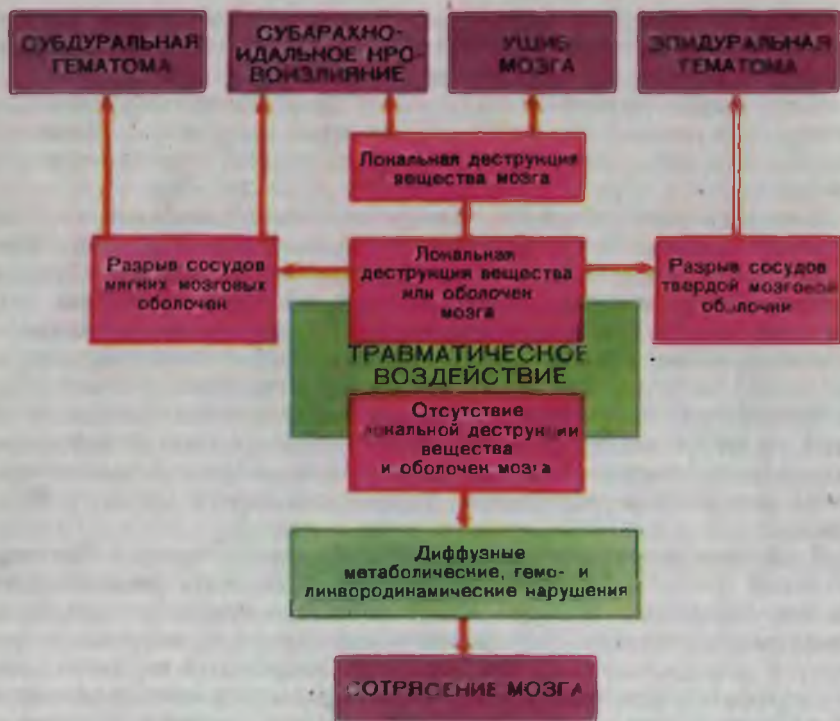
Патоморфология. Морфологические изменения в мозге при черепно-мозговой травме можно разделить на диффузные, вызванные рефлекторными гомо- и ликвородинамическими сдвигами, и местные, связанные с локальным воздействием травмы на череп, оболочки и мозг (рис. 119). Как правило, обнаруживаются полнокровие вещества и оболочек мозга, явления венозного застоя, периваскулярного и перипеллюлярного отека, рассеянные мелкие диапедезные геморагии, особенно в области ретикулярной формации орального отдела ствола, в окрестности водопровода мозга, III и IV желудочков. В случаях тяжелого отека и набухания мозга обнаруживается вклинение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие с ущемлением каудального отдела продолговатого мозга.

В области физического воздействия на череп, иногда с противоположной стороны (феномен противоудара), в мозге определяются местные изменения в виде размозжения и некроза, пропитывания кровью мозговой ткани. На периферии некротического очага выражены явления дисциркуляции со стазами крови, тромбозами мозговых сосудов, перифокальным отеком мозга. Ушиб мозга может явиться причиной субарахноидального, а при повреждении мягких мозговых оболочек и субдурального кровоизлияния. При переломах черепа, в частности височной кости, возможен разрыв средней оболочечной артерии, что служит причиной образования эпидуральной гематомы. Эпидуральное кровотечение может наступить также при повреждении твердой мозговой оболочки, венозных синусов или диплоэтических вен.

Образование эпи- или субдуральной гематомы влечет за собой компрессию мозга и может приводить к смерти вследствие окклюзии большого затылочного отверстия и повреждения жизненно важных центров ствола.

Клиническая картина. В настоящее время принято синдромологическое деление черепно-мозговой травмы на сотрясение, ушиб мозга, внутричерепное кровоизлияние, сдавление мозга. Различают открытые и закрытые черепно-мозговые травмы. В детской травматологии предложено разграничение черепно-мозговой травмы по степени тяжести; многие клиницисты в диагнозе указывают вид травмы (открытая или закрытая), неврологический синдром и степень тяжести. Оценка степени тяжести основывается на всестороннем клинико-неврологическом исследовании, динамическом наблюдении, а также на использовании вспомогательных методов диагностики (электрофизиологических и биохимических).

Сотрясение мозга может протекать у детей в легкой, средне-тяжелой и тяжелой формах. При легкой степени коммоции наступает кратковременная (на несколько секунд, минут) потеря сознания; иногда



А



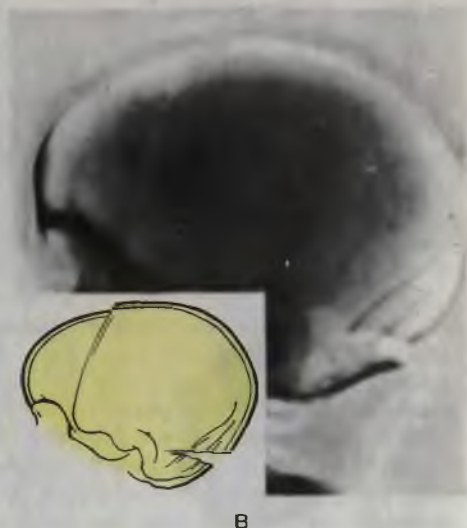
Б

нарушение сознания проявляется вялостью, адинамией, сонливостью. Тошнота, рвота, головная боль отмечаются в течение суток после травмы. Иногда указанные общемозговые симптомы бывают очень кратковременными и стертыми и диагноз ставится на основании только анамнестических данных. Симптомов локального поражения мозга, изменений давления цереброспинальной жидкости, явлений застоя на глазном дне не отмечается.

Сотрясение мозга средней тяжести проявляется более длительной утратой сознания (иногда до 30 мин), ретроградной амнезией, рвотой, тошнотой, головной болью в течение недели. На фоне общемозговых симптомов отмечаются непостоянный горизонтальный нистагм, двусто-

Рис. 119. Закрытая черепно-мозговая травма.

А — схема классификации; Б — механизм возникновения синдрома «противоудара»; В — краниограмма при переломе черепа.



роннее недоведение глазных яблок кнаружи, сосудистые изменения на глазном дне, суточные колебания давления цереброспинальной жидкости (гипертензия или гипотензия).

Тяжелое сотрясение мозга характеризуется длительной утратой сознания (от 30 мин до нескольких часов, суток), сменяющейся общей оглушенностью, вялостью, сонливостью. Отмечается ретро- и антероградная амнезия. Общемозговые симптомы (рвота, резкая головная боль) наблюдаются в течение 2–3 нед. В неврологическом статусе определяются переходящая анизокория, недостаточность отводящего нерва, горизонтальный нистагм, равномерное повышение сухожильных рефлексов или анизорефлексия, а на глазном дне — застойные явления. Давление цереброспинальной жидкости повышено до 300 мм вод. ст.

Значительно реже в детском возрасте наблюдается ушиб мозга (11–25%). Обычно он проявляется стойкими локальными симптомами (гемипарезы, нарушение чувствительности, зрительные, координаторные расстройства) на фоне выраженной общемозговой симптоматики. Недостаточная дифференцированность мозга ребенка, склонность к генерализованным общемозговым процессам являются одной из причин относительной «стусшеванности» очаговой симптоматики при ушибе мозга у детей по сравнению со взрослыми. Преобладающие в первые часы после травматического воздействия общемозговые явления обуславливают недостаточную четкую выраженность признаков очагового поражения мозга. Нередко очаговый синдром формируется лишь на 2–3-и сутки после травмы вслед за постепенным «спадом» явлений гемо- и ликвородисциркуляции, отека мозга.

Ушиб мозга может сопровождаться субарахноидальным кровоизлиянием. Наиболее частым у детей является диссоциированный менингеальный синдром. В зависимости от места наибольшего скопления крови субарахноидальное кровоизлияние может проявляться в

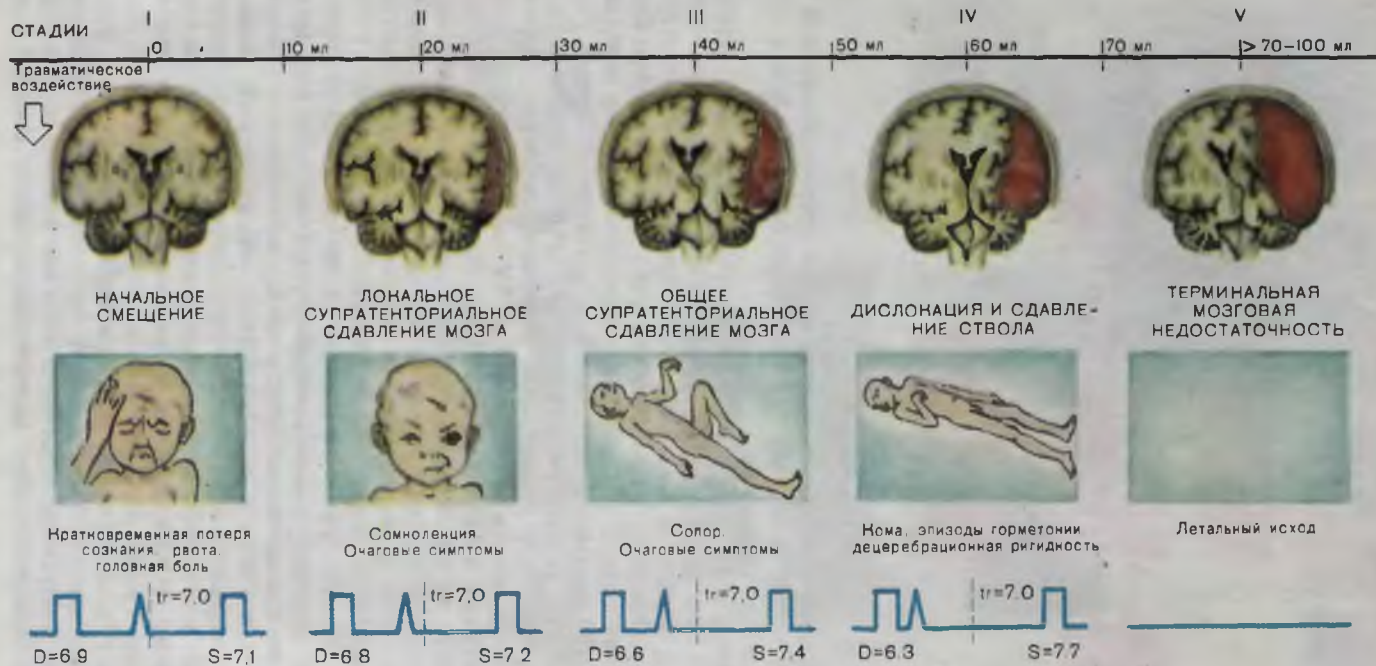


Рис. 120. Схема развития компрессии мозга при внутричерепной гематоме.

клинике психомоторными нарушениями (возбуждение, бред, галлюцинации, двигательная расторможенность), дизэнцефальными симптомами (жажда, гипертермия, олигурия), гипертензионным синдромом и др. Диагностическая люмбальная пункция, показанная при подозрении на субарахноидальное кровоизлияние, дает и лечебный эффект. Цереброспинальная жидкость при субарахноидальном кровоизлиянии розовая или кровянистая («цвета мясных помоев»); количество белка и цитоз могут быть повышены за счет попадания в ликвор крови, а в более поздние сроки — в связи с реактивными оболочечными явлениями («реактивный менингит»). В осадке при центрифугировании определяются свежие и выщелоченные эритроциты.

Одним из тяжелейших осложнений черепно-мозговой травмы является синдром компрессии (сдавления) мозга, который может быть обусловлен острым отеком и набуханием мозга, а также внутричерепным кровотечением с образованием растущей гематомы. Особенно четкой должна быть диагностика компрессии мозга, вызванной внутричерепной гематомой, поскольку в этом случае жизнь больного зависит от своевременного обнаружения и опорожнения гематомы.

В клинике внутричерепной гематомы различают три периода: острый, обусловленный непосредственно травматическим воздействием (обычно протекает с симптоматикой сотрясения или ушиба мозга); латентный период — светлый промежуток времени между затихшими уже явлениями сотрясения мозга и еще не сформированным синдромом компрессии; собственно фазу компрессии мозга. У детей течение внутричерепной гематомы может быть атипичным. Непостоянно выражена первая фаза; непосредственной реакции мозга на травму может не быть. Длительность латентного, предкомпрессионного периода определяется интенсивностью внутричерепного кровотечения. Считается, что первые симптомы компрессии появляются при объеме гематомы 50—70 мл (рис. 120). Эластичность мозга ребенка, широкие пути ликворного и венозного оттока обеспечивают относительно легкую сжимаемость головного мозга и относительно высокую переносимость к сжатию. Это приводит к длительному бессимптомному течению гематомы у детей, что служит причиной поздней диагностики и несвоевременного применения необходимых терапевтических мер.

В случаях последовательного (трехфазного) течения внутричерепной гематомы и достоверного травматического анамнеза следует уже в латентном периоде следить за появлением микросимптомов гематомы. Практически это означает, что в любом случае сотрясения или ушиба мозга врач должен помнить о возможности внутричерепной гематомы и быть готовым к выявлению первых ее признаков. Начальными симптомами внутричерепной гематомы могут быть локальная головная боль, усиливающаяся при перкуссии черепа с соответствующей стороны, некоторая загруженность больных, преходящая анизокория, соответствующие гемодинамические показатели (снижение или асимметрия артериального давления, брадикардия).

Классическими проявлениями клинически развернутой компрессии мозга являются резкое ухудшение состояния больного после «светлого промежутка», внезапное появление резкой распирающей головной боли,

нарушение сознания вплоть до коматозного состояния. Острое развитие комы крайне затрудняет диагностику внутримозговой гематомы, особенно если не было достоверных указаний на травму. Как правило, выявляются стволовые симптомы — анизокория, нарастающий мидриаз, горизонтальное или вертикальное косоглазие, «плавающие» движения глазных яблок, нистагм, снижение корнеальных и глоточных рефлексов, брадикардия, аритмии пульса и дыхания, контралатеральная гиперрефлексия. В тяжелых случаях наблюдаются горметония, тонико-клонические судороги. Сухожильные рефлексы могут быть угнетены, обнаруживается острая мышечная атония, в связи с чем очень трудно определить наличие парезов. Некоторую помощь в этих случаях может оказать наличие симптома «ротированной стопы», «свисающей кисти», «распластанного бедра», более быстрое падение приподнятых руки и ноги на пораженной стороне. Иногда наблюдаются менингеальные симптомы. Дифференциальная диагностика эпидуральных и субдуральных гематом основывается на тщательном клиническом исследовании и изучении анамнеза. Источником эпидуральной гематомы являются ветви оболочечных артерий, диплоэтические вены, вены наружной поверхности твердой мозговой оболочки, субдуральной гематомы — пиальные вены, затылочные вены. Латентный период при эпидуральной гематоме длится 3—36 ч, при субдуральной — от 3 сут до 2 недель и более. Локальные симптомы при субдуральной гематоме выражены менее четко, чем при эпидуральной.

При подозрении на внутримозговую гематому показано срочное хирургическое вмешательство — трепанация черепа. В сомнительных случаях целесообразно наложение диагностических фрезовых отверстий. При расстройствах дыхания необходимо перевести больного на искусственную вентиляцию легких.

Тяжесть течения черепно-мозговой травмы не всегда находится в прямой зависимости от силы травматического воздействия и в некоторой степени определяется преморбидным состоянием реактивных систем организма. В некоторых случаях относительно небольшое по силе воздействие приводит к необратимым изменениям в мозге и смерти больных. Наибольшую опасность для жизни представляют внутричерепные кровоизлияния и острый отек мозга, обуславливающие сдавление жизненно важных центров продолговатого мозга. При открытых, реже при закрытых черепно-мозговых травмах может возникнуть тяжелый вторичный менингит, начало которого часто не фиксируется, поскольку менингеальный синдром — характерный признак менингита — нередко наблюдается у травматических больных с первых дней после травмы в связи с отеком мозга или подтеканием крови в субарахноидальное пространство.

Современная диагностика черепно-мозговых повреждений у детей включает целый комплекс мероприятий: тщательное неврологическое обследование, рентгенографические исследования костей черепа с целью выявления травматических изменений, измерение давления цереброспинальной жидкости и определение ее состава.

С помощью электроэнцефалографии можно определить диффузный или локальный характер изменений биоэлектрической активности мозга,

степень глубины этих изменений. Важным диагностическим методом является эхоэнцефалография, позволяющая установить наличие объемного образования в полости черепа (гематома, абсцесс и др.). В ряде случаев применяются электромиография, реоэнцефалография, по строгим показаниям — ангиография, пневмоэнцефалография.

Вспомогательное значение в оценке тяжести черепно-мозговых повреждений у детей имеют биохимические методы исследования, в частности изучение функционального состояния симпатико-адреналовой системы по экскреции с мочой катехоламинов и их предшественников. Черепно-мозговая травма, являясь «чрезвычайным» раздражителем, требует напряжения защитных механизмов, мобилизации энергетических ресурсов, вызывает сдвиги в различных метаболических процессах и физиологических системах. Ведущей адаптационной системой организма является симпатико-адреналовая система. В ответ на черепно-мозговое повреждение у детей отмечается повышение выведения адреналина с мочой в 1-е сутки острого периода. Выявляется прямая зависимость между высотой экскреции адреналина и тяжестью клинических проявлений травмы. К концу острого периода экскреция катехоламинов снижается ниже нормы.

Таким образом, активность симпатико-адреналовой системы, значительно повышающаяся непосредственно в ответ на травматическое воздействие, оказывается пониженной в конце острого травматического периода, т. е. в момент кажущегося клинического выздоровления ребенка еще не происходит нормализации состояния адаптационных систем организма. Восстановление функций симпатико-адреналовой системы завершается лишь спустя 1—1½ года после травмы, даже если она была легкой. Состояние напряжения и чрезвычайная лабильность приспособительных механизмов обуславливают ранимость организма ребенка в посттравматическом периоде, сниженную сопротивляемость по отношению к различным воздействиям (умственная и физическая нагрузка, инфекции, психическая и эмоциональная перегрузки и др.), что позволяет говорить о текущем травматическом процессе.

Среди отдаленных последствий черепно-мозговой травмы важно отметить гидроцефалию, травматическую энцефалопатию, травматическую эпилепсию, парезы, параличи, различные проявления дизэнцефального синдрома (рис. 121). К посттравматическим последствиям иногда относят также вегетососудистую дистонию и церебрастению, которые наблюдаются практически у всех детей в течение 1—1½ лет после выписки из стационара и, по-видимому, являются не последствием черепно-мозговой травмы, а симптомом текущего травматического процесса.

Лечение. Длительность пребывания больного в стационаре определяется тяжестью течения черепно-мозговой травмы (рис. 122). При легкой травме назначают постельный режим на 7—10 дней, при травме средней тяжести — на 2—3 нед, при тяжелой — на 3 нед и более (в зависимости от состояния больного). Следует неуклонно придерживаться этих сроков, особенно при черепно-мозговой травме легкой степени, когда кажущееся выздоровление с нормализацией самочувствия может наступить на 3—5-й день. Преждевременной выпиской боль-

ОСТРЫЙ ПЕРИОД



Рис. 121. Схема этапного лечения черепно-мозговой травмы.

Рис. 122. Схема основных проявлений и лечение в позднем посттравматическом периоде.

ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИЙ ПЕРИОД

ПАТОГЕНЕЗ И КЛИНИКА

Резидуальные явления ушиба, компрессии мозга	Посттравматическая болезнь мозга	Посттравматическая болезнь оболочек мозга
<p>Поражения Лобильная атрофия мозга Метаболические нарушения в мозге</p>	<p>Дистрофия нервных клеток Глиоз Дисфункция неспецифических структур</p>	<p>Образование взрывчатых масс Фокальное раздражение коры больших полушарий</p>
 <p>Поражение VII нерва</p>	 <p>Смирение</p>	 <p>Защелка на глазной дне</p>
 <p>Атаксия</p>	 <p>Церебрастения</p>	 <p>Гидроцефалия</p>
 <p>Гемипарез</p>	 <p>Паркинсонизм</p>  <p>Энцефалоцефалограмма (СМК-волны)</p>	 <p>Джексоновские судороги</p> <p>Очаговые симптомы</p>

ЛЕЧЕНИЕ

<p>Коррекция метаболизма мозга Расслабляющая терапия Противовоспалительная терапия Антиконвульсантная терапия Дегидратационная терапия</p>	<p>Коррекция вегетативно-эндокринных нарушений Шунтирование ликворных путей Дампательная реабилитация Речевая реабилитация</p>	<p>Психическая реабилитация Регим Диета Общеукрепляющее лечение</p>
--	--	---

ных с легкой черепно-мозговой травмой объясняют обилие функциональных изменений нервной системы, регистрируемых в посттравматическом периоде (вегетососудистая дистония, церебрастения).

При сотрясении мозга комплекс мероприятий складывается из применения дегидратирующих средств (сульфат магния внутримышечно, мочегонные, повторные люмбальные пункции), гемостатических (холод на голову, рутин, хлорид кальция, викасол, большие дозы аскорбиновой кислоты), антигистаминных препаратов (димедрол, пипольфен, супрастин и др.), симпатоматических средств (антипиретики, антибиотики, сердечные, антиконвульсанты, транквилизаторы и др.).

Назначать дегидратирующие средства следует только после предварительной люмбальной пункции. При черепно-мозговой травме легкой и средней тяжести у 50—70% детей регистрируется пониженное или крайне лабильное давление цереброспинальной жидкости. В последние годы при тяжелой черепно-мозговой травме применяют длительный (до 10 дней) дренаж субарахноидального пространства, который позволяет поддерживать эндолюмбальное давление на допустимом уровне и постоянно контролировать состав жидкости. Дренаж осуществляют с помощью тонких синтетических трубочек, аналогичных применяемым при венесекции.

Иногда обнаруженное при люмбальной пункции повышение давления цереброспинальной жидкости быстро сменяется гипотензионным синдромом, поэтому, назначая дегидратационную терапию, нужно следить за состоянием больного (усиление головной боли, головокружение).

При подозрении на внутричерепную гематому показано срочное хирургическое вмешательство с целью опорожнения гематомы и декомпрессии мозга. В случаях тяжелого гиперреактивного течения травмы следует назначать стероидные гормоны (гидрокортизон, преднизолон).

Необходимо помнить, что после завершения острого травматического периода и выписки больного из стационара наступает довольно длительный период реадaptации, который протекает нередко очень тяжело. У детей обнаруживаются повышенная раздражительность и истощаемость, плаксивость, капризность, доходящая до деспотизма; школьники быстро устают в школе, плохо усваивают материал, часто конфликтуют с окружающими. В связи с этим после выписки из больницы ребенок должен регулярно наблюдать невропатолог. Показано назначение витаминотерапии, транквилизаторов, седативной терапии. В отдельных случаях следует направлять ребенка в специальный психоневрологический санаторий для проведения реабилитационной терапии.

ТРАВМА СПИННОГО МОЗГА

Синдромологически травму спинного мозга, как и черепно-мозговую, разделяют на сотрясение, ушиб, сдавление. Морфологическим субстратом сотрясения спинного мозга являются гемо- и ликвородинамические нарушения с более или менее выраженными явлениями отека спинного мозга. Поскольку сжимаемость спинного мозга значительно меньше, чем головного, даже небольшой отек приводит к сдавле-

нию его и нарушению проводимости по нервным волокнам. Однако по мере уменьшения отека и компрессии проводниковые расстройства исчезают и обычно наступает полное восстановление функций.

При выраженном отеке происходит так называемый физиологический перерыв спинного мозга, который характеризуется грубыми проводниковыми нарушениями. В зависимости от уровня поражения (выше или ниже шейного утолщения) могут наблюдаться тетра- или парапарезы и параличи. Иногда двигательные расстройства развиваются преимущественно с одной стороны. Клинически определяются высокий мышечный тонус, повышение сухожильных рефлексов, патологические рефлексы, расстройства мочеиспускания (чаще по центральному типу), проводниковые расстройства чувствительности с тотальной анестезией ниже уровня поражения.

При одностороннем поражении может наблюдаться синдром Брун-Секара с гомолатеральными пирамидными знаками и диссоциированными нарушениями чувствительности (гомолатерально — глубокой, контралатерально — поверхностной). В случаях легкого сотрясения спинного мозга возникают небольшие двигательные и чувствительные расстройства, которые вскоре обнаруживают тенденцию к уменьшению и исчезают в течение нескольких дней или даже часов. Появление сегментарных нарушений свидетельствует о поражении спинного мозга на протяжении по крайней мере 2—3 сегментов. Сотрясение спинного мозга, как правило, характеризуется обратимостью возникающих нарушений. Полное восстановление функций наступает обычно через 7—14 дней после травмы.

Контузия, ушиб спинного мозга сопровождаются более грубыми морфологическими изменениями. В веществе мозга определяются участки размозжения, некрозы, геморрагии. Ушиб спинного мозга может сочетаться с субарахноидальными, субдуральными и эпидуральными кровоизлияниями, приводящими к компрессии. Ушиб спинного мозга клинически выражается в возникновении стойких грубых неврологических нарушений в виде параличей, анестезий, тазовых расстройств. Восстановление функций идет медленно. Иногда в первые дни наступает некоторое улучшение благодаря уменьшению отека. Кровоизлияние в спинной мозг (гематомиелия) чаще локализуется в области центрального канала и задних рогов (шейное и поясничное утолщения). Клиническая картина напоминает симптомы синингомиелии с сегментарно-диссоциированными расстройствами чувствительности, вегетативно-трофическими нарушениями. Распространение кровоизлияния на передние рога сопровождается периферическими парезами, на боковые столбы — спастическими парезами, проводниковыми расстройствами чувствительности, тазовыми нарушениями.

Оболочечные кровоизлияния (гематоракис) могут быть эпидуральными и субдуральными и характеризуются радикалярными и менингеальными симптомами, к которым могут присоединяться парезы конечностей, проводниковые нарушения чувствительности и тазовые расстройства.

При переломах позвоночника, смещениях позвонков может наступить анатомический перерыв спинного мозга. Диагностика анатомиче-

ского перерыва (при отсутствии явных рентгенологических указаний) в первые 2 нед после травмы сложна, так как аналогичные явления могут быть связаны с физиологическим перерывом. О полном перерыве спинного мозга свидетельствует сочетание параличей и полной анестезии ниже уровня поражения с быстрым развитием грубых трофических расстройств (отеки конечностей, пролежни). Анатомический перерыв может возникнуть вследствие поперечного некроза спинного мозга под влиянием контузии, стойкого сдавления, нарушений гемодинамики.

Большое диагностическое значение при травмах спинного мозга имеет рентгенологическое исследование позвоночника, а также люмбальные пункции с определением состава цереброспинальной жидкости. Помимо измерения давления цереброспинальной жидкости обычно повышенного, приводят ликвородинамические пробы Квеккештедта, Стукея. Блок субарахноидального пространства, полный или частичный, в первые дни после травмы иногда определяется и при сотрясении спинного мозга, а затем исчезает по мере спада отека. Цереброспинальная жидкость может быть розовой (при субарахноидальном кровоизлиянии), желтоватой (при субдуральном кровоизлиянии, распаде некротизированных участков) или бесцветной. Часто наблюдается белково-клеточная диссоциация, иногда со значительным повышением содержания белка (до 2—3 г/л).

Лечение. Первыми лечебными мероприятиями являются иммобилизация позвоночника и покой. Транспортировка больного возможна только на жестких носилках или щите. В стационаре больного укладывают на специальную кровать со щитом. Желательна функциональная кровать, на которой возможна легкая ротация больного во избежание пролежней. В случае переломов позвоночника и сдавления костными отломками спинного мозга показано хирургическое лечение. При компрессионном синдроме, вызванном гематомой, тоже необходимо срочное оперативное вмешательство, так как длительная компрессия может вызывать необратимые изменения в веществе мозга.

При переломе позвоночника проводят общепринятые мероприятия, различающиеся в зависимости от локализации повреждения в шейном, грудном или поясничном отделе (петля Глиссона, вытяжение на петлях, подвешенных к подмышечным впадинам, гипсовые корсеты и др.).

Медикаментозная терапия заключается в назначении дегидратирующих, кровоостанавливающих, десенсибилизирующих, противовоспалительных средств. При наличии тазовых нарушений необходим регулярный туалет промежности, мочевыводящих путей с целью профилактики восходящих воспалительных поражений. Следует тщательно обрабатывать кожу спины, поясницы, ягодиц спиртовыми растворами (камфорный спирт), а при пролежнях — концентрированными растворами перманганата калия.

В восстановительном периоде коррекцию последствий перенесенной травмы спинного мозга проводят с применением физиотерапевтических процедур, лечебной физкультуры, массажа. При вялых параличах рекомендуется назначать антихолинэстеразные препараты, витамины В₁, В₆, В₁₂, электростимуляцию пораженных мышц; при спастических параличах большое значение имеет профилактика формирования контрактур.

Следует применять препараты, снижающие мышечный тонус. В отдаленном периоде можно проводить ортопедические мероприятия (хирургическое лечение, специальные корсеты, обувь и др.).

Одним из тяжелых последствий травмы спинного мозга является нарушение мочеиспускания, которое может быть причиной восходящего уросепсиса. В последнее время разработан перспективный способ лечения, заключающийся в радиостимуляции акта мочеиспускания. Метод эффективен при расстройствах мочеиспускания по центральному типу, наиболее частых при травме спинного мозга. В некоторых случаях рекомендуется временное наложение надлобкового свища.

Глава 16

НОВООБРАЗОВАНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Опухоли головного мозга у детей составляют 4,5—5% всех случаев органических поражений центральной нервной системы. У детей они встречаются несколько реже, чем у взрослых. Среди взрослых опухолью мозга заболевают 1 человек из 18 000—20 000 населения, из детей до 15 лет — 1 на 25 000—30 000. В то же время опухоли мозга у детей составляют 15—16% случаев всех новообразований, а у взрослых — 8—10%. У мальчиков заболевание встречается несколько чаще, чем у девочек.

По патогенезу основных клинических симптомов опухолевые заболевания мозга относятся к внутрочерепным объемным процессам. В группу объемных процессов включаются также поражения, обусловленные кистозными и гранулематозными образованиями инфекционной или паразитарной этиологии. Таким образом, объемные процессы можно распределить на несколько подгрупп в зависимости от этиологических и гистогенетических особенностей.

I. Новообразования

A. Первичные:

1. Глиомы:

- а) астроцитомы, астробластомы, глиобластомы (мультиформные и униполярные)
- б) олигодендроцитомы, олигодендробластомы
- в) эпендимомы, эпендимобластомы, хориоидкарциномы, хориоидпапилломы
- г) медуллобластомы
- д) ганглионевромы, ганглиоастроцитомы, невробластомы

2. Менингиомы, арахноидэндотелиомы, гемангиомы, ангиоретикулемы, ангиоретикулосаркомы

3. Невриномы, множественные нейрофибромы

4. Врожденные опухоли — краниофарингиомы, дермоиды, тератомы

5. Опухоли гипофиза — аденомы, фибромы, ангиомы, саркомы и др.

6. Опухоли шишковидной железы — пинеаломы, пинеобластомы

7. Глиомы зрительного нерва

Б. Метастатические:

1. Карциномы

2. Саркомы

II. Паразитарные кисты и гранулемы

1. Эхинококкоз

2. Цистицеркоз

III. Воспалительные поражения мозга

1. Туберкулемы

2. Сифиломы

3. Кистозный арахноидит

4. Абсцесс мозга

Из приведенной схемы видно, что опухоли, локализующиеся в полости черепа, могут быть первичными и метастатическими, доброкачественными и злокачественными. Метастатические опухоли в детском возрасте встречаются редко — в 2–2,5% случаев. Довольно редки также паразитарные и инфекционные гранулемы. По гистологической характеристике большинство опухолей мозга у детей можно отнести к глиомам (составляют 60–80%). Второе место по частоте у детей занимают врожденные опухоли — краниофарингиомы; они составляют 8–11% всех опухолей нервной системы.

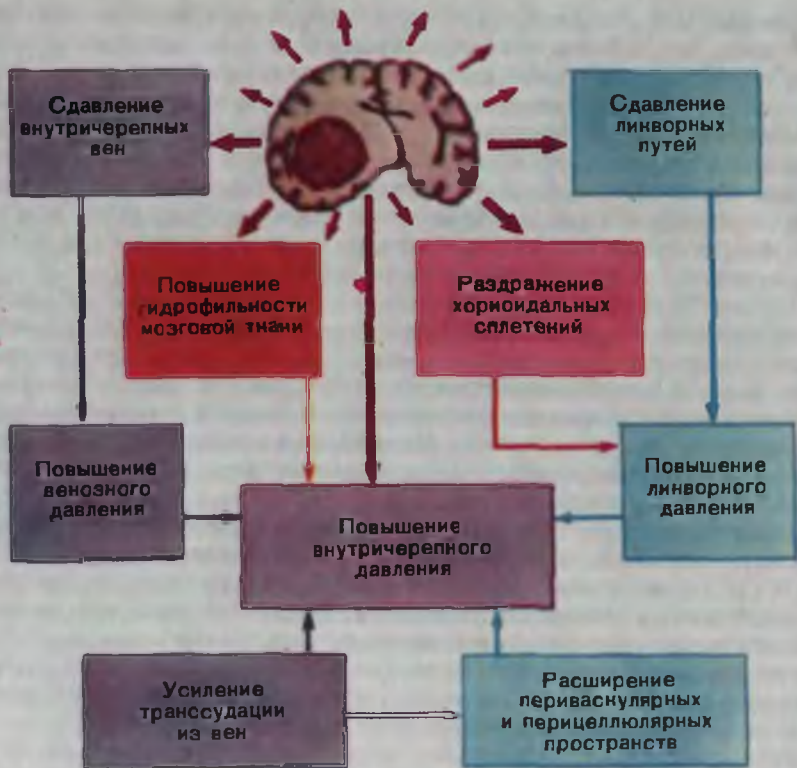
По локализации опухолей мозга относительно мозжечкового намета их делят на супратенториальные и субтенториальные. К супратенториальным относят полушарные опухоли, опухоли шишковидной железы и III желудочка, гипофиза, таламуса, базальных ганглиев, среднего мозга, а также краниофарингиомы.

Субтенториальные опухоли (мозжечка, мозгового ствола, IV желудочка), расположенные ниже мозжечкового намета, встречаются у детей наиболее часто и составляют 45–50% всех случаев внутричерепных новообразований. Большинство случаев субтенториальных опухолей — это медуллобластомы, спонгиобластомы, астроцитомы. Наряду с особенностями гистологического строения опухолей у детей по сравнению со взрослыми отмечается преимущественная локализация опухолей по средней линии (опухоль червя мозжечка, краниофарингиома, опухоли гипофиза, шишковидной железы). Преимущественно срединная локализация опухолей обуславливает своеобразие клинической картины течения опухолей у детей.

Клиническая картина. Опухоли мозга проявляются общемозговыми симптомами, которые являются следствием повышения внутричерепного давления, нарушения ликвородинамики и отека мозга, и очаговыми симптомами, зависящими от локализации опухоли, а также от сдавления и смещения мозговой ткани (дислокационные симптомы).

Симптомы, связанные с повышением внутричерепного давления. Повышение внутричерепного давления возникает в результате увеличения объема мозга и нарушения гемо- и ликвородинамики. Сдавление ликворных путей и появление излишнего количества жидкости в межклеточных пространствах ведут к развитию отека мозга.

Важная роль в патогенезе отека мозга принадлежит гемодинами-



А

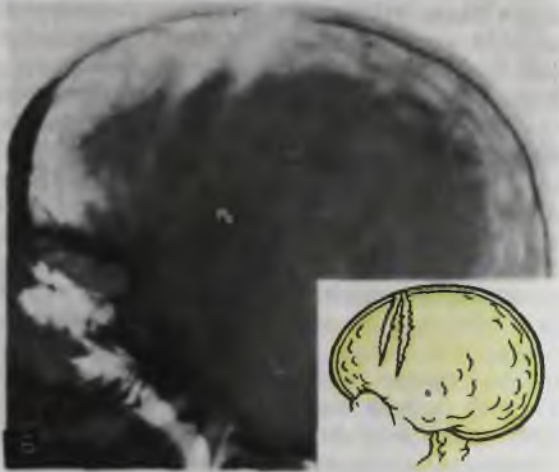


Рис. 123. Опухоль головного мозга.

А — схема механизма возникновения внутричерепной гипертензии при опухолях головного мозга;
 Б — краниограмма больного с опухолью головного мозга: расхождение черепных швов, усиление рисунка пальцевых вдавлений и диплоэтических вен.

ческим расстройствам, в частности механическому нарушению циркуляции крови. Повышение венозного давления в сосудистых сплетениях способствует гиперсекреции цереброспинальной жидкости и уменьшению ее резорбции. Повышение внутричерепного давления ведет к уменьшению мозгового кровотока, развитию гипоксии нервной ткани, нарушению мозгового метаболизма (рис. 123). Отек мозга, гипоксемия и ишемия вызывают грубые нарушения обмена веществ в нервной ткани и гибель нервных клеток. Особенности развития отека мозга у детей являются его диффузность и быстрое распространение вследствие недостаточного развития гематоэнцефалического барьера.

Степень повышения внутричерепного давления зависит от локализации опухоли, ее величины. Небольшие опухоли, расположенные в замкнутом пространстве задней черепной ямки, могут обуславливать резко выраженные общемозговые симптомы, так как быстро нарушают ликвородинамику и вызывают повышение венозного давления вследствие сдавления венозных синусов. Полушарные опухоли, расположенные вдалеке от ликворных путей и венозных синусов, могут длительное время протекать бессимптомно.

В раннем возрасте признаки повышения внутричерепного давления возникают на более поздних стадиях заболевания, чем у старших детей, так как возможно нарастание объема черепа за счет расхождения черепных швов, увеличения родничков. В возрасте до 5 лет увеличение количества циркулирующей жидкости или объема мозга на 15–20% клинически не проявляется. Механизмом компенсации высокого внутричерепного давления являются также перераспределение крови и увеличение ее оттока, «западение» мозгового вещества в цистерны.

Вследствие компенсации повышенного внутричерепного давления общемозговые симптомы, головная боль, рвота, головокружение, судороги, психические расстройства появляются на поздних стадиях заболевания и в ряде случаев развиваются на фоне выраженных очаговых симптомов.

Первым симптомом повышения внутричерепного давления у детей в 90% случаев являются эмоциональные расстройства. Дети становятся вялыми, капризными, необщительными. Наблюдаются снижение активного внимания, неспособность к его концентрации, ухудшение памяти. Ребенок как бы отгорожен от внешнего мира, оглушен, «загружен».

Эмоциональные нарушения в большинстве случаев сочетаются с вегетативно-висцеральной дисфункцией — лабильностью вазомоторов, сердечно-сосудистыми, желудочно-кишечными расстройствами, изменением артериального давления. Вегетативно-висцеральная дисфункция обусловлена нарушением деятельности гипоталамической области, регулирующей гомеостатические функции организма, тонко реагирующей на различные нарушения постоянства внутренней среды организма. Основным общемозговым симптомом при опухолях головного мозга является головная боль. Она постоянный симптом опухоли мозга. Продолжительность и интенсивность головной боли постепенно нарастают и в более поздних стадиях боль становится постоянной. Головная боль может быть диффузной или локализоваться в какой-либо определенной области. Локализация головной боли в некоторых случаях соответствует место-

расположению опухоли; в других случаях она отмечается на диаметрально противоположной по отношению к опухоли стороне (например, боли в лобной области при опухоли затылочной доли). Боли могут иметь распирающий характер и усиливаться при перемене положения головы. Весьма типичны утренние головные боли, иногда сопровождающиеся рвотой. Они возникают в результате венозного застоя и повышения внутричерепного давления, чему способствуют горизонтальное положение тела во сне и гиподинамия. У маленьких детей головная боль проявляется общим беспокойством или негативной реакцией на окружающее. Прикосновение к ребенку или его перемещение вызывает плач.

Головная боль может быть ранним симптомом, особенно при опухолях задней черепной ямки. Она возникает чаще всего по утрам. Резкая внезапная головная боль может быть связана с окклюзией ликворных путей. У детей раннего возраста головная боль появляется на более поздних стадиях заболевания.

Рвота — характерный симптом мозговой опухоли. При объемных процессах, расположенных субтенториально, она наблюдается постоянно и может рассматриваться как очаговый симптом. Рвота не сопровождается предварительной тошнотой и часто возникает на высоте головной боли. После рвоты больной иногда чувствует облегчение.

При внутричерепной гипертензии могут отмечаться эпилептиформные припадки. Они бывают при опухолях мозга разной локализации и в отдельных случаях являются их первым симптомом. Поэтому при возникновении у ребенка пароксизмов необходимо в первую очередь исключить возможную связь их с внутричерепной гипертензией.

При объемных внутричерепных процессах у маленьких детей чаще, чем у взрослых, наблюдаются увеличение окружности головы, расширение поверхностных вен в лобно-височной области, на веках, переносе, расхождение черепных швов, выбухание родничков.

Внутричерепная гипертензия вызывает снижение артериального давления, особенно диастолического, брадикардию, циркуляторные расстройства. Сердечно-сосудистые нарушения обычно являются следствием непосредственного влияния высокого давления цереброспинальной жидкости на регуляторные центры. О расстройствах дыхания свидетельствует изменение его частоты, амплитуды и ритма дыхания.

К декомпенсации повышенного внутричерепного давления могут вести различные провоцирующие факторы — травмы, инфекционные заболевания, длительное пребывание на солнце и др. Внезапно могут развиваться симптомы вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие или симптомы сдавления мозга в отверстии мозжечкового намета. В первом случае резко ухудшается состояние больного: появляются сильная головная боль в затылочной области и в области шеи, рвота, головокружение, расстраивается ритм дыхания. Сердечно-сосудистые нарушения характеризуются снижением артериального давления, брадикардией. Возможны дисфагия, дизартрия. Смерть может наступить внезапно вследствие паралича дыхательного центра.

При сдавлении среднего мозга в отверстии мозжечкового намета остро развивается картина поражения глазодвигательных нервов со

снижением или отсутствием зрачковых реакций, появляются пирамидные симптомы, отмечаются внезапная потеря слуха, расстройства дыхания, повышение артериального давления, тахикардия. В далеко зашедшей стадии развивается децеребрационная ригидность. При сдавлении крыши среднего мозга расстраивается координация движения глазных яблок, возможен паралич взора вверх.

Повышение внутричерепного давления, увеличение объема опухоли, гемо- и ликвородинамические нарушения могут привести к дислокационным симптомам, симптомам на расстоянии, что в ряде случаев затрудняет дифференциальную диагностику первичной локализации опухоли.

При объемных супратенториальных локализациях развиваются стволовые дислокационные симптомы: симптомы поражений задней черепной ямки при объемных процессах лобной доли и, наоборот, симптомы передней черепной ямки при опухолях в задней черепной ямке (синдром тенториального намета Бурденко—Крамера). Вследствие выраженной внутричерепной гипертензии может развиться менингеальный синдром, который чаще всего формируется постепенно.

Признаки внутричерепной гипертензии выявляются и при дополнительных исследованиях. При исследовании глазного дна застойные соски зрительных нервов обнаруживаются у 80—85% больных. Отек сосков зрительных нервов является одним из ранних симптомов при опухолях задней черепной ямки. У детей он может возникать в более поздних стадиях, чем у взрослых. Это обусловлено компенсаторными возможностями черепа. В некоторых случаях отек сосков зрительных нервов может отсутствовать. Следствием застоя на глазном дне являются вторичная атрофия зрительного нерва, снижение остроты зрения.

На краниограмме у детей раннего возраста уже через 1—2 нед от начала заболевания отмечается расхождение черепных швов. У более старших детей на ранних стадиях заболевания изменений не находят. При длительном течении заболевания рентгенологическими признаками повышенного внутричерепного давления являются увеличение размеров головы, расхождение черепных швов и расширение родничков, усиление «пальцевых вдавлений», усиление сосудистого рисунка, истончение костей черепа. Изменения на основании черепа в виде уплощения и расширения турецкого седла могут быть связаны с ликворной гипертензией, особенно в области III желудочка, повышенным кровенаполнением пещеристого синуса, а также с прямым сдавлением интраселлярного пространства. При длительно текущих объемных процессах в костях основания черепа обнаруживают остеопороз и деминерализацию. На пневмоэнцефалограмме можно видеть расширение желудочков и изменение их конфигурации.

При исследовании цереброспинальной жидкости отмечается повышение давления до 300—400 мм вод. ст. При опухолях, нарушающих сообщение между желудочковой системой и субарахноидальным пространством, давление цереброспинальной жидкости может быть снижено. Характерно наличие белково-клеточной диссоциации.

Очаговые симптомы опухолей головного мозга. Развитие очаговых симптомов связано с непосредственным влиянием опухоли на мозговую

ткань, нарушением кровообращения в зоне расположения опухоли, смещением и сдавливанием мозга.

Субтенториальные опухоли. Опухоли мозжечка, ствола мозга и IV желудочка составляют в детском возрасте около половины всех случаев внутричерепных новообразований. Наиболее часто опухоли задней черепной ямки растут по средней линии и локализуются в черве мозжечка и стволе мозга. Симптоматика субтенториальных опухолей тесно связана с их топографическим расположением относительно водопровода мозга, IV желудочка, базальных цистерн.

Опухоли мозжечка (червя и полушария мозжечка). В черве мозжечка преимущественно располагаются медуллобластомы, в полушариях мозжечка — астроцитомы, медуллобластомы. Астроцитомы хорошо отграничены от окружающей ткани, медленно растут, в связи с чем относятся к доброкачественным опухолям. Медуллобластома — злокачественная опухоль с быстрым темпом течения.

Клинически для опухолей мозжечка характерно раннее появление общемозговых и очаговых симптомов. Головная боль чаще локализуется в затылочной области и почти всегда сопровождается рвотой. Перкуссия затылочной области болезненна. Часто наблюдаются боли в области шеи и верхней части спины. Характерно быстрое нарастание внутричерепной гипертензии с возникновением ликвородинамических кризов, обусловленных окклюзией ликвороносных путей. Приступы окклюзии сопровождаются остро развивающейся головной болью, головокружением, рвотой, брадикардией, дыхательными расстройствами, тоническими судорогами или децеребрационной ригидностью. С целью компенсации ликвородинамических нарушений больные принимают вынужденное положение головы. Отклонение головы назад отмечается при опухолях, сдавливающих водопровод мозга и нарушающих сообщение между III и IV желудочком. При разобщении IV желудочка и мозжечково-мозговой цистерны ребенок наклоняет голову вперед, при локализации опухоли в полушарии мозжечка наклоняет голову в сторону поражения. При резком повороте головы может возникнуть синдром Брунса — головная боль, рвота, головокружение, кратковременное затемнение сознания, нарушение дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

Очаговые симптомы появляются несколько позже и быстро нарастают. Симптоматика чаще носит двусторонний характер, так как у детей опухоли локализуются преимущественно в черве мозжечка. Важнейшими очаговыми симптомами являются расстройства координации, снижение мышечного тонуса, нистагм. При росте опухоли из червя мозжечка наблюдается преимущественное нарушение статической координации; больной не может стоять, сидеть, в позе Ромберга падает назад. При нарушении нижних отделов червя мозжечка больной отклоняется назад, при нарушении верхних отделов — отклоняется вперед. Характерно нарушение походки («пьяная» походка): больной пошатывается в обе стороны, часто падает. Статическая атаксия сочетается с асинергией. При локализации опухоли в черве мозжечка отмечается равномерное снижение мышечного тонуса в руках и ногах (гипотония, атония).

При поражении полушарий преобладает атаксия в конечностях на стороне поражения (промахивание, дисметрия, гиперметрия, адиадохокинез). Мышечная атония выражена на стороне поражения. При процессе в верхних отделах полушария страдает в основном рука, при поражении нижних отделов — нога. При ходьбе больной отклоняется в сторону пораженного полушария. Характерна скандированная, неравномерно модулированная речь. Нистагм чаще горизонтальный, крупно-размашистый. При давлении опухоли на мост мозга возникают симптомы поражения V, VI, VII, VIII черепных нервов: снижение корнеальных рефлексов, косоглазие, диплопия, асимметрия носогубных складок, головокружение, шум в ушах.

На рентгенограммах черепа в ранних стадиях заболевания отмечаются признаки повышения внутричерепного давления: расхождение швов, увеличение родничков, «пальцевые вдавления».

Вертебральная ангиография позволяет определить смещение или дефект наполнения сосудов. На вентрикулограмме обнаруживается расширение III и боковых желудочков.

В зависимости от гистологической характеристики опухолей мозжечка меняется динамика заболевания. При доброкачественных опухолях — астроцитомах — симптомы нарастают медленно, очаговые симптомы могут появляться через 1—2 года после возникновения опухоли; общемозговые симптомы в течение этого времени непостоянны, возможны ремиссии. В случае медуллобластомы, являющейся злокачественным новообразованием, нарастание симптомов очень быстрое — в течение нескольких месяцев. Характерны общее физическое истощение и появление дополнительных очаговых симптомов, указывающих на супратенториальную или спинальную локализацию процесса. Эти симптомы обусловлены метастазированием опухоли.

Опухоли ствола мозга. Эти опухоли у детей составляют 8—15% всех случаев внутричерепных новообразований и встречаются чаще, чем у взрослых. По гистологическому строению они в большинстве случаев являются глиомами. Течение опухолей ствола на ранних стадиях может не сопровождаться признаками повышения внутричерепного давления. В начальной стадии развития опухоли отмечаются альтернирующие синдромы. По мере роста новообразования симптомы становятся двусторонними, возникают бульбарный или псевдобульбарный синдром, парезы и параличи конечностей. Опухоли, растущие с наружной поверхности ствола, проявляются сначала симптомами поражения черепных нервов, затем присоединяются проводниковые нарушения.

При локализации опухоли в области среднего мозга развиваются глазодвигательные расстройства, птоз, диплопия, нарушение конвергенции, аккомодации, косоглазие; альтернирующие синдромы Вебера, Бенедикта, Клода. Поражение крыши среднего мозга сопровождается парезом взора вверх или вниз, вертикальным, конвергирующим нистагмом, снижением слуха, атаксией.

При опухоли моста возникают парезы взора в сторону очага, альтернирующие синдромы Мийяра — Гюблера, Фовилля, атаксия, вегетативные расстройства. При локализации опухоли в области продолговатого

мозга развиваются нарушения дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, бульбарный и псевдобульбарный параличи, альтернирующие синдромы Джексона, Шмидта и др.

При опухолях мозгового ствола, локализующихся в области IV желудочка, клиническая картина характеризуется выраженными ликвородинамическими нарушениями и приступами окклюзии, проявляющимися внезапной головной болью, рвотой, расстройством сознания, нарушением дыхания и сердечной деятельности (синдром Брунса). При прорастании опухоли в дно IV желудочка появляются двусторонние пирамидные симптомы, вовлекаются в процесс ядра VI, VII, IX, X, XI, XII пар черепных нервов. Иногда наблюдаются мозжечковые симптомы, приступы тонических судорог по типу децеребрационной ригидности, горметонии.

Своеобразная симптоматика наблюдается при опухолях ствола мозга, локализующихся в области мостомозжечкового угла. Опухоли мостомозжечкового угла чаще всего представляют собой невриному VIII нерва и значительно реже — менингиому или холестеатому. Поскольку в мостомозжечковом углу на сравнительно небольшом пространстве концентрируются корешки V, VI, VII, VIII нервов, их поражением и обусловлена прежде всего очаговая неврологическая симптоматика.

У детей опухоли мостомозжечкового угла встречаются гораздо реже, чем у взрослых. Начальные симптомы опухоли — ощущение звона, шума в ухе, головокружение, нистагм. Впоследствии присоединяются симптомы периферического поражения лицевого нерва, боли по ходу ветвей тройничного нерва, сочетающиеся иногда с понижением чувствительности на лице. При дальнейшем росте опухоли на стороне локализации появляются мозжечковые расстройства, а на противоположной стороне — пирамидные симптомы. В случае значительного сдавления продолговатого мозга возникают нарушения глотания, речи, дыхания. Для холестеатомы (эпидермоидная опухоль, содержащая небольшие кисты) характерно более быстрое нарастание указанной симптоматики. Иногда первыми признаками являются симптомы невралгии тройничного нерва. При прорыве кист в субарахноидальное пространство может возникать резкое ухудшение состояния с затемнением сознания, подъемом температуры, менингеальными симптомами. В спинномозговой жидкости в таких случаях обнаруживают кристаллы холестерина, жирные кислоты.

Супратенториальные опухоли. У детей половину случаев супратенториальных опухолей составляют опухоли мозговых полушарий. По гистологическому строению большинство этих опухолей является производными эктодермы. У маленьких детей диагностика полушарных опухолей сложна, так как у них не развиты высшие корковые функции. Клинические симптомы могут появляться через довольно длительный период от начала развития опухоли, особенно при локализации в лобных и височных областях. Наиболее ранними клиническими признаками являются расстройства поведения ребенка. Дети становятся вялыми или сверхвозбужденными, плаксивыми, вспыльчивыми. Ранним симптомом полушарных опухолей могут быть судоро-

рожные припадки. Характер их и особенности предшествующей ауры зависят от локализации опухоли. Локальные или генерализованные судороги в 25—30% случаев являются длительное время единственным симптомом опухоли мозговых гемисфер. В таких случаях нередко ошибочно диагностируют эпилепсию. Симптомы повышения внутричерепного давления появляются на поздних стадиях заболевания или могут отсутствовать.

Опухоли лобной доли. Патологические нарушения бывают отчетливо выражены при локализации опухоли в доминантном полушарии. Опухоли, расположенные в лобной доле субдоминантного полушария, могут протекать бессимптомно. Уже на ранней стадии развития болезни изменяется поведение детей. Характерны эйфоричность, дурашливость, безынициативность, неопрятность. Снижаются память и внимание. Возможны эпилептические приступы, часто начинающиеся с насильственного поворота головы и глаз в здоровую сторону, а затем перерастающие в общий судорожный припадок. При локализации опухоли на основании лобной доли может быть нарушено обоняние. Лобная атаксия развивается при поражении лобно-мостовых путей, моторная афазия — при поражении лобной доли доминантного полушария. Характерны астазия-абазия, мышечная гипотония. Нередко при обширных опухолях лобной локализации развиваются гипомимия, амимия, гипокинезия; частым симптомом является центральный парез мимической мускулатуры, выявляются хватательные симптомы Янишевского, автоматизированное, навязчивое хватание. Давление опухоли на зрительный нерв может привести к его атрофии. При локализации опухоли в нижних отделах лобной доли характерен синдром Фостера Кеннеди: атрофия зрительного нерва со снижением зрения на стороне опухоли и застой на глазном дне с другой стороны.

Опухоли передней и задней центральной извилин. Опухоли передней центральной извилины часто дебютируют джексоновскими судорожными припадками, протекающими без потери сознания. Судороги могут перерасти в общий судорожный припадок. Двигательные нарушения проявляются монопарезами при корковых очагах и гемипарезами при глубоких очагах на стороне, противоположной локализации опухоли. Интенсивность и распространенность двигательных нарушений нарастают постепенно. Двигательные нарушения нередко сопровождаются моторной афазией. Внезапное развитие параличей указывает на кровоизлияния в ткань опухоли или рядом с ней. При расположении опухоли в центральной дольке возникают нижний паралич, центральное расстройство мочеиспускания (вследствие близости парацентральных долек обоих полушарий). Общемозговые симптомы при опухолях данной локализации могут отсутствовать. При опухолях с локализацией в оперкулярной области развиваются облизывающие, глотательные, чмокающие, сосательные движения.

Опухоли задней центральной извилины характеризуются сенсорными джексоновскими припадками, моно- или гемипарестезией.

Опухоли височной доли. При опухолях височной доли рано появляются симптомы повышения внутричерепного давления.

Головная боль чаще двусторонняя. До возникновения очаговых симптомов могут обнаруживаться застойные соски зрительных нервов. Наиболее типичный симптом опухоли — эпилептиформные припадки. Они бывают развернутыми или малыми, нередко в виде абсансов. Припадку часто предшествует обонятельная или вкусовая аура; могут быть слуховые и зрительные галлюцинации. У детей чаще наблюдается аура в виде чувства страха, головокружения, боли в животе, шума, свиста, боли в области сердца.

Опухоли, расположенные в глубине височной доли, вызывают квадрантную или половинную гомонимную гемианопсию на стороне, противоположной очагу. При очагах в височной доле доминантного полушария у детей старшего возраста отмечается сенсорная, амнестическая афазия, при распространении процесса на угловую извилину развиваются апраксия и аграфия.

Вследствие ущемления внутреннего края височной доли в отверстии мозжечкового намета могут возникать дислокационные симптомы. Чаще всего это поражение глазодвигательного нерва на стороне очага, сочетающееся с центральным гемипарезом на противоположной стороне (синдром Вебера). Сдавление ножки мозга, медиобазальных отделов височной доли сопровождается своеобразным состоянием — галлюцинаторным психозом, при котором могут возникать ощущения «уже виденного» или «никогда не виденного». Вследствие поражения височно-мостовых путей развивается контралатеральная височная атаксия. В случаях выраженных общемозговых и дислокационных симптомов при опухолях височной доли следует с большой осторожностью проводить люмбальную пункцию и пневмоэнцефалографию.

Опухоли теменной доли. У детей раннего возраста опухоли теменной доли могут длительное время оставаться нераспознанными в связи с тем, что высшие корковые функции еще не сформированы. У детей старшего возраста наблюдаются расстройства чувствительности: гемианестезии, моноанестезии, парестезии. Преимущественно страдают сложные виды расстройства чувствительности (пространственное, кинестетическое, суставно-мышечное и т. д.), возникает астереогноз. Поражение правой верхней теменной доли сопровождается аутоагнозией, псевдополимерией, псевдоамелией, анозогнозией. Могут развиваться сенсорные джексоновские припадки. Амнестическая афазия, алексия, апраксия (моторная, идеаторная, конструктивная) могут наблюдаться при локализации опухоли в теменной доле доминантного полушария.

Опухоли затылочной доли характеризуются нарушениями зрения в форме квадрантной или половинной гемианопсии, зрительной агнозии (предметной, агнозии на лице, пространственной), метаморфопсий, микропсий, макропсий, зрительных галлюцинаций. У детей эти опухоли встречаются очень редко.

Среди других супратенториальных опухолей важное клиническое значение имеет краниофарингиома — врожденная опухоль, развивающаяся из эпителия краниофарингеального протока. У мальчиков краниофарингиомы встречаются в 2 раза чаще, чем у девочек. По локализации относительно диафрагмы турецкого седла опухоли подразделяют на супраселлярные, интраселлярные, центра- и субсел-



Рис. 124. Компьютерная томограмма мозга. Опухоль в средней черепной ямке.

Если опухоль расположена сзади хиазмы и сдавливает зрительный тракт, то возникает гомонимная гемианопсия. Сдавление зрительного нерва вызывает его первичную атрофию. Потеря остроты зрения наблюдается у 60% детей с краниофарингиомой.

Расстройства функций гипофиза проявляются снижением синтеза гормона роста, тиреотропного и гонадотропного гормонов. Отмечаются задержка роста и умственная отсталость, микседематозный синдром с апатией, слабостью, развитием отеков, расстройством жирового метаболизма, гипогонадизм, синдром адипозогенитальной дистрофии.

При росте опухоли в III желудочек и сдавлении ядер гипоталамуса развиваются вегетативные расстройства в виде нарушений сна и терморегуляции, всех видов обмена, несахарный диабет. При прорастании опухоли в заднюю черепную ямку отмечаются симптомы поражения глазодвигательных нервов, пирамидные симптомы. При росте опухоли в область передней черепной ямки возможна anosmia. Эти неврологические нарушения обычно развиваются позже эндокринно-обменных симптомов и зрительных расстройств. У 25% детей с краниофарингиомами имеются признаки повышения внутричерепного давления. Если опухоль растет в области III желудочка, то головная боль и рвота могут быть первыми симптомами опухоли.

При рентгенологическом исследовании черепа находят супрасел-

лярные. В детском возрасте преобладают супраселлярные краниофарингиомы, которые чаще всего растут вверх и нередко заполняют III желудочек (рис. 124). Опухоль прорастает в таламус, мост мозга, гипофиз, хиазму. Краниофарингиомы чаще всего представляют собой многокамерные кисты, заполненные жидкостью. Для краниофарингиомы характерна триада синдромов: нейроэндокринный, хиазмальный и гидроцефальный. Клиническая симптоматика в зависимости от расположения опухоли и направления ее роста может проявляться расстройствами зрения, нарушением функции гипофиза и гипоталамической области, внутричерепной гипертензией.

При срединном расположении супраселлярных опухолей отмечаются снижение остроты зрения, выпадение полей зрения, в более поздних стадиях наблюдается битемпоральная гемианопсия.

лярные или интраселлярные кальцификаты, деструкцию турецкого седла. На вентрикулограмме или на пневмоэнцефалограмме определяется дефект наполнения III желудочка или базальных цистерн. В диагностике краниофарингиомы важное значение имеет обнаружение на рентгенограммах черепа обызвествлений внутри турецкого седла или над ним.

Опухоли гипофиза встречаются у детей весьма редко. Наиболее характерными их симптомами являются расстройства зрения вследствие сдавления хиазмы или зрительных трактов и разнообразные эндокринные нарушения. Среди эндокринных нарушений чаще всего наблюдается акромегалия и синдром Иценко—Кушинга, гипоталамо-гипофизарный тип ожирения, кахексия.

На краниограмме нередко обнаруживается значительное расширение турецкого седла, вход в него расширен, стенки истончены и атрофичны, в ряде случаев отмечается деструкция спинки турецкого седла.

Метастатические опухоли головного мозга у детей также наблюдаются редко. Еще реже встречаются случаи, когда неврологическая симптоматика выявляется раньше, чем признаки со стороны первичной локализации опухоли (во внутренних органах). Как правило, до появления неврологических нарушений у ребенка можно обнаружить симптомы опухолевого заболевания какого-либо органа. У детей наиболее часто метастазируют в вещество и оболочки мозга саркомы и симпатобластомы. Последние первично локализируются в спинномозговых симпатических узлах и симпатических сплетениях надпочечников.

Для метастатических опухолей мозга характерно быстрое течение. У взрослых иногда наблюдается инсультоподобное начало метастатического опухолевого роста с потерей сознания, угнетением дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. Наряду со сравнительно ограниченным распространением бластоматозного процесса встречается и диффузное прорастание мозга и его оболочек. Очень быстро формируется гипертензионный синдром; пальпация черепа нередко болезненна. Очаговая симптоматика может быть разнообразной. Часто наблюдаются общая кахексия, адинамия. Прогноз неблагоприятный.

Диагноз опухоли головного мозга устанавливают на основании сочетания признаков повышенного внутричерепного давления и прогрессирующе нарастающих очаговых симптомов. Особое внимание следует уделять анамнестическим данным о начальных симптомах, так как они с большей точностью могут указывать на локализацию процесса. В диагностике помогают специальные клинические методы исследования.

Каждого ребенка, страдающего головной болью, необходимо тщательно нейроофтальмологически обследовать. На глазном дне выявляются расширение вен, сужение артерий, отек соска зрительного нерва. Побледнение соска зрительного нерва, атрофия зрительного нерва часто является неожиданной находкой при офтальмологическом исследовании детей. Диагностическое значение имеет синдром Фостера Кеннеди.

При люмбальной пункции отмечается повышенное давление цереброспинальной жидкости. Характерна белково-клеточная диссоциация. Нужно помнить, что при опухолях задней черепной ямки и опухолях височной доли люмбальную пункцию следует проводить с большой осторожностью и лучше в условиях нейрохирургического стационара, так как возможно развитие синдрома вклинения ствола мозга и миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие или края височной доли в тенториальное отверстие.

При рентгенографии черепа обнаруживают изменения, связанные с повышением внутричерепного давления. Кроме того, при краниографии можно уловить изменения в костях, развивающиеся чаще всего вследствие давления опухоли, исходящей из оболочек, деструкцию турецкого седла при опухолях гипофиза, расширение внутреннего слухового прохода при невриномах слухового нерва. Пневмоэнцефалография и вентрикулография позволяют судить о состоянии ликворных путей, желудочков мозга, субарахноидального пространства. При опухолях могут выявляться на стороне процесса недостаточное заполнение воздухом субарахноидальных пространств, изменение формы желудочка в виде его сужения, иногда полного исчезновения на снимке. Все эти изменения отчетливо выражены при опухолях мозговых полушарий. Для опухолей мозгового ствола и IV желудочка характерно смещение водопровода, для опухолей таламуса, базальных узлов, среднего мозга — дефект наполнения III желудочка, отсутствие на снимке контуров боковых желудочков.

Ангиографию чаще проводят в условиях нейрохирургического стационара. Она дает возможность определить смещение мозговых артерий при опухолях той или иной локализации.

При электроэнцефалографии обнаруживаются отчетливые изменения в случаях наличия опухолей, расположенных ближе к поверхности полушарий. В зоне локализации опухоли отмечается низкая электрическая активность, а в зонах, находящихся рядом с опухолью, регистрируются патологические медленные волны. При глубоко расположенных опухолях специфических изменений на ЭЭГ не отмечается.

В последние годы все шире применяется диагностика опухолей с помощью радиоактивных изотопов. Радиоактивные изотопы (I^{131} и P^{32}) концентрируются в массе опухоли в большей степени, чем в окружающих ее тканях, создавая очаг повышенной радиоактивности. Важная диагностическая роль принадлежит также эхоэнцефалографии, позволяющей выявлять смещение срединных структур мозга.

В последние годы большое значение приобрел метод компьютерной томографии мозга для определения очага поражения.

Лечение. Радикальным является хирургический метод лечения. Он более эффективен, если диагноз поставлен рано и опухоль удалена до развития тяжелых общемозговых и локальных симптомов. Хорошие результаты достигаются при внемозговых опухолях, поверхностно расположенных глиомах. Успех лечения во многом зависит и от гистологического строения опухоли, ее доброкачественности или злокачественности. При неполном удалении и злокачест-

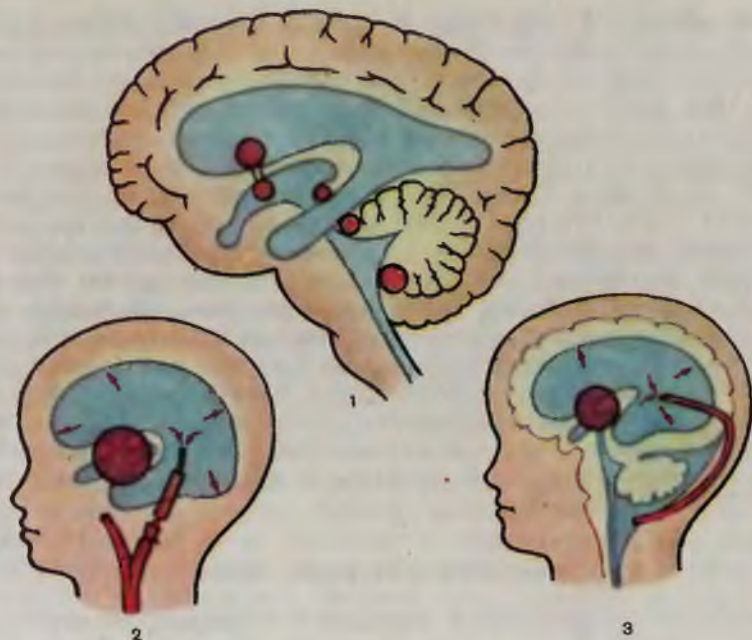


Рис. 125. Варианты сдавления опухолью ликворных путей (1) и схема дренирования желудочковой системы; 2 — отток в яремную вену; 3 — отток в большую цистерну.

венном характере опухоли, при неоперабельных опухолях проводят рентгенотерапию. При новообразованиях, которые в силу локализации или злокачественности недоступны для хирургического удаления, применяется стереотаксический метод введения радиоактивных изотопов в опухоль. Радиоактивные изотопы золота, иттрия, палладия вызывают деструкцию опухолевой ткани. Метод применяется чаще всего при злокачественных опухолях основания черепа и краниофарингиомах больших размеров.

В качестве симптоматического лечения назначают дегидратационную терапию. Эффективно применение глицерина из расчета 0,5–2 г на 1 кг массы тела. Его вводят внутривенно в 30% растворе или внутрь на молоке, фруктовых соках. Кратковременный эффект дает введение 25% раствора сульфата магния внутримышечно из расчета 1 мл на год жизни или в клизмах. В целях дегидратации назначают диуретические средства: диакарб (0,25 г в таблетке) — детям до 3 лет по $\frac{1}{4}$ таблетки, с 3 до 8 лет — по $\frac{1}{2}$ таблетки, с 8 до 10 лет — по $\frac{1}{2}$ таблетки 1 раз в день в комбинации с препаратами калия. Применение 40% раствора глюкозы нецелесообразно, так как вслед за кратковременным снижением внутричерепного давления возникает его повышение. Это происходит вследствие активного включения глюкозы в метаболизм нервных клеток и повышения внутриклеточного осмотического давления. Такое же действие оказывает мочеви́на. Маннитол дает дегидратационный эффект очень быстро и даже

может вызвать обезвоживание. В связи с этим его введение комбинируют с применением 5% раствора глюкозы или приготавливают 15—20% раствор маннитола в дистиллированной воде. Применяют также 50% раствор сорбитола, 30% раствор фруктозы. Значительное снижение внутричерепного давления без развития вторичного отека мозга вызывает урегит (этакриловая кислота). Его назначают внутрь до 50 мг в сутки с хлоридом калия. Снижению внутричерепного давления способствует гипервентиляция. Необходимо следить за состоянием дыхательных путей, отсасывать слизь. При гипертермии показаны литические смеси, в состав которых входят анальгин, димедрол или пипольфен, растирания алкоголем, обкладывание холодными грелками. При симптомах окклюзии ликворных пространств показано срочное хирургическое вмешательство (дренаж или пункция желудочков, вентрикулоvenозный шунт), которое проводится в условиях специализированных стационаров (рис. 125).

Прогноз опухолей мозга всегда серьезен и зависит от локализации опухоли, гистогенетической структуры и стадии заболевания, на которой установлен диагноз.

АБСЦЕССЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Абсцессы головного мозга относятся к инфекционным поражениям нервной системы, но в то же время являются объемными процессами и поэтому по своим клиническим проявлениям ближе всего стоят к опухолям. Частота абсцессов головного мозга у детей невелика — 1—2% от всех случаев заболеваний нервной системы, причем мальчики болеют значительно чаще. Наиболее типичными возбудителями абсцедирующего гнойного воспаления являются стафилококки, стрептококки, пневмококки. Как правило, абсцесс головного мозга — это вторичный процесс, формирующийся на фоне гнойной инфекции.

По механизму возникновения абсцессы подразделяют на метастатические, контактные и травматические. Метастатические абсцессы образуются вследствие гематогенного заноса инфекта из гнойного очага (абсцессы на шее, бедре, стопе, остеомиелит, септический эндокардит, гнойные процессы в легких и плевре). Метастатические абсцессы связаны с септическими эмболиями. Контактные абсцессы возникают в результате перехода гнойно-воспалительного процесса, локализующегося в черепных образованиях, на вещество мозга. Чаще всего это абсцессы, появляющиеся как осложнение гнойного отита (отогенные), реже риногенные, образующиеся как следствие воспаления придаточных пазух носа. Отогенные абсцессы головного мозга весьма характерны для детского возраста.

Травматические абсцессы — наиболее редкий вариант — возникают в результате черепно-мозговой травмы, причем даже закрытой. Формирование абсцесса характеризуется проникновением микробов в субарахноидальное пространство, в разможенное вещество головного мозга с последующим развитием локального гнойного энцефалита, абсцесса мозга. Организацию абсцесса при закрытой черепно-мозговой травме отчасти можно объяснить аутоинфицированием, когда

собственная микрофлора приобретает вирулентные свойства. В месте локализации абсцесса развивается гнойное расплавление вещества мозга. Этот очаг инкапсулируется, а вокруг него возникают реактивные воспалительные изменения. Формирование капсулы длится 1½—2 мес, а иногда и дольше. У детей абсцессы достигают больших размеров, чем у взрослых, что объясняется особенностями реактивности. В то же время множественные абсцессы у детей наблюдаются значительно реже, чем у взрослых.

Наиболее типичная локализация абсцесса — глубокие слои коры больших полушарий и белое подкорковое вещество. Отогенные абсцессы возникают в височной доле, реже в мозжечке, риногенные — в лобной доле. Метастатические абсцессы локализуются чаще всего в бассейне передней и средней мозговых артерий; субтенториальная локализация их встречается весьма редко.

Клиническая картина абсцесса головного мозга складывается из общеинфекционных, общемозговых и очаговых симптомов. В начальной стадии образования абсцесса отмечаются повышение температуры, общая вялость, снижение аппетита, нередко присоединяются выраженные головные боли. В крови и цереброспинальной жидкости обнаруживаются воспалительные изменения. По мере формирования капсулы, отграничивающей гнойный очаг, состояние ребенка улучшается, могут полностью исчезнуть воспалительные изменения в крови и цереброспинальной жидкости. В дальнейшем, когда абсцесс сформировался, развивается внутричерепная гипертензия и появляются стойкие очаговые симптомы, зависящие от локализации процесса. Довольно часто наблюдаются судорожные припадки. При люмбальной пункции выявляют повышенное внутричерепное давление, в цереброспинальной жидкости — незначительный цитоз, чаще всего лимфоцитарный, умеренную белково-клеточную диссоциацию. В крови обнаруживается неярко выраженный лейкоцитоз, повышенная СОЭ, причем для абсцесса характерна диссоциация между этими показателями. В целом клинические проявления абсцесса весьма напоминают симптоматику опухоли головного мозга.

Для *дифференциальной диагностики* имеет значение учет воспалительных изменений, на фоне которых развивается заболевание, а также предшествующих гнойных инфекций. При оценке очаговой неврологической симптоматики следует иметь в виду, что субтенториальная локализация абсцесса встречается редко, тогда как опухоли мозга у детей чаще всего располагаются в задней черепной ямке. Абсцесс отличается от опухоли более быстрым течением, хотя эта особенность наблюдается не всегда.

Из дополнительных методов обследования важная роль принадлежит ангиографии, которую проводят лишь в условиях нейрохирургического стационара. На ангиограмме обнаруживается бессосудистая зона, что является очень показательным отличием абсцесса от опухоли (при опухоли нередко, наоборот, выявляется зона избыточной васкуляризации).

Для лечения абсцесса мозга применяется консервативная противовоспалительная терапия, которая сочетается с хирургическим лечением.

Из хирургических методов наиболее распространенным и эффективным является пункционный: производят пункцию полости абсцесса (игла проходит через мозговое вещество) и отсасывают гной. После отсасывания гнойного содержимого полость обрабатывают раствором фурацилина. Через несколько дней пункцию можно повторить и вообще производить неоднократно по мере необходимости. Оставшаяся после лечения капсула полости абсцесса обычно сморщивается и зарубцовывается. При безуспешности пункционного метода применяют более сложные нейрохирургические вмешательства, направленные на удаление абсцесса вместе с капсулой.

В клинике детской неврологии нередко наблюдается **гипертензионный синдром неясной этиологии**. Подобные случаи имеют значение для дифференциальной диагностики объемного процесса и внутричерепной гипертензии иного генеза.

Клинические варианты внутричерепной гипертензии отличаются большим разнообразием. Для анализа их следует прежде всего учитывать три основных показателя: быстроту возникновения гипертензии, соотношение степени ее с выраженностью симптомов, динамику дальнейших изменений клинической картины и внутричерепного давления. Эти показатели отражают патофизиологические особенности формирования и течения внутричерепной гипертензии в каждом отдельном случае.

Хроническая внутричерепная гипертензия в одних случаях формируется как следствие перенесенных острых нейроинфекций, черепно-мозговых травм, в других — как следствие объемного процесса, венозного застоя в полости черепа. Наблюдаются также случаи врожденной гипертензии. Динамика разнообразна: неуклонное прогрессирование, стабилизация на определенном уровне, волнообразное течение с обострениями и ремиссиями. В зависимости от соотношения выраженности клинических симптомов можно различать компенсированные, декомпенсированные формы гипертензии. В детском возрасте возможности компенсации обусловлены высокой пластичностью нервной системы и увеличением объема черепа по мере роста ребенка. Это особенно важно в случаях врожденной гипертензии.

Клиническая практика показывает, что у значительной части больных с хронической внутричерепной гипертензией весьма трудно установить причину повышения давления цереброспинальной жидкости или же гипертензионные симптомы впервые обнаруживаются спустя длительное время после воздействия возможного этиологического фактора.

Больные жалуются на головные боли, периодическую тошноту, рвоту, головокружение, повышенную утомляемость. При обследовании могут выявляться неотчетливые менингеальные симптомы, на краниограмме — признаки гипертензии. При лямбальной пункции давление цереброспинальной жидкости повышено, но данных в пользу воспалительного или опухолевого процесса нет. В подобных случаях говорят о гипертензионном синдроме как об относительно самостоятельном заболевании.

Каждый больной с гипертензионным синдромом нуждается в тщательном обследовании с целью исключения опухоли, воспалительного процесса, пороков развития ликвороносных путей. Люмбальная пункция имеет при этом важное диагностическое, а также терапевтическое значение, поскольку способствует снижению внутричерепного давления. Следует, однако, иметь в виду, что симптоматика гипертензионного синдрома весьма неспецифична, данная совокупность общемозговых симптомов может наблюдаться и при отсутствии внутричерепной гипертензии — спазмические изменения в паутинных оболочках, гипоксия мозга, хронические интоксикации могут быть причиной головных болей, тошноты, рвоты, головокружения, повышенной утомляемости. В подобных случаях менее характерно наличие менингеальных симптомов, застойных явлений на глазном дне. Люмбальная пункция показывает, что давление цереброспинальной жидкости изменено незначительно.

Важно помнить, что понижение внутричерепного давления клинически также может проявляться клиническими симптомами, характерными для гипертензионного синдрома. Причинами внутричерепной гипотензии чаще всего являются травмы, в результате которых уменьшается продукция цереброспинальной жидкости, а также понижение давления в венозной системе мозга, что приводит к преобладанию резорбции над продуцированием жидкости. При тяжелых переломах основания черепа внутричерепное давление может значительно понизиться вследствие вытекания цереброспинальной жидкости через возникающие трещины в височной или основной кости. Головная боль при гипотензии отличается характерной особенностью — она обычно усиливается в вертикальном положении больного и уменьшается в горизонтальном положении, причем наибольший эффект дает превышение уровня ногого конца туловища над головным. Люмбальная пункция позволяет уточнить диагноз, но при блоках субарахноидального пространства, особенно на уровне спинного мозга, давление цереброспинальной жидкости может оказаться пониженным или быстро снижаться, хотя имеется внутричерепная гипертензия.

В заключение следует отметить, что термины «внутричерепная гипертензия», «гипертензионный синдром» и «гидроцефалия», хотя и тесно взаимосвязаны, но отражают разные стороны ликвородинамики и ее нарушений. Внутричерепная гипертензия, как правило, наблюдается при гидроцефалии, т. е. избытке цереброспинальной жидкости, но возможно существование гипертензии и при нормальном количестве жидкости (острая окклюзия ликвороносных путей, объемные процессы в полости черепа). Наряду с этим при внутричерепной гипертензии и гидроцефалии, диагностированных на краниограмме и при люмбальной пункции, у ребенка могут не обнаруживаться клинические признаки гипертензионного синдрома. Кроме того, понижение внутричерепного давления и другие расстройства, не влияющие существенно на уровень этого давления, могут клинически проявляться как гипертензионный синдром. В диагностически неясных случаях наиболее определенный ответ дает люмбальная пункция.

Опухоли спинного мозга в детском возрасте наблюдаются редко. Болеют преимущественно дети школьного возраста, чаще мальчики. По гистогенетической характеристике преобладающая часть спинальных опухолей относится к невринамам, арахноидэндотелиомам, тератомам. Среди злокачественных новообразований преобладают саркомы.

Спинальные опухоли делятся на первичные и вторичные. Последние опухоли прорастают из грудной и брюшной полостей, позвоночного канала.

Наиболее частая локализация опухолей — грудной отдел спинного мозга. Экстремедуллярные опухоли встречаются чаще интрамедуллярных. Экстремедуллярные новообразования обычно располагаются в области задней и заднебоковой поверхностей спинного мозга, могут быть экстрадуральными (над твердой мозговой оболочкой) или субдуральными (под твердой мозговой оболочкой). Интрамедуллярные опухоли могут распространяться кпереди, кзади и в боковые отделы спинного мозга (рис. 126).

Уменьшая свободное пространство в полости позвоночного канала, спинальная опухоль вызывает натяжение мозговых оболочек и корешков, расстройство крово- и лимфообращения, сдавление вещества мозга.

Степень выраженности патологических изменений зависит не только от размеров опухоли, но и от сосудистых нарушений вследствие сдавления сосудов или прорастания их опухолью.

Экстремедуллярные опухоли. Характеризуется медленно прогрессирующим очаговым поражением спинного мозга. В течении заболевания различают три стадии: I — корешковая; II — синдром половинного поражения спинного мозга (Броун-Секара), III — синдром поперечного поражения спинного мозга.

Наиболее ранним является болевой синдром. Боли связаны с раздражением корешков и оболочек. Они весьма интенсивны, ощущаются обычно на уровне расположения опухоли и поэтому являются важным топико-диагностическим признаком. Вначале боли 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.

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

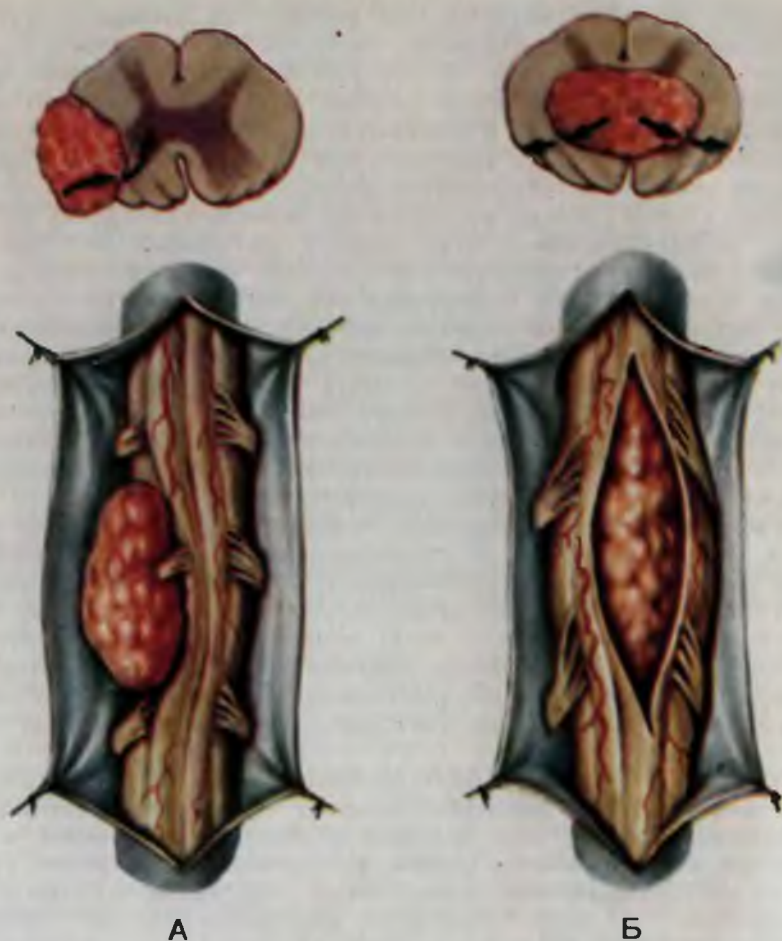


Рис. 126. Опухоли спинного мозга:
 А — экстрamedулярные; Б — интрамедулярные.

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: на стороне растущей опухоли расстраивается глубокая чувствительность и возникает центральный парез, на противоположной стороне отмечается расстройство температурной, болевой и тактильной чувствительности. У детей раннего возраста синдром Броун-Секара 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 спас-

тической нижней параплегии или тетраплегии, сопровождающейся двусторонними проводниковыми расстройствами чувствительности и тазовыми нарушениями по центральному типу. Периферические тазовые расстройства наблюдаются реже — при поражении спинальных центров тазовых органов и соответствующих корешков. Трофические расстройства ярче всего выражены при больших опухолях нижних отделов спинного мозга и конского хвоста.

Интрамедуллярные опухоли встречаются у детей гораздо реже экстрамедуллярных. Рост опухоли происходит не только в направлении поперечника, но и по длиннику спинного мозга, вследствие чего в процесс вовлекаются все новые и новые сегменты. При экстрамедуллярных опухолях, наоборот, нарастает интенсивность всех симптомов, а уровень поражения остается тем же. Корешковые боли при интрамедуллярных опухолях обычно бывают двусторонними, симметричными и иррадиируют на более значительную часть поверхности тела, чем при экстрамедуллярных новообразованиях. По тенденции распространения корешковых болей можно определить направление роста опухоли по длиннику спинного мозга.

Расстройства чувствительности — один из ранних симптомов опухоли. Вначале возникают диссоциированные сегментарные расстройства чувствительности, в дальнейшем присоединяются проводниковые двигательные и чувствительные нарушения. Проводниковые расстройства чувствительности носят иной характер, чем при экстрамедуллярных новообразованиях. Нарушения чувствительности вначале выражены ближе к уровню расположения опухоли, а затем постепенно распространяются на нижележащие сегменты (симптом «маляного пятна»).

При интрамедуллярных опухолях возникают также вялые параличи. Они имеют большую распространенность, чем при экстрамедуллярных новообразованиях. В силу большой протяженности опухолей и воздействия на вегетативные центры, расположенные в боковых рогах, наблюдаются выраженные вазомоторные, секреторные и трофические расстройства. У детей отмечается диффузное потение — симптом «влажной рубашки».

Уровень расположения опухоли определяют по сегментарным нарушениям, верхней границе расстройств чувствительности и корешковых болей, по изменению и выпадению кожных и сухожильных 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 обнаруживаются застойные явления.

Холестеатомы 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. В настоящее время холестеатомы спинного мозга встреча-

ются редко, но в 50-е годы, когда практиковалось многократное эндолюмбальное введение стрептомицина при лечении туберкулезного менингита, данная патология наблюдалась чаще.

Многие исследователи считают, что одной из причин возникновения холестеатом является занос участков эпидермиса в субарахноидальное пространство при повторных люмбальных пункциях. Поэтому и применяется название «имплантационные холестеатомы».

Клинические наблюдения показывают, что симптомы заболевания обнаруживаются спустя несколько лет после эндолюмбального лечения туберкулезного менингита. 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 обнаруживаются ксантохромная окраска жидкости, наличие в ней холестерина, жирных кислот, фрагментов опухоли.

В *диагностике* опухоли спинного мозга имеют значение уровень корешковых болей, парезов, выпадения кожных и сухожильных рефлексов, локальная болезненность остистых отростков. Следует обращать внимание на динамику неврологической симптоматики. Установлению диагноза способствуют люмбальная пункция, проведение ликвородинамических проб, миелография. Ликвородинамические пробы Стукея и Квеккенштедта выявляют частичную или полную блокаду субарахноидального пространства. При каудально расположенных опухолях часто имеет место «сухая» пункция. Характерны изменения состава цереброспинальной жидкости, выражающиеся в белково-клеточной диссоциации. Для уточнения уровня компрессии используют нисходящую миелографию. Рентгеноконтрастное вещество вводят посредством субокципитальной пункции в мозжечково-мозговую цистерну. Рентгенография позвоночника тоже дает важные сведения, так как изменения в позвоночнике при опухолях спинного мозга у детей встречаются чаще, чем у взрослых.

Опухоли спинного мозга следует дифференцировать от туберкулезного спондилита, сиригомиелии, арахноидита, гнойного эпидурита, кровоизлияния в вещество спинного мозга и его оболочки, опухолей позвоночника, рассеянного склероза.

Лечение опухолей спинного мозга оперативное. Прогноз более благоприятен при небольших экстрамедуллярных опухолях. Результаты оперативного лечения тем лучше, чем раньше произведена операция и чем менее выражены изменения в спинном мозге, вызванные компрессией.

ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИФОРМНЫЕ СИНДРОМЫ

Под эпилепсией в настоящее время подразумевают хроническое прогрессирующее заболевание, проявляющееся пароксизмальными расстройствами сознания, приступами судорог, застывания, вегетативными пароксизмами, а также нарастающими изменениями в эмоционально-психической сфере, регистрируемыми в межприступном периоде. Эпилепсия (от греческого слова *epilambano* — схватываю) — в буквальном переводе приступ, припадок. Заболевание, сопровождающееся приступами судорог (*morbus sacer*, священная болезнь, падучая болезнь), известно с древних времен. Долгое время понятие «эпилепсия» объединяло все болезненные состояния, сопровождающиеся судорогами. Однако постепенно утвердилось представление об эпилепсии как об отдельной нозологической форме — так называемой эпилептической болезни в отличие от множества заболеваний, при которых судороги являются одним из симптомов и вызываются непосредственным воздействием различных патологических факторов на мозг. Распространенность эпилепсии достигает, по данным разных авторов, 3—5 случаев на 1000 населения. В детском возрасте она встречается чаще — у 5—7% детей.

Этиология и патогенез. В развитии болезни имеет значение, с одной стороны, измененная «судорожная реактивность», с другой — вредоносные факторы среды: травмы, инфекции, интоксикации и др. О роли наследственных факторов в развитии заболевания свидетельствуют случаи идентичного течения эпилептической болезни у братьев — сестер, а также у родственников в нескольких поколениях. В семьях, где имеется больной, обнаруживается значительно большая частота так называемых малых эпилептоидных признаков (энурез, дипсомания, мигрень) по сравнению с популяцией в целом. Использование близнецового метода исследования позволило выявить значительно большую конкордантность по эпилепсии у монозиготных близнецов, чем у дизиготных. В 60—80% случаев эпилептической болезни при электроэнцефалографии выявляются у здоровых родственников характерные для эпилепсии изменения. По мнению ряда исследователей, при эпилепсии наследуется не болезнь, а определенные ферментативные и метаболические сдвиги, которые снижают порог судорожной активности мозга и повышают тем самым «судорожную готовность». Однако характер этих биохимических изменений остается неизвестным.

Двигательный стереотип судорожной реакции является сложнейшим эволюционно закрепленным механизмом реагирования, неотъемлемым свойством реактивности нервной системы не только человека, но и позвоночных животных. Широко известно, что при мощном экзогенном воздействии (некоторые инфекционные заболевания, интоксикации, электрический ток) судорожный стереотип может реализоваться в любом здоровом организме (т. е. существуют абсолютно «судорожногенные» агенты). Между тем при эпилептической болезни

провоцирующим фактором может явиться незначительное, нередко незаметное воздействие, что обуславливает кажущуюся спонтанность пароксизмального синдрома. Сопоставляя значимость экзогенных и наследственность факторов, С. Н. Давиденков отмечал, что если все случаи эпилепсии расположить в один ряд в зависимости от величины судорожной готовности, то «на одном конце стояли бы случаи почти чисто наследственного происхождения, а на другом — случаи с массивной и резко выраженной экзогенией».

Нельзя, однако, считать, что порог судорожной готовности является неизблемой, раз и навсегда регламентированной величиной для одного организма. Различные исследования косвенно регистрируют изменения судорожной готовности на протяжении жизни: повышение в так называемые критические возрастные периоды (3—4 года, 7—8 и 11—14 лет), постепенное снижение к старости. На величину судорожной готовности, по-видимому, могут влиять различные экзо- и эндогенные воздействия. Предполагают, что по мере развития эпилептического процесса судорожная активность многократно закрепляется условнорефлекторно, что в значительной степени облегчает возникновение повторных пароксизмов.

Помимо наследственно обусловленной высокой судорожной готовности, при эпилептической болезни существует приобретенная предрасположенность к судорогам, постепенно формирующаяся под влиянием различных воздействий (внутриутробные вредоносные факторы, интранатальная патология, нарушение мозгового метаболизма, хронические интоксикации, инфекционные заболевания, недостаточность мозгового кровообращения и пр.). Можно думать, однако, что уровень наследственно обусловленной судорожной готовности также является в той или иной степени «приобретенным». Возможно, что генетически передается лишь повышенная способность приобретать предрасположенность к пароксизмам при встрече с обычными, «неспецифическими» раздражителями. В этом случае необходимый для реализации эпилептической болезни уровень судорожной готовности формируется по мере жизни ребенка и заболевание не является врожденным. Низкий порог судорожной готовности может обнаруживаться уже в первые дни жизни вследствие патологии внутриутробного развития, однако, тогда речь идет не об эпилептической болезни, а о вторичном судорожном синдроме (рис. 127).

С учетом различных патогенетических механизмов можно все пароксизмальные состояния разделить на три большие группы: 1) эпилептическая болезнь, в основе которой лежит прежде всего наследственно обусловленное снижение порога судорожной активности мозга; 2) симптоматическая эпилепсия — прогрессирующий эпилептический процесс, возникающий под воздействием экзогенных факторов и базирующийся на приобретенной предрасположенности к пароксизмам, на приобретенном снижении порога пароксизмальной активности мозга; 3) эпилептиформный синдром, в основе которого лежит мощная экзогенная, «пробуждающая» судорожный стереотип в организме с нормальным, несниженным пароксизмальным порогом.

Несмотря на то что каждая из указанных форм имеет четкий



Рис. 127. Сочетание экзогенных и эндогенных факторов в возникновении пароксизмальных синдромов. Патокинез компонентов эпилептиформных пароксизмов.

критерий патогенетического разграничения, на практике встречаются значительные трудности при попытке в каждом конкретном случае разграничить эпилептическую болезнь и симптоматическую эпилепсию, симптоматическую эпилепсию и эпилептиформный синдром.

При симптоматической эпилепсии более ощутима связь начала пароксизмальных проявлений с экзогенным влиянием по сравнению с эпилептической болезнью. Так, при «травматической эпилепсии», классическом примере симптоматической эпилепсии, в анамнезе должны быть указания на черепно-мозговую травму, в клинике — признаки более или менее выраженной травматической энцефалопатии, гемо- и ликвородинамических расстройств, нарушений мозгового метаболизма, т. е. рельефно должна выступать органическая основа, обусловившая возникновение и поддерживающая течение эпилептического процесса. Однако и при эпилептической болезни дебют пароксизмальных проявлений нередко совпадает по времени с тем или иным внешним воздействием, чаще несоизмерным с вызванным эффектом.

Иногда возникают трудности и при разграничении симптоматической эпилепсии и эпилептиформного синдрома. Так, при черепно-мозговой травме эпилептиформный синдром может быть обусловлен хронической внутричерепной гематомой, проявляющейся только повторяющимися пароксизмами. Повторяемость приступов не позволяет, однако, говорить об «эпилептическом процессе», причиной каждого отдельного припадка является «массивная экзогенная» — гематома, удаление которой может полностью купировать эпилептиформный синдром. В последнее время выдвинуто предположение о возможной трансформации эпилептиформного синдрома в симптоматическую эпилепсию под влиянием продолжительного воздействия экзогенного фактора и условнорефлекторного закрепления реакции на него, а также вследствие вторично возникающих нарушений метаболизма мозга и мозговой гемодинамики.

Важным показателем проредиентности эпилептиформного про-

цесса является нарастание изменений в промежутках между приступами (постепенное развитие эпилептоидных черт, деградация личности). Эти изменения наиболее характерны для эпилептической болезни, несколько менее выражены, медленнее развиваются при симптоматической эпилепсии и никогда не наблюдаются при эпилептиформном синдроме.

Накоплен значительный экспериментальный и клинический материал, свидетельствующий о наличии определенной цикличности изменений порога пароксизмальной активности нервной системы в межприступном периоде, заключающейся в резком повышении судорожного порога сразу после припадка с последующим постепенным понижением его до минимума к моменту следующего приступа. По мере приближения нового приступа для его провокации необходимо все меньшее по величине экзогенное воздействие. Таким образом, приступ как бы является поворотным пунктом в «цикле», каждый раз возвращающим порог пароксизмальной активности к определенному уровню относительной невозбудимости, — своеобразной мерой, направленной на предохранение мозга от чрезмерного повышения возбудимости. Разрешающую, «защитную» роль пароксизмов отмечают многие исследователи. В эпилептологии давно известен феномен «тоски по судорогам»: некоторые больные, получающие интенсивную антиконвульсивную терапию, жалуются на нарастающий психический дискомфорт, чувство тревоги, эмоционального напряжения и предлагают отказаться на время от лечения с тем, чтобы вызвать приступ, который купирует неприятные ощущения.

Пароксизмальный стереотип — это запрограммированный в организме способ реагирования, реализующийся лишь в экстремальных условиях при воздействии мощных раздражителей. При эпилепсии текущий патологический процесс, склонность к «накоплению» возбудимости нервной системы вынуждают мозг к пароксизмальному реагированию, своеобразному «сбросу», после которого начинается новый «цикл» с постепенным снижением порога пароксизмальной активности и очередным разрешающим приступом. При эпилептиформном синдроме (при опухолях мозга, внутричерепной гематоме или других заболеваниях) каждый из пароксизмов имеет индивидуальную экзогенную причину и патогенетически не связан с предшествующим приступом.

Представления о патогенезе эпилепсии в основном базируются на экспериментальных электрофизиологических исследованиях. После разработки метода электроэнцефалографии, обнаружившей специфические для эпилепсии изменения биоэлектрической активности головного мозга, были предприняты первые попытки искусственной регуляции ритма коры больших полушарий у экспериментальных животных. Показано, что при постепенном увеличении ритма световых или звуковых раздражений нарастает частота колебаний на ЭЭГ. «Усвоение ритма», как названо это явление, происходит не равномерно, а скачкообразно, причем перед каждым очередным повышением ритма регистрируется более или менее продолжительный латентный период. Феномен «усвоения ритма» объясняется посте-

пennым увеличением функциональной лабильности нейронов, не справляющихся с возрастающим потоком афферентных сигналов. По мере дальнейшего учащения ритма наступает все большая синхронизация биоэлектрической активности различных отделов мозга, исчезают ритмическая индивидуальность, автономность отдельных центров и систем.

Предполагается, что гиперсинхронизация представляет собой важное звено в патогенезе формирования высокой судорожной готовности при эпилепсии. Биоэлектрическая автономность различных анализаторов у взрослых является результатом более или менее длительного индивидуального развития. У детей дифференциация функций коры больших полушарий происходит постепенно, по мере роста. Поэтому биоэлектрическая активность детского мозга отличается относительно большей синхронизацией, чем у взрослых, что отчасти может объяснить повышенную предрасположенность детей к пароксизмам.

Под влиянием нарастающего потока раздражающих сигналов на ЭЭГ появляются медленные высокоамплитудные волны, «пики», комплексы «пик-волна». Вначале локальные, эти изменения постепенно генерализуются, достигают двигательных зон коры. В дальнейшем появляются миоклонии, клонические подергивания конечностей, а затем и тонические судороги. В ходе экспериментов замечено, что у животных постепенно развивается состояние «невроза»: повышенная раздражительность, двигательное беспокойство.

Гиперсинхронизация и специфические изменения на ЭЭГ могут быть спровоцированы отдельным условнорефлекторным раздражителем и даже просто привычной для эксперимента обстановкой. Условные раздражители поддерживают высокий уровень функциональной лабильности нейронов без первичных световых или звуковых воздействий, благодаря которым этот уровень был достигнут. Кроме того, число «условных» раздражителей растет, что приводит к постоянной афферентной перегрузке коры больших полушарий и, следовательно, к необходимости реагирования в виде мощных разрядов (появление высокоамплитудных волн, пиков на ЭЭГ, судорожных подергиваний). Этот механизм, возможно, лежит в основе цикличности, которую претерпевает при эпилепсии порог судорожной активности.

Многочисленными исследованиями показано, что эпилептическая болезнь сопровождается значительным изменением мозгового метаболизма с нарушением всех видов обмена — углеводного, жирового, белкового, водно-солевого. Характерных, специфических для эпилепсии обменных нарушений выявить не удалось, однако с большим постоянством определяются после приступа длительное состояние ацидоза, избыточная концентрация в крови аммиака и др. С нарушением кислотно-щелочного состояния связывают снижение в эпилептогенном очаге содержания гамма-аминомасляной кислоты. Некоторые исследователи объясняют развитие припадка изменением содержания в мозге ацетилхолина. Так, в эксперименте введение в желудочки мозга ацетилхолина приводит к развитию приступа. Боль-

пов значение в патогенезе эпилепсии также придается нарушению ликворообращения и мозговой гемодинамики.⁶

Необходимо, однако, отметить, что нередко очень трудно решить, являются ли изменения, регистрируемые при эпилепсии (со стороны обмена веществ, метаболизма мозга и отдельных нервных клеток, со стороны мозгового кровообращения и др.), причиной патологического процесса или его следствием. Эпилептический припадок, особенно судорожный, неизбежно вызывает резкое перераспределение крови, полнокровие и венозный застой в полости черепа, гипоксию мозга и вследствие этого, естественно, нарушение мозгового метаболизма. Перераздражение нейронов в ходе приступа сопровождается повышением проницаемости клеточных мембран и внутриклеточными обменными нарушениями. Имеются исследования, доказывающие наличие определенной цикличности обменных нарушений у больных эпилепсией; до и после приступа регистрируются полярные колебания показателей всех обменных процессов.

Патоморфология. Морфологические изменения в мозге погибших больных эпилепсией обычно обусловлены длительным прогрессирующим течением заболевания, повторными припадками. Выявляются дистрофические изменения ганглиозных клеток, кариоцитоз, клетки-тени, нейронофагия, гиперплазия глии, обнаруживаются тонкие структурные нарушения в синаптическом аппарате, набухание нейрофибрилл, образование «окон» запустевания в нервных отростках, «вздутие» дендритов (существует гипотеза, что десинаптация нейронов является одним из основных факторов появления в них эпилептической активности). С наибольшим постоянством указанные изменения регистрируются в двигательной зоне коры больших полушарий, чувствительной зоне, в области извилины гиппокампа, миндалевидного ядра, в ядрах ретикулярной формации. Некоторые авторы отводят изменениям нейронов коры височной доли, области аммонова рога важную роль в формировании эпилептической активности мозга.

У детей нередко обнаруживаются в головном мозге резидуальные изменения, связанные с перенесенными инфекциями или травмами, а также другие нарушения, обусловленные пороками развития мозга, дегенеративными заболеваниями. У больных, перенесших внутричерепную родовую травму, иногда обнаруживаются рубцовые изменения в височной доле, обусловленные, как полагают, вдавливанием во время родового акта височной доли в отверстие мозжечкового намета. Нарушение кровообращения, возникающее в области грыжевого выпячивания, приводит к развитию склеротических изменений в височной доле, стойко сохраняющихся в постнатальном периоде, — так называемый «инцизуральный склероз».

Резкое разгибание или сгибание головы во время родового акта, особенно в случаях затяжных родов, может быть причиной возникновения острой недостаточности кровообращения в вертебрально-базиллярной системе с временной аноксией образований ствола мозга и последующей реактивной гиперплазией глии. При этом поражается и область ретикулярной формации ствола мозга, что может обусловить повышение судорожной реактивности.

Классификация. До настоящего времени не существует единого мнения в вопросе о классификации эпилепсии. Патогенетически оправдано вычленение эпилептической болезни, симптоматической эпилепсии и эпилептиформного синдрома. Однако, как уже было отмечено, на практике нередко встречаются значительные трудности при попытке разграничить эти состояния в каждом отдельном случае.

В последние годы на основании обобщения обширного клинико-электроэнцефалографического материала была разработана и прочно вошла в клиническую практику классификация эпилептических припадков (П. М. Сараджишвили), в основу которой положен принятый Международной лигой борьбы с эпилепсией принцип разделения пароксизмов на генерализованные (общие) и парциальные (фокальные).

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ

I. Генерализованные (общие) припадки

1. Большие судорожные припадки (*grand mal*)
2. Малые припадки (*petit mal*):
 - а) абсансы
 - б) миоклонические припадки
 - в) акинетические припадки
 - г) гипертонические припадки (пропульсивные, ретропульсивные, вращательные)

II. Парциальные (очаговые) припадки:

1. Двигательные припадки:
 - а) джексоновские
 - б) адверсивные
 - в) оперкулярные
 - г) тонические постуральные
 - д) миоклонические
2. Чувствительные припадки:
 - а) соматосенсорные
 - б) зрительные
 - в) слуховые
 - г) обонятельные
 - д) вкусовые
 - е) припадки головокружения
3. Вегетативно-висцеральные припадки
4. Психические припадки:
 - а) сумеречные, снопоподобные состояния, дисфории
 - б) эпилептические психозы
 - в) психомоторные припадки (автоматизмы)
5. Полиморфные припадки

Большой судорожный припадок состоит из нескольких фаз. Больной внезапно теряет сознание, и начинается тоническая фаза приступа, которая длится 20–30 с, реже 1 мин. Тонический спазм сопровождается резким напряжением мышц туловища и конечностей. Больной падает, чаще на спину, нередко ударяет запрокинутую назад голову. Одновременно он издает громкий протяжный крик, обуслов-

лennyй сочетанной судорогой дыхательных мышц и мышц гортани. Дыхание останавливается, быстро нарастает цианоз и одутловатость лица, глаза широко раскрыты, радужки заведены вверх. Больной лежит на спине, нередко в позе опистотонуса, с дугообразно выгнутой спиной, касаясь пола затылком и пятками.

Тоническая фаза сменяется клоническими судорогами, которые продолжаются 2—3—5 мин. Клонические судороги захватывают мышцы лица, туловища, конечностей. Изо рта больного выделяется густая пенная слюна, нередко окрашенная кровью (из-за прикуса языка). Постепенно восстанавливается дыхание. Вначале оно прерывистое, поверхностное, с увеличенными судорожными вдохами, затем становится глубоким, ритмичным. Уменьшаются и исчезают цианоз, одутловатость лица.

В конце приступа наступает расслабление сфинктеров, возможны непроизвольное мочеиспускание, отхождение газов, кала. Больной впадает в состояние сопора: реакция на окружающее отсутствует, мускулатура расслаблена, отмечается общая мышечная гипотония, сухожильные рефлексы на вызываются или резко снижены. Состояние сопора длится 15—30 мин, затем наступает обычный сон. После пробуждения больной жалуется на общую разбитость, слабость, головную боль, тяжесть в голове. Могут выявляться легкая асимметрия лица, недоведение глазных яблок кнаружи, горизонтальный нистагм, анизорефлексия и анизотония, легкие расстройства координации. Эти изменения, свидетельствующие о гемо- и ликвородинамических сдвигах в полости черепа, обычно нестойкие, но могут сохраняться 2—3 дня. Нередко после приступа остаются ушибы, ссадины. При тяжелых прикусах языка речь может быть невнятной, дизартричной в течение нескольких дней.

Большому судорожному приступу зачастую предшествует фаза предвестников или продромальный период. За несколько часов до приступа (иногда за 2—3 дня) больной испытывает внутреннее беспокойство, неопределенную тревогу, у него постепенно нарастают возбуждение, напряжение. Одни больные в этот период угнетены, замкнуты, другие, напротив, экспансивны, иногда агрессивны. Непосредственно перед приступом возникает аура в виде короткого (несколько секунд) ощущения, обычно яркого и запоминающегося. Некоторые больные отмечают постоянную ауру и по ней определяют приближение приступа. Ощущения больных могут быть неопределенными, сложными, не поддающимися описанию, но чаще их можно отнести в одну из основных пяти групп: ауры двигательные, чувствительные, сенсорные, вегетативные и психические. По-видимому, неправильно относить ауру к фазе предвестников, поскольку она возникает вследствие локальной вспышки эпилептической активности, которая затем быстро иррадирует. По повторяемости ауры (слуховая, обонятельная, зрительная, чувствительная и др.) можно судить о локализации основного источника эпилептического возбуждения.

Большие судорожные приступы не всегда протекают в развернутой форме. Так, в детском возрасте нередко отсутствует длительная фаза предвестников. Ребенок также не всегда может четко диффе-

ренцировать ощущение ауры. В младшем возрасте большой припадок может сопровождаться только тоническими судорогами, которые продолжаются 3—5 мин. Преобладание тонической фазы объясняется тем, что в реализации пароксизмального стереотипа принимают участие двигательные системы, уже закончившие развитие. В раннем детском возрасте значительно более «зрелыми» являются ствольные и подкорковые двигательные системы, обеспечивающие осуществление тонической фазы припадка. Проявление судорог у детей в возрасте до года прогностически неблагоприятно, часто свидетельствует об органическом поражении головного мозга, которое может быстро приводить к личностной деградации, снижению интеллекта. После 3 лет тонические припадки могут трансформироваться в тонико-клонические.

У детей старшего возраста большие приступы часто наблюдаются ночью во время сна («приступы засыпания», «ночные приступы», «приступы пробуждения»), причем нередко сразу после приступа сопорозное состояние вновь переходит в сон. Ни родители, ни сам ребенок долгое время могут не знать о ночных припадках. Хотя послеприпадочный сон характерен для больших приступов, в ряде случаев по окончании судорог и кратковременной фазы сопора восстанавливаются ясное сознание, способность к самостоятельным действиям, а иногда возникает психомоторное возбуждение.

Малые эпилептические приступы. Различают абсансы, миоклонические, акинетические и гипертонические малые приступы. Абсансы характеризуются кратковременным (3—5 с) отключением сознания, застытием в позе прерванного движения. Иногда наблюдаются легкое поблдение или покраснение лица, запрокидывание головы, заведение глазных яблок кверху. С возвращением сознания больной продолжает прерванную деятельность. Окружающие нередко не замечают состояния абсанса или неправильно его оценивают. Педагоги детских садов и школ иногда воспринимают абсансы как невнимательность, отвлекаемость ребенка, особенно в случаях серийных приступов.

Бессудорожные (акинетические) приступы характеризуются резким снижением мышечного тонуса, в результате чего больной внезапно падает; возможна кратковременная потеря сознания.

Миоклонические пароксизмы сопровождаются мелкими, часто симметричными ритмическими подергиваниями мышц конечностей, туловища, мышц лица. Приступы обычно кратковременные, чаще серийные. Отключения сознания может не быть.

Гипертонические приступы выражаются в виде кратковременного тонического напряжения флексорной или экстензорной групп мышц туловища, конечностей, шеи, что клинически проявляется сгибанием, разгибанием или вращением головы, туловища. Гипертонические приступы более характерны для детского возраста, когда отмечается наибольшая склонность к тоническим пароксизмам.

Сопоставление характера пароксизмов с возрастными этапами становления двигательных функций позволяет разделять малые при-

ступы в детском возрасте на пропульсивные, ретропульсивные и импульсивные.

Пропульсивные приступы обычно наблюдаются в возрасте до 3 лет, характеризуются кратковременными тоническими спазмами сгибательных групп мышц шеи, туловища, что проявляется в виде движения вперед. В зависимости от возраста ребенка характер пропульсивных приступов может меняться. Наиболее яркое выражение пропульсивных приступов — «салаамовы» припадки в виде наклона головы и туловища с одновременным складыванием рук на груди. У детей первых 3 мес могут отмечаться «кивки» (тоническое сокращение только передней группы мышц шеи), а в возрасте старше 1—1½ лет «салаамовы» приступы сменяются пропульсивными движениями всего тела с падением вперед. «Салаамовы» приступы протекают тяжело, трудно поддаются терапии. Чаще они возникают у детей с тяжелыми органическими поражениями мозга (внутричерепная родовая травма, микроцефалия, гидроцефалия и др.) и имеют быстро прогрессирующее течение, обусловленное прежде всего основными заболеваниями.

У детей старшего возраста (после 3—5 лет) чаще наблюдаются ретропульсивные приступы, сопровождающиеся тоническими движениями головы и туловища назад. Ретропульсивные приступы протекают, как правило, более доброкачественно, чем пропульсивные. Одной из форм ретропульсивных приступов является пикнолепсия, обычно наблюдаемая у детей в возрасте 4—10 лет. Пикнолепсия выражается кратковременными приступами выключения сознания с содружественными движениями глазных яблок, головы и корпуса назад. Ретропульсивные приступы у детей могут сочетаться с топтанием на месте, вращением туловища, наклонами в сторону, иногда переходят в большой судорожный приступ.

Импульсивные приступы чаще наблюдаются в возрасте 11—15 лет, в период полового созревания, сопровождаются миоклоническими, акинетическими пароксизмами, вздрагиваниями, нередко генерализуются в большой судорожный припадок.

Парциальные эпилептические приступы. Классификация парциальных пароксизмов основана на представлениях о локализации функций в различных отделах головного мозга. В зависимости от расположения очага эпилептической активности в мозге различают соматомоторные и соматосенсорные приступы, адверсивные, оперкулярные, зрительные, обонятельные, вкусовые, психосенсорные (височные), мезэнцефальные, дизэнцефальные и др.

Джексоновские приступы (соматомоторные и соматосенсорные) характеризуются локальными судорогами или приступами онемения, связанными с раздражением того или иного участка передней и задней центральных извилин. Джексоновские припадки могут охватывать кисть, стопу, одну конечность, иногда обнаруживают тенденцию к постепенному распространению с дистального отдела конечности на всю половину тела или к генерализации в большой судорожный припадок. Различают моторные, сенсорные, сенсомоторные джексоновские приступы.

Адверсивные приступы связаны с раздражением заднего отдела средней лобной извилины, где располагается центр поворота глаз и головы в противоположную сторону. Адверсивные приступы характеризуются судорогой взора с насильственным отведением глаз и головы в сторону, противоположную очагу раздражения. У детей они часто сочетаются с тонической джексоновской судорогой соответствующей руки и ноги (раздражение передней центральной извилины). Большие судорожные приступы могут начинаться с фазы адверсивных судорог.

Оперкулярные приступы, обусловленные раздражением оперкулярной области лобной и височной долей, характеризуются появлением чмокающих, жевательных и сосательных движений (нижняя часть передней центральной извилины), могут являться начальной фазой развернутого большого приступа и протекать на фоне ясного сознания. Нередко оперкулярные приступы сопровождаются психомоторными явлениями, что, по-видимому, связано с иррадиацией возбуждения по височной доле.

Вегетативно-висцеральные приступы у детей чаще наблюдаются в пубертатном периоде. Возникновение вегетативно-висцеральных пароксизмов связывают с поражением лимбической системы, гипоталамической области, ретикулярной формации. Проявления этих приступов многообразны и индивидуальны в каждом отдельном случае (приступы болей в сердце, общей слабости, подъема или падения артериального давления, дискинезии желудочно-кишечного тракта, мочевыводящих путей, ощущения жажды, голода, пароксизмальные расстройства слюноотделения, терморегуляции, дыхания, сердечного ритма и др.). У детей младшего возраста приступы имеют более элементарный характер, чаще проявляются спастическими болями в животе, произвольными дефекацией и мочеиспусканием, неукротимой рвотой. Приступы могут сочетаться с двигательными автоматизмами, часто наблюдаются в ночное время, могут переходить в генерализованный судорожный припадок.

Психомоторные приступы некоторые авторы относят к генерализованным малым пароксизмам, другие — к очаговым припадкам.

Причисление психомоторных пароксизмов к малым приступам нельзя считать полностью оправданным. Психомоторные пароксизмы наблюдаются при поражении височной доли, а также таламomezэнцефальных отделов мозга. Наиболее яркой формой психомоторных приступов являются состояния амбулаторного автоматизма, во время которых больной может автоматически совершать различные последовательные действия, внешне целенаправленные и мотивированные. Продолжительность психомоторных приступов может быть различной. Иногда больные успевают уехать в другой город, и лишь спустя много часов у них восстанавливается ясное сознание. Память на события во время приступа автоматизма отсутствует. У детей автоматизмы нередко наблюдаются в ночное время. Они обычно кратковременны и носят характер элементарных действий — ребенок разговаривает во сне, встает с постели, делает несколько шагов, хлопает в ладоши, поет, кружится по комнате, гримасничает и т. п. (сно-

хождение, сноговорение). В некоторых случаях к психомоторным приступам впоследствии присоединяются другие пароксизмальные проявления, судорожные припадки. Развивающийся полиморфизм припадков свидетельствует о неблагоприятном течении эпилептического процесса.

Характер пароксизмов определяется структурами мозга, которые принимают участие в их реализации. Вместе с тем экспериментально доказана возможность моделирования практически любого типа пароксизмов при различных стволовых, подкорковых и корковых структур, поэтому поражение определенного отдела мозга нередко характеризуется полиморфными пароксизмальными проявлениями.

Особые формы пароксизмов сопровождают «височную эпилепсию», обусловленную поражением височной доли. Приступы характеризуются яркими аурами самого различного типа (обонятельные, вкусовые, зрительные, вегетативные, висцеральные, психические). В некоторых случаях приступ состоит из одной ауры, после которой восстанавливается нормальное самочувствие. Для височных пароксизмов типичны вегетативно-висцеральные расстройства, своеобразные нарушения в эмоционально-психической сфере: дисфории, дереализации, ощущения «уже виденного» или «никогда не виденного», наплывы воспоминаний, приступы страха, тревоги, предчувствий, микро-, макропсии, слуховые, обонятельные, вкусовые, вестибулярные, реже зрительные галлюцинации. Иногда височные пароксизмы сочетаются с оперкулярными, адверсивными движениями.

Поражения мезэнцефальной области может манифестировать приступами тонических судорог, напоминающих децеребрационную ригидность. Тонус резко повышается в разгибателях туловища, ног, разгибателях (реже сгибателях) рук. При этом нередко возникает поза опистотонуса, отмечается тремор конечностей («рубальный»). Чаще мезэнцефальные приступы возникают у детей с тяжелым органическим поражением мозга, наступившим вследствие внутриутробной или интранатальной патологии, и поэтому прогностически неблагоприятны.

Изменения в эмоционально-психической сфере. Для текущего эпилептического процесса характерны специфические изменения поведения, психики. У больных детей обнаруживаются несвойственные детскому возрасту пунктуальность, методичность, мелочность, педантичность. Любое незначительное отклонение от привычной схемы действий или препятствие в ее выполнении может вызвать бурный взрыв агрессивности. Дети вязки, прилипчивы. Типично сочетание лъстивости, слащавости со злобностью, мстительностью. Отмечается инертность психической деятельности, с одной стороны, и эмоциональная лабильность, аффективная взрывчатость — с другой. У больных наблюдаются дисфории, преобладает тоскливое, тревожное настроение, недружелюбное, недоверчивое отношение к окружающим и в то же время привязчивость, суетливость.

В школе больные могут неплохо успевать за счет аккуратности и педантичности в выполнении заданий, однако с трудом переключаются с одного предмета на другой. При прогрессировании процесса

может сформироваться эпилептическое слабоумие (особенно при дебюте эпилепсии в младшем возрасте), развиваются эйфория, дурашливость, двигательная расторможенность. Нужно отметить, что состояние интеллекта, эмоционально-психической деятельности может неверно оцениваться при наличии у больного серийных малых приступов, после купирования которых психические расстройства могут оказаться значительно менее глубокими.

Клиническое течение эпилептической болезни. Для эпилептической болезни характерно прогрессивное течение с постепенным увеличением частоты припадков (при отсутствии адекватного лечения). Промежутки между первым и вторым приступом могут достигать нескольких месяцев, иногда лет, в дальнейшем приступы наблюдаются 1 раз в 1—2 мес, а затем 1—2 раза в неделю. Нередко эпилепсия дебютирует ночными пароксизмами (приступы «засыпания», «пробуждения»).

Первоначальный характер пароксизмов может быть различным, но по мере течения эпилептического процесса, как правило, развивается полиморфизм припадков: один тип приступов сменяется другим или сочетается с другими типами. Полиморфизм припадков — важнейший симптом эпилептической болезни. Он обусловлен самой сутью эпилептического процесса, постепенным формированием и закреплением новых, иногда «зеркальных» очагов эпилептической активности в различных отделах мозга.

Формирование эпилептических черт личности происходит не сразу и зависит от типа преобладающих приступов. Так, при больших судорожных, психомоторных припадках эпилептоидные черты появляются довольно быстро. При частых приступах характерные изменения поведения могут выявиться относительно раньше и обнаруживают большую прогрессивность. Следует, однако, отметить, что эпилептоидные черты личности иногда обнаруживаются уже после первых 1—2 приступов, а также выявляются у «здоровых» родственников больного (никогда не имевших пароксизмов).

Диагностика. Установление диагноза эпилептической болезни налагает на врача большую ответственность. С одной стороны, это «закрепление» за большим диагнозом тяжелого прогрессирующего заболевания, сопровождающегося в том числе и психическими расстройствами (своеобразного «ярлыка»), с другой — необходимость обоснованного исключения многих, нередко тяжелых органических заболеваний мозга и его оболочек (опухоль, внутричерепная гематома, абсцесс мозга, лейкодистрофия и др.), при которых может наблюдаться эпилептиформный синдром.

Дифференциация эпилептической болезни от эпилептиформного синдрома представляет трудности лишь в начальной стадии, при появлении первых пароксизмов. В каждом случае необходимо тщательное всестороннее обследование больного.

При наличии объемного внутричерепного процесса (опухоль мозга, абсцесс, хроническая гематома, кистозный арахноидит или паразитарные кисты и т. п.), обусловившего появления пароксизмов, неврологические исследования выявляют симптомы очагового органиче-

ского поражения мозга, внутричерепной гипертензии, осмотр глазного дна — застойные явления (венозное полнокровие и отек соска зрительного нерва), эхоэнцефалография — смещение срединных структур мозга, рентгенография черепа — признаки повышения внутричерепного давления.

При более или менее длительном наблюдении за больными эпилептической болезнью обнаруживаются изменения характера и поведения, полиморфизм припадков, типичные изменения на ЭЭГ.

Детям до 3 лет диагноз эпилептической болезни следует ставить с осторожностью. Появление пароксизмов в этом возрасте может быть обусловлено органическим поражением мозга во внутриутробном или интранатальном периоде. Наряду с этим многие авторы отмечают повышенную предрасположенность к пароксизмальным реакциям, характерную для всех детей раннего возраста. В ряде случаев при катamnестических наблюдениях за детьми, перенесшими в возрасте до 3 лет пароксизмы, не выявляется в дальнейшем каких-либо признаков эпилептического процесса, и приступы больше не повторяются. В связи с этим одиночные приступы, наблюдаемые у детей при тяжелом течении инфекционных заболеваний, интоксикации, гипертермии, иногда рассматриваются как своеобразный допустимый вариант нормального развития ребенка.

Появление у ребенка судорог на высоте температуры — нередкое явление. Фебрильные судороги обычно обусловлены возрастной предрасположенностью к пароксизмам и могут повторно возникать при новых повышениях температуры. Иногда фебрильные судороги полностью прекращаются по мере роста ребенка. В других случаях, напротив, они с возрастом учащаются, а в дальнейшем пароксизмы возникают уже вне связи с повышением температуры. По-видимому, у части больных, особенно у детей старше 5 лет, под видом фебрильных судорог протекает дебют эпилептической болезни. Поэтому фебрильные судороги нельзя ставить в зависимость только от гипертермии и после первого же приступа следует рекомендовать систематический прием профилактических доз антиконвульсантов, а в случае любого интеркуррентного лихорадочного заболевания назначать терапевтические дозировки.

Судорожный синдром у детей раннего возраста может быть вызван не только гипертермией, но и резким снижением температуры тела при введении массивных доз антипиретиков (ацетилсалициловая кислота, анальгин, амидопирин). Так называемые пирамидонозные судороги в настоящее время связывают не с эпилептогенным воздействием амидопирина, а с его мощным антипиретическим эффектом.

В последние годы относительно редко встречается спазмофилия, которая преимущественно наблюдается у детей до 1½—2 лет. Патологической основой спазмофилии являются гиповитаминоз, связанная с ним дисфункция парацитовидных желез и гипокальциемия с уменьшением содержания кальция до 1,61—1,64 ммоль/л (при норме 10—12 мг%). В клинической картине спазмофилии различают три основных варианта: ларингоспазм, тетания, эклампсия. Ларингоспазм характеризуется спастической остановкой дыхания в стадии выдоха,

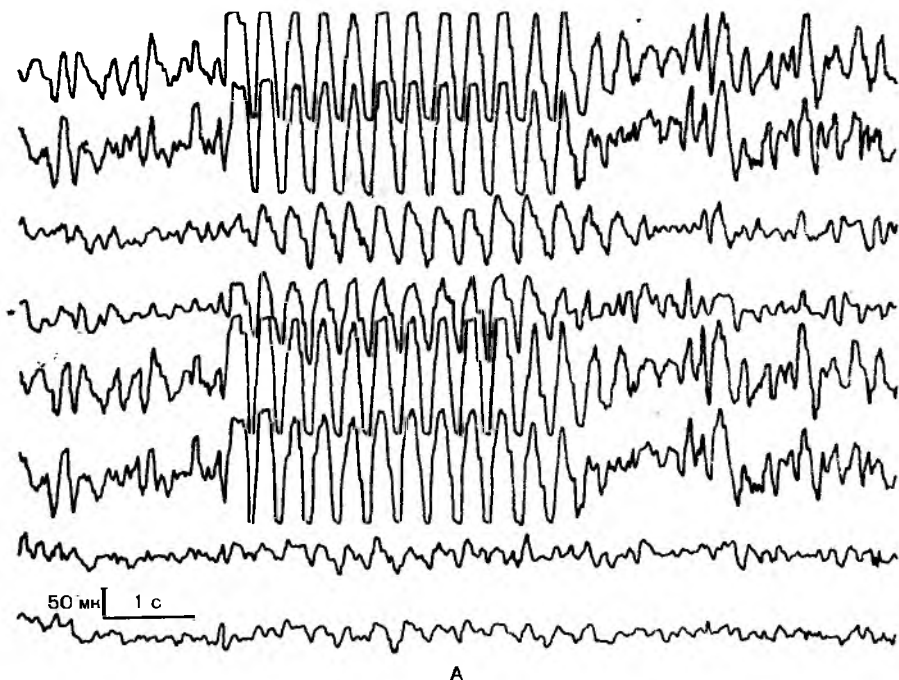


Рис. 128. Электроэнцефалограммы больного эпилепсией.

А — электроэнцефалографическая картина малого эпилептического приступа; медленные высокоамплитудные волны частотой 3 кол/с.

быстрым нарастанием цианоза. Наблюдаются запрокидывание головы, отведение взора в сторону или вверх. Ларингоспазм может перейти в генерализованный судорожный приступ.

При тетании развиваются тонические судороги конечностей с преимущественным спазмом в кисти («рука акушера») и стопе. На лице нередко возникает «тетаническая» гримаса, напоминающая насильственный смех. Существует несколько приемов выявления склонности к тетании: постукивание в области «гусиной лапки» лицевого нерва провоцирует появление гримасы — «тетанического лица» (симптом Хвостека); при сжатии сосудистого пучка на плече возникает «рука акушера» (симптом Труссо); при ударе по головке малоберцовой кости наступает тонический спазм стопы (симптом Люста).

Эклампсия характеризуется периодическим развитием судорог с потерей сознания. Нередко вначале отмечаются миоклонии, которые затем переходят в тонические судороги или в генерализованный судорожный припадок. Иногда при эклампсии наблюдается тяжелый судорожный статус.

Врожденный порок сердца может быть причиной развития судорожного синдрома у детей раннего возраста. Чаще наблюдаются тонические судороги. Тяжесть течения судорожных приступов и их

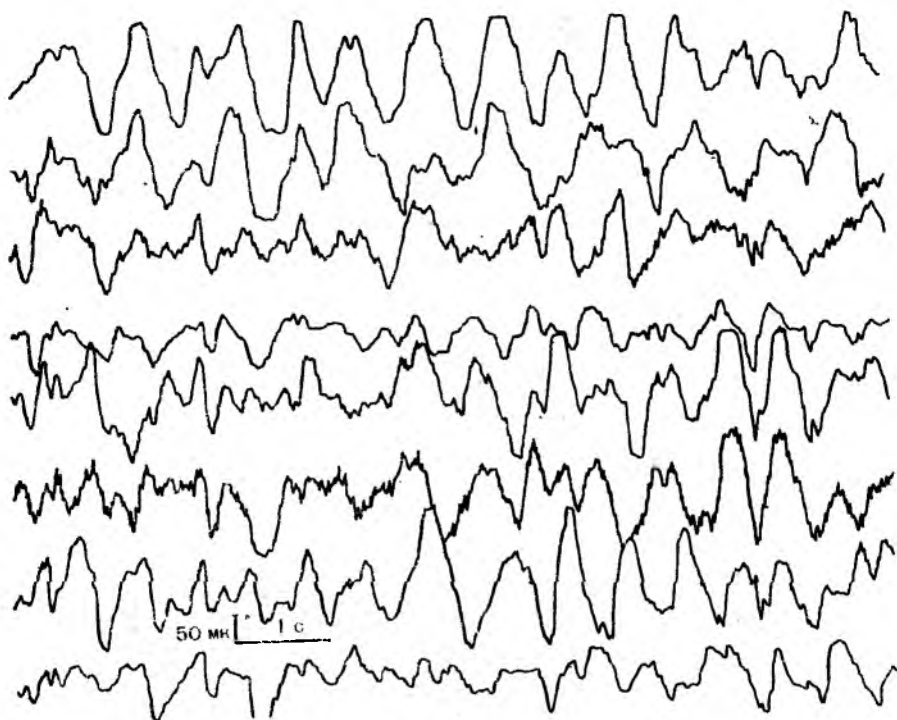


Рис. 128. Продолжение.

Б — электроэнцефалограмма больного в эпилептическом статусе.

частота зависят от характера поражения сердца, выраженности общих гемодинамических расстройств. У детей старшего возраста могут отмечаться пароксизмы, обусловленные нарушениями сердечного ритма. При приобретенных ревматических пороках сердца описана так называемая митральная эпилепсия — приступы судорог с более или менее длительным выключением сознания.

У детей, перенесших закрытую черепно-мозговую травму, может наблюдаться эпилептиформный синдром, обусловленный хронической внутримозговой гематомой, а также травматическая эпилепсия, характеризующаяся прогрессирующим течением эпилептического процесса с постепенным формированием эпилептоидных изменений личности. При травматической эпилепсии, как правило, выявляются симптомы травматической церебрастении (головная боль, утомляемость, раздражительность, слабость), вегетативно-сосудистая дистония, симптомы орального автоматизма и др.

Для диагностики эпилепсии важнейшее значение имеет электроэнцефалографическое исследование, которое позволяет не только установить наличие пароксизмальной активности в мозге, но и определить локализацию эпилептогенного очага, а также следить за динамикой

изменений, контролируя эффективность антиконвульсантной терапии. Современным представлениям о патогенезе и течении эпилептического процесса мы прежде всего обязаны электроэнцефалографическим исследованиям.

Различные типы припадков имеют более или менее специфическую электроэнцефалографическую картину (рис. 128). Для малых приступов характерно появление комплексов «пик-волна» или «волна-пик» с частотой 3 в 1 с, однако эти же изменения могут наблюдаться и при психомоторных приступах, а иногда и при больших пароксизмах, для которых более типичны симметричные усиливающиеся комплексы медленных волн.

В межприступном периоде при эпилепсии определяются комплексы острых волн и пиков, периодически регистрируются «вспышки» высокоамплитудных медленных волн. Для выявления скрытой эпилептической активности применяют провокацию («активация ЭЭГ») в виде гипервентиляции, ритмических световых или звуковых раздражений. При эпилептиформном синдроме в отличие от эпилептической болезни электроэнцефалографические изменения в межприступном периоде, как правило, отсутствуют, что имеет большое диагностическое значение.

В ряде случаев отмечаются так называемые электроэнцефалографические пароксизмы при отсутствии у больного клинических признаков болезни.

Лечение. В клинической практике применяется комплексное лечение эпилепсии, включающее охранительный щадящий режим, диету, индивидуальный подбор антиконвульсантов, проведение повторных курсов дегидратирующей и десенсибилизирующей терапии. Необходимо четко регламентировать распорядок дня больного ребенка, исключить дополнительные физические и эмоциональные нагрузки. Время, непосредственно предшествующее сну, должно быть свободно от возбуждающих воздействий (телевизор, чтение, шумные игры и др.). Показаны короткие спокойные прогулки перед сном. Специальной диеты при эпилепсии не требуется, однако следует ограничить прием острых блюд, соленого, а также пищи, вызывающей проявления эксудативного диатеза. Рекомендуется следить за питьевым режимом, не допуская задержки воды в организме (нарушения водно-солевого обмена могут играть определенную роль в снижении порога судорожной активности мозга).

Независимо от характера пароксизмов и течения эпилепсии всем больным показано назначение препаратов кальция, антигистаминных средств (димедрол, супрастин, пипольфен и др.). Дегидратирующую терапию проводят повторными курсами. Некоторые авторы рекомендуют применять с дегидратирующей целью препараты диуретиков — ингибиторов карбогидразы (диакарб, фонурит, диамокс и др.), которые способствуют умеренному снижению щелочного резерва в крови. Накопление кислых продуктов облегчает возникновение в мозге охранительного торможения. Можно также применять лазикс, сульфат магния, глицерол и др.

Наиболее широко применяемым антиконвульсантом является фенобарбитал. Подбор адекватного лечения следует начинать с назначения

этого препарата. Разовая доза его—0,01 г на год жизни, а детям в возрасте до 1 года—по 0,001 г на 1 мес жизни дается 2—3 раза в день. Фенобарбитал можно рекомендовать как средство профилактики повторных судорог после фебрильных припадков, после нейроинфекционных заболеваний, сопровождающихся судорогами, при гидроцефалии, детском церебральном параличе и других состояниях, характеризующихся снижением порога судорожной активности. Назначение фенобарбитала следует сочетать с витаминотерапией (витамины группы В, аскорбиновая кислота). Помимо фенобарбитала и в сочетании с ним для лечения больших судорожных приступов применяют гексамидин, гидантоинаты (дифенин, дилантин), бензонал, хлоракон и др.

Гексамидин и бензонал, как и фенобарбитал, относятся к группе барбитуратов. Гексамидин выпускается в таблетках по 0,125 и 0,25 г, в организме превращается в фенобарбитал, но оказывает более сильное противосудорожное действие, чем фенобарбитал. Длительный прием гексамидина нежелателен, поскольку он вызывает расстройство функции печени. Суточная доза для детей не должна превышать 0,125—0,75 г.

Бензонал (форма выпуска в таблетках по 0,1 г) наиболее эффективен при парциальных (очаговых) судорожных приступах. Препарат легко переносится больными. При лечении эпилепсии у детей фенобарбитал чаще всего сочетают с препаратами группы гидантоинов. Дифенин и дилантин препятствуют генерализации эпилептической активности в мозге и наиболее эффективны при тонических и вегетативно-висцеральных пароксизмах. Отрицательной стороной гидантоинов является их токсичность; возможные побочные действия при длительном применении высоких доз — диспепсические расстройства, изменения с стороны печени и почек, дерматиты, лейкоцитоз и анемия.

Обычно фенобарбитал и гидантоинаты принимают в смеси с бурой (антиэпилептическое действие связано со сдвигами кислотно-щелочного состояния), кофеином, папаверином, препаратами атропина, глюконатом кальция, никотиновой кислотой, глутаминовой кислотой. Предлагаем примерную пропись для ребенка 5 лет: фенобарбитал, дилантин — по 0,025 г; бура — 0,1 г; экстракт белладонны, гидрохлорид папаверина, кофеин — по 0,005 г; глутаминовая кислота, глюконат кальция — по 0,3 г. Порошок назначают до 3 раз в сутки.

В последние годы для купирования полиморфных приступов применяют сочетание фенобарбитала с транквилизаторами (диазепам, элениум, нитразепам, тегретол).

Диазепам (седуксен, валиум, реланиум) применяют при лечении больших и малых пароксизмов, а также эпилептического статуса. Выпускается в таблетках или драже по 0,005 г и ампулах по 1 мл 0,5% раствора. Нитразепам (эуноктин, радедорм) выпускается в таблетках по 0,005 и 0,01 г, наиболее эффективен при лечении психомоторных и пропульсивных малых пароксизмов. Как и диазепам, препятствует возникновению послеразряда в гиппокампе, миндалине и таламусе. При длительном применении нитразепама у детей нередко наблюдается побочный эффект в виде двигательной неловкости вплоть до атаксии, общей заторможенности, снижения внимания, памяти. При отмене препарата эти явления исчезают. Аналогичным диазепаму противо-

эпилептическим свойством обладают элениум и клоназепам (ривотрил), которые могут применяться и при лечении эпилептического статуса.

Карбамазепин (финлепсин, тегретол, стазепин) с успехом применяется в сочетании с фенобарбиталом для лечения судорожных (генерализованных и парциальных) приступов, а также вегетативно-висцеральных и психомоторных пароксизмов. Препарат выпускается в таблетках по 0,2 г. В первые дни приема могут наблюдаться общая слабость, сонливость, иногда атаксия, головокружение. Эти явления носят преходящий характер, однако лучше начинать лечение с минимальных доз, постепенно адаптируя больных к эффективной дозе.

Для устранения дисфорических явлений, часто наблюдающихся у больных эпилепсией, можно назначать наряду с транквилизаторами хлоракон (выпускается в таблетках по 0,25 г).

Таким образом, характер пароксизмов во многом определяет подбор антиконвульсантов. Так, при преобладании тонических судорог, вегетативно-висцеральных пароксизмов рекомендуются гидантоины, при тяжелом течении эпилепсии с частыми припадками, судорожными статусами, психическими расстройствами — гексамидин, при выраженных дисфориях — хлоракон, при полиморфных припадках, бессудорожных, вегетативных, фокальных, кожевниковской эпилепсии — бензонал.

Для лечения малых форм эпилепсии предложен ряд препаратов. Помимо смеси Серейского, бензонала, хлоракона, применяют сукцинимиды (суксилеп, морфолеп, пикнолепсин, заронтин, милонтин и др.), которые обязательно сочетают с фенобарбиталом. Рекомендуют также назначение бензодиазепинов (нитразепам, элениум, диазепам). Из группы сукцинимидов наиболее широко применяются суксилеп, выпускаемый в капсулах по 0,25 г, и пуфемид, выпускаемый в таблетках. Сукцинимиды наиболее эффективны в случаях ретропульсивных малых пароксизмов.

В детском возрасте эпилепсия и эпилептиформные синдромы часто сочетаются с задержкой интеллектуального и физического развития, коррекция которой требует назначения аминалона, церебролизина, энцефабола и др. Однако эти препараты чаще всего действуют возбуждающе и снижают порог судорожной активности мозга. В связи с этим отдельные авторы считают их абсолютно противопоказанными при эпилепсии. Вместе с тем коррекция метаболизма мозга, образование новых ассоциативных связей, возникающих под влиянием этих препаратов, нередко не только не усиливает пароксизмы, но и облегчает их устранение. В последнее время нашел применение при эпилепсии препарат ноотропил (пирацетам), который оказывает дифференцированное стимулирующее действие на интеллект и в то же время не усиливает пароксизмальных проявлений.

Препараты змеиного и пчелиного яда, предлагавшиеся в различное время, не нашли достаточного применения в лечении эпилепсии. Следует, однако, отметить, что выраженный эффект при различных пароксизмах дает эпиларктин, применяемых внутримышечно или подкожно 1 раз в 5—7 дней.

В случаях тяжелого, резистентного к лечению течения малой

эпилепсии показано проведение гормонотерапии с назначением курсов кортикостероидов (преднизолон, дексаметазон), а также АКТГ и синактена.

Следует помнить, что больным эпилепсией нередко приходится принимать противосудорожное лечение очень длительное время, поэтому во избежание привыкания нужно начинать лечение с небольших доз, постепенно доходя до минимальной эффективной дозы. Недопустимы неоправданные перерывы в лечении. При любых интеркуррентных простудных заболеваниях следует повышать дозу антиконвульсантов, назначать десенсибилизирующие, жаропонижающие средства, витамины. Резкая отмена антиконвульсантов может привести к развитию эпилептического статуса.

Прекращение приступов не является прямым свидетельством купирования эпилептического процесса. В ряде случаев у больных на фоне успешной противосудорожной терапии продолжают неуклонно прогрессировать признаки эпилептоидной деградации личности. В связи с этим необходим кропотливый индивидуальный подбор противозепилептических средств, которые позволили бы не только уменьшить частоту пароксизмов, но и улучшить состояние эмоционально-психической сферы больного. Эффективность терапии контролируется также динамикой показателей ЭЭГ.

При назначении антиконвульсантов важно учитывать как форму припадков, так и время суток, наиболее характерное для их появления. В зависимости от этого модифицируют кратность приема препаратов и подбирают дозировки отдельно для каждого приема.

Родители или родственники больного ребенка должны вести специальный дневник, в котором отмечается каждый приступ: его характер, длительность, время суток, предшествующие факторы, особенности послеприпадочного состояния. Подобные записи помогают контролировать эффективность терапии.

После полного исчезновения приступов противосудорожное лечение необходимо продолжать не менее 2 лет. В дальнейшем дозы препаратов постепенно снижают (в течение года и больше) до полной их отмены, если в психическом и неврологическом статусе не обнаруживается нарастающих изменений. При отмене препаратов важно учитывать также показатели ЭЭГ.

Эпилептический статус. При эпилептическом статусе наступает резкое учащение пароксизмов, нередко они следуют один за другим. По Международной классификации различают генерализованный эпилептический статус (генерализованный судорожный и несудорожный эпилептический статус), фокальный эпилептический статус, односторонний эпилептический статус. Особого внимания требует статус больших судорожных припадков, представляющий наибольшую опасность для больных. Как уже отмечалось, после каждого судорожного приступа наступает период относительной невозбудимости, при котором резко повышается порог судорожной активности. При эпилептическом статусе, напротив, каждый предшествующий приступ облегчает, подготавливает наступление последующего, причем, чем длительнее не купируется эпилептический статус, тем короче промежутки между приступами и тяже-

лее протекают судороги. При эпилептическом статусе сознание остается нарушенным и в межприступном периоде.

Эпилептический статус — не простое учащение припадков, а прогрессирующий патологический процесс, в основе которого лежат нарастающие гемо- и ликвородинамические изменения, развивающийся отек и набухание головного мозга. Пусковым механизмом развития эпилептического статуса могут явиться погрешности в диете и режиме, нарушение регулярности приема антиконвульсантов, интеркуррентные заболевания, гипертермия и т. д. В дальнейшем формируется своеобразный «порочный круг»: гемо- и ликвородинамические нарушения, отек мозга провоцируют возникновение судорог, а последние усугубляют гипоксию и полнокровие мозга, метаболические сдвиги, создавая условия для поддержания и нарастания отека и набухания мозга. Важное значение в патогенезе отека мозга при эпилептическом статусе принадлежит стойкому сдвигу кислотно-щелочного состояния в сторону ацидоза.

В *клинической картине* преобладают явления прогрессирующего отека мозга. Больной находится в коматозном состоянии, сухожильные рефлексы в межприступном периоде угнетены, мышечный тонус равномерно снижен, зрачки резко сужены, иногда расширены; может выявляться переходящая анизокория, нередко отмечаются «плавающие» движения глазных яблок, выраженное расходящееся вертикальное косоглазие Гертвига—Мажанди (свидетельство сдавления оральных отделов ствола). При резком отеке и набухании мозга может наступить сдавление жизненно важных центров продолговатого мозга, что проявляется смесной тахикардией брадикардией, аритмией дыхания, пульса. В случаях длительно некупируемого эпилептического статуса создается угроза вклинивания миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, влекущего за собой остановку сердца и дыхания.

Лечение должно быть направлено на борьбу с судорогами (применение антиконвульсантов) и отеком мозга, а также с заболеванием, послужившим толчком к запуску механизма судорожного статуса. Для купирования судорог применяют хлоралгидрат, который назначают в 2—3% подогретом растворе в клизме. Повторное применение хлоралгидрата допустимо лишь спустя 6—8 ч. При передозировке возможно отравление (коматозное состояние, угнетение сознания). В первые 2—3 ч после дебюта судорог эффективной может быть люмбальная пункция с осторожным выведением 5—10 мл цереброспинальной жидкости; при выраженных явлениях отека мозга, нарастающего компрессионного синдрома люмбальная пункция с выведением цереброспинальной жидкости становится опасной ввиду угрозы вклинивания миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. С успехом применяют внутримышечное или внутривенное введение литических смесей в составе 2,5% раствора аминазина, 2,5% раствора пипольфена (или 1% раствора димедрола), 50% раствора анальгина (можно в сочетании с 4% раствором амидопирина), 2% раствора промедола. К смеси обычно добавляют 2—3 мл 0,5% раствора новокаина. Дозировку каждого из компонентов подбирают в зависимости от возраста больного.

В последние годы широкое распространение получило применение 20% раствора оксибутирата натрия (натриевая соль гаммаоксимасляной

кислоты). Оксипутират натрия является хорошим миорелаксантом, при определенной дозировке обладает наркотическим свойством, снижает потребность мозга в кислороде. Назначают его внутривенно капельно в дозе 100—150 мг на 1 кг массы тела. Применяется также 0,5% раствор седуксена внутривенно или внутримышечно. В случае резистентного течения эпилептического статуса показан перевод больного на управляемое дыхание с применением кратковременного наркоза (наркозан, фторотан). С помощью гексеналового, тиопенталового внутривенного наркоза можно купировать судороги, однако нередко при этом наступает угнетение функции дыхательного центра. Некоторые авторы рекомендуют сочетать наркоз с введением миорелаксантов.

Одновременно с введением антиконвульсантов необходимо проводить дегидратирующую терапию. Показано также медленное переливание 150—200 мл 4% раствора гидрокарбоната натрия. Целесообразно назначение гормональных препаратов, введение гамма-глобулина, антибиотиков, по показаниям — сердечных средств, антипиретиков, мер, направленных на коррекцию гомеостаза.

Глава 18

НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Нарушения мозгового кровообращения у детей встречаются значительно реже, чем у взрослых. Это объясняется относительно более благоприятными условиями кровоснабжения мозга в детском возрасте, эластичностью мозговых сосудов, свободным оттоком крови из полости черепа. Церебральные формы атеросклероза и гипертонической болезни, являющиеся наиболее частыми причинами нарушений мозгового кровообращения у взрослых, весьма редко наблюдаются у детей. Среди заболеваний, обуславливающих нарушения мозгового кровообращения в детском возрасте, на первом месте стоят болезни крови, интра- и постнатальные черепно-мозговые травмы, инфекционно-аллергические васкулиты, врожденные аномалии мозговых сосудов.

Этиология. На разных этапах развития ребенка этиологическое значение различных патогенных факторов неодинаково (табл. 9). Так, в периоде новорожденности нарушения мозгового кровообращения чаще вызваны хронической внутриутробной гипоксией при неблагоприятно протекающей беременности, асфиксией в родах и родовой травмой. На 1-м году жизни, кроме того, могут клинически проявляться врожденные аномалии развития артериальной, венозной, ликвороносной систем. В дошкольном и младшем школьном возрасте важное этиологическое значение приобретают болезни крови (лейкозы, анемии, геморрагические диатезы), инфекционно-аллергические васкулиты (при ревматизме, гриппе, кори и других заболеваниях), нарушения гемодинамики при врожденных или приобретенных пороках сердца. В пубертатном периоде причиной церебральных гемодинамических расстройств иногда является вегетативно-сосудистая дистония, реже ранние («детские») формы гипертонической болезни, атеросклероза мозговых сосудов.

Таблица 9. Сосудистые поражения головного и спинного мозга

Заболевания и патологические состояния, приводящие к нарушениям мозгового кровообращения в детском возрасте	Характер поражения сосудов	Состояние мозговой гемодинамики	Характер сосудистого поражения мозга
1	2	3	4
<ol style="list-style-type: none"> 1. Болезни крови 2. Травматические поражения сосудов мозга и его оболочек 3. Патология сердца и нарушение его деятельности 4. Инфекционные и аллергические васкулиты: ревматизм другие инфекционно-аллергические и коллагенозные 5. Болезни с симптоматической сосудистой гипертензией 6. Вазомоторные дистонии (ангиоспазмы, извращенная реактивность сосудов) 7. Заболевания эндокринных органов 8. Гипертоническая болезнь (эссенциальная гипертензия, злокачественная гипертензия) 9. Детская форма атеросклероза мозговых сосудов 10. Токсические поражения сосудов мозга и его оболочек: <ol style="list-style-type: none"> а) экзогенные б) эндогенные 11. Сдавление сосудов (при изменениях позвоночника, опухоли и др.) 12. Врожденные аномалии мозговых сосудов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Закупорка просвета сосуда (тромбоз, эмболия) 2. Сужение просвета сосуда 3. Перегибы, петлеобразования, сдавление сосудов 4. Аневризмы: <ol style="list-style-type: none"> а) врожденные, мешотчатые б) посттравматические в) артериовенозные г) каротидно-кавернозные артериовенозные соустья д) расслаивающие 5. Разрыв стенки сосуда или аневризмы 6. Васкулит 7. Сосудистая опухоль 8. Повышенная проницаемость стенок сосудов 9. Извращенная реактивность сосудов вследствие нарушения вегетативной иннервации 	<p>A. Недостаточность артериального кровообращения</p> <p>I. Острая:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) сосудистый криз 2) инсульт: <ol style="list-style-type: none"> а) геморрагический (кровоизлияние) б) ишемический (инфаркт мозга) <p>II. Хроническая:</p> <ol style="list-style-type: none"> I стадия: компенсированная II стадия: субкомпенсированная III стадия: декомпенсированная <p>B. Недостаточность венозного кровообращения:</p> <ol style="list-style-type: none"> I. Острая II. Хроническая 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Преходящая ишемия мозга (спазм мозговых сосудов) 2. Острый отек мозга 3. Внутречерепное кровоизлияние: <ol style="list-style-type: none"> а) parenхиматозное б) субарахноидальное в) эпидуральное г) субдуральное д) кровоизлияние в желудочки 4. Инфаркт мозга (вследствие спазма, тромбоза или эмболии мозговых сосудов) 5. Хроническая гипоксия мозга 6. Нарушение венозного оттока из полости черепа (вследствие сдавления, тромбоза мозговых вен, синус-тромбоза)

Продолжение табл. 9

Пораженный сосудистый бассейн	Локализация очага поражения	Клинические проявления
5	6	7
<p>A. Генерализованное (диффузное) поражение</p> <p>B. Регионарное поражение</p> <p>I. Артерии:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Вне мозговые: <ol style="list-style-type: none"> а) общая сонная б) внутренняя сонная в) наружная сонная г) позвоночная 2. Мозговые: <ol style="list-style-type: none"> а) передняя мозговая б) средняя мозговая в) задняя мозговая г) основная д) ветви основной е) задняя нижняя мозжечковая ж) передняя ворсинчатая з) артерии спинного мозга и) артерии оболочек мозга к) другие сосуды <p>II. Вены:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Яремная 2. Синусы твердой мозговой оболочки: <ol style="list-style-type: none"> а) сагиттальный (верхний, нижний) б) поперечный в) прямой г) затылочный д) сигмовидный е) каменистый ж) пещеристый з) межпещеристый (передний, задний) и) и другие 3. Другие сосуды 	<p>I. Полушария мозга:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Кора 2. Белое вещество полушарий 3. Внутренняя капсула 4. Подкорковые узлы 5. Мозолистое тело <p>II. Мозговой ствол:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Средний ствол (основание, покрывка) 2. Мост (основание, покрывка) 3. Продолговатый мозг 4. Мозжечок (червь, полушария) <p>III. Желудочки мозга (боковые, III, IV)</p> <p>IV. Спинной мозг:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Шейный отдел (серое, белое вещество) 2. Грудной отдел (серое, белое вещество) 3. Пояснично-крестцовый отдел (серое, белое вещество) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Субъективная симптоматика 2. Общемозговые симптомы, нарушения сознания (сомноленция, сопор, кома) 3. Синдром внутречерепной гипертензии 4. Менингеальный синдром 5. Двигательные нарушения (парезы, параличи, экстрапирамидные расстройства, расстройства координации) 6. Расстройство чувствительности 7. Нарушения функции органов чувств 8. Очаговые нарушения высших корковых функций (афазия, апраксия, агнозия и др.) 9. Эпилептиформные припадки 10. Изменения интеллекта, памяти, эмоционально-волевой сферы

Характер поражения церебральных сосудов может быть различным. Нарушения кровообращения вызываются закупоркой просвета сосуда за счет тромбоза или эмболии, уменьшением кровотока вследствие сужения, перегиба, сдавления или спазма сосуда, разрывом сосудистой стенки, повышением ее проницаемости. Закупорка просвета сосуда может возникнуть остро, например при эмболии, или развиваться постепенно, проходя стадий нарастающего сужения просвета (формирование тромба, сдавление опухолью, пролиферативный воспалительный процесс в сосудистой стенке и др.). Разрыв стенки сосуда наблюдается при черепно-мозговых травмах, геморрагических диатезах, аневризмах, сосудистых опухолях. Повышение проницаемости сосудистой стенки в основном вызывается воспалительными или трофическими изменениями сосудов, некоторыми заболеваниями крови.

В клинической практике указанные формы поражения мозговых сосудов редко выступают в изолированном виде. Так, например, сужение просвета сосуда сопровождается повышением проницаемости его стенок.

Патогенез. Несмотря на большое разнообразие форм поражения мозговых сосудов, патогенез неврологических нарушений относительно стереотипен. Ведущим фактором в механизме поражения мозга является гипоксия. Физиологические исследования показывают, что ежеминутно в головной мозг поступает около 15% крови, выбрасываемой сердцем за этот период и содержащий 20% потребляемого кислорода. Поэтому вследствие даже кратковременных сосудистых спазмов нарушаются обменные процессы в мозговом веществе, влияя тем самым на функционирование нейронов. Известно, что после 5—10 мин полной аноксии наступают необратимые изменения в нервных клетках и гибель их.

Гипоксия мозга, особенно возникшая остро, приводит к формированию ряда патогенетических порочных кругов. Обусловленное гипоксией нарушение функционирования сосудодвигательных центров вызывает расстройство регуляции сосудистого тонуса — развиваются ангиоспазмы или ангиопарезы. В результате нарастания гипоксии мозга в нем скапливаются недоокисленные продукты, развивается ацидоз, в свою очередь усугубляющий нарушение мозговой гемодинамики. Наступающее повышение проницаемости сосудистых стенок, выход жидкости в периваскулярные пространства приводят к увеличению объема мозга и возрастанию внутричерепного давления. Одновременно с развитием внутричерепной гипертензии возникает венозный застой, так как венозное давление в полости черепа всегда соответствует внутричерепному давлению. Повышение венозного давления усиливает трансудацию жидкости в периваскулярные пространства.

Прогрессирующая гипоксия мозга сопровождается расстройством функционирования ряда жизненно важных центров. Нарушается центральная регуляция сердечной деятельности, что в свою очередь отражается на мозговом кровообращении (цереброкardiaльные и кардиocereбральные рефлексы). Может развиваться центральная недостаточность дыхания, усиливающая гипоксию. Кроме того, гипоксия

вызывает изменения активности гипофизарно-адреналовой системы, которые могут обуславливать дальнейшие нарушения регуляции сосудистого тонуса и кровотока в целом.

В зависимости от этиологических факторов, конституциональных особенностей, тяжести поражения, гипоксия мозга вызывает либо обратимые изменения (преходящая ишемия), либо необратимые деструктивные сдвиги (инфаркт мозга). Патоморфологически инфаркт мозга характеризуется так называемым белым размягчением мозгового вещества в зоне васкуляризации данного сосуда и отечностью окружающих тканей. Размеры очага белого размягчения зависят от многих факторов: калибра мозгового сосуда, быстроты развития сужения его просвета или закупорки, выраженности вторичных изменений.

Наряду с размягчением патоморфологически различают разрушение мозгового вещества, обусловленное кровоизлиянием в мозг. Кровоизлияние возникает либо в результате разрыва сосуда, либо диапедезным путем при повышенной проницаемости сосудистой стенки. Нередко повышенная проницаемость бывает результатом сосудистого спазма, дистонии, ангиопареза, хронической или острой гипоксии мозга. Помимо parenхиматозного кровоизлияния (в вещество мозга), наблюдаются субарахноидальные, субдуральные, эпидуральные геморрагии, кровоизлияния в полость мозговых желудочков. Последние протекают тяжело и нередко имеют летальный исход.

В патогенезе неврологических расстройств при нарушениях мозговой гемодинамики немалую роль играет венозное кровообращение. Венозная гипертензия, затруднение венозного оттока из полости черепа могут возникать как реакция на гипоксию при ишемии мозга, а также при кровоизлияниях. Кроме того, встречаются нарушения венозного оттока, обусловленные тромбозом внутричерепных вен, венозных синусов, сдавлением их и т. д. Затруднение венозного оттока приводит к развитию внутричерепной гипертензии, что в свою очередь может нарушать артериальное кровообращение, и таким образом способствовать формированию еще одного порочного круга в патогенезе неврологических расстройств.

Клинические варианты нарушений мозгового кровообращения подразделяют на различные формы в зависимости от степени поражения нервной системы, темпа нарастания гемодинамических расстройств. Различают острую и хроническую недостаточность мозгового кровообращения. Острая недостаточность мозгового кровообращения включает кризы (генерализованные, регионарные и сочетанные) и инфаркты (геморрагические, ишемические); хроническая — три стадии: I — компенсированную, II — субкомпенсированную, III — декомпенсированную. Хотя при недостаточности артериального кровообращения, как правило, страдает и венозный отток, в отдельных случаях целесообразно выделять острую и хроническую недостаточность венозного кровообращения в качестве самостоятельных клинических форм.

В группе острых нарушений артериального кровообращения наибольшее практическое значение имеют церебральные сосудистые кризы и инсульты.

Под **церебральными сосудистыми кризами** понимают временные,

обратимые нарушения мозговой гемодинамики, сопровождающиеся преходящими неврологическими симптомами. К инсультам относятся нарушения мозгового кровообращения, приводящие к грубой деструкции мозгового вещества и к стойким неврологическим расстройствам.

В патогенезе церебральных кризов имеют значение изменения артериального давления (гипер- или гипотония), ангиоспазмы или ангиопарезы, изменения физико-химических свойств крови и ряд других факторов. Нередко кризы предшествуют инсульту и, таким образом, являются своеобразными «сигнальными» расстройствами. Для клинической картины кризов характерно преобладание общемозговых симптомов в виде кратковременной потери или спутанности сознания, головных болей, головокружения, иногда эпилептиформных припадков. Отмечаются диффузные вегетативные нарушения: потливость, чувство похолодания конечностей, побледнение (реже покраснение) кожных покровов, изменения частоты дыхания, пульса. Наблюдаются очаговые неврологические симптомы в виде гемипарезов, гемигипестезий, асимметрии лица, диплопии, нистагма, расстройств речи. Очаговая симптоматика зависит от преимущественной локализации дисциркуляции в определенном артериальном бассейне; обычно она кратковременна и держится от нескольких часов до нескольких суток. Различают генерализованные и регионарные церебральные сосудистые кризы. Генерализованные кризы чаще развиваются на фоне подъема или резкого снижения артериального давления и характеризуются преобладанием общемозговых и вегетативных симптомов. Очаговые симптомы либо отсутствуют, либо умеренно выражены. Регионарные сосудистые кризы характеризуются дисциркуляцией в бассейне сонных артерий или вертебрально-базилярной системы. Дисциркуляция в бассейне сонных артерий проявляется чаще всего преходящими гемипарезами или гипестезией, парестезиями, кратковременным расстройством речи, зрения, нарушением полей зрения. Дисциркуляция в бассейне вертебрально-базилярной системы сопровождается головокружением, тошнотой, рвотой, шумом в ушах, неустойчивостью при ходьбе, нистагмом, иногда потерей зрения. Типично возникновение криза при резкой перемене положения головы, что напоминает синдром Брунса, наблюдающийся при опухолях задней черепной ямки. Для сочетанных кризов характерна дисциркуляция, одновременно развивающаяся в сосудах головного мозга и периферических сосудах (церебрально-рентальные, гепатocereбральные, церебрально-абдоминальные, церебрально-акроспастические).

В детском возрасте наиболее частой причиной пароксизмально наступающих расстройств мозгового кровообращения вегетососудистая дистония с ангиоспастическими нарушениями. Она наблюдается чаще у девочек в пубертатном периоде, в отдельных случаях генетически обусловлена и проявляется в виде периодических приступов головных болей, головокружения, тошноты, обмороков. Характерно возникновение этих состояний при волнении, переутомлении, в душном помещении, при резкой перемене положения тела. Часто отмечается плохая переносимость езды на транспорте. В неврологическом статусе обнаруживаются тремор век, кончика языка и

пальцев, равномерное повышение сухожильных рефлексов или легкая анизорефлексия, сосудистая лабильность, похолодание кистей и стоп, гипергидроз, яркий разлитой дермографизм, эмоциональная лабильность. Артериальное давление неустойчиво, нередко отмечается его асимметрия.

Инсульты у детей наблюдаются весьма редко. Обычно они обусловлены тромбозом при пороках сердца, кровоизлияниями при болезнях крови. Эти и другие нарушения описаны в главе 19. Клинически и морфологически различают ишемические и геморрагические инсульты. Диагностика их часто бывает затруднена, особенно в связи с наличием смешанных инсультов (красное размягчение мозга).

Ишемический инсульт — это по существу инфаркт мозга, геморрагический инсульт — результат кровоизлияния. Четкой патогенетической границы между ишемическим и геморрагическим инсультом нет. В случае ангиоспазма или закупорки просвета сосуда, помимо ишемии мозга, возникает повышение проницаемости сосудистой стенки, приводящее к диапедезному кровоизлиянию. В такой ситуации геморрагический инсульт является дальнейшей фазой развития ишемического. При разрыве аневризмы или сосудистой стенки наряду с кровоизлиянием возникает и ишемия мозга. При аневризмах гипоксия нередко длительно предшествует геморрагии.

В клиническом течении инсульта различают острую стадию и восстановительную (резидуальную) стадию. Ишемический инсульт возникает вследствие тромбоза, эмболии, сужения сосудов мозга. Тромботический инфаркт мозга развивается постепенно. Для него характерны наличие транзиторных ишемических атак, «мерцание» очаговых симптомов, которые предшествуют окончательному развитию инфаркта мозга, бледность кожных покровов, нормальное или пониженное артериальное давление, нерезко выраженный лейкоцитоз, повышение протромбинового индекса, укорочение свертываемости крови, тромбинового времени и т. д. Сознание, как правило, сохранено, общемозговые симптомы умеренно выражены, очаговые неврологические симптомы формируются постепенно, кровь в цереброспинальной жидкости отсутствует. Однако в ряде случаев тромбоз сосудов головного мозга может развиваться апоплектиформно и сочетаться с геморрагией. Тромботический инфаркт мозга развивается при церебральном атеросклерозе, патологии магистральных сосудов нет.

Для эмболического инфаркта мозга характерны острое апоплектиформное развитие, бледный или синюшный цвет лица, нормальное или пониженное артериальное давление, мерцательная аритмия, расширение границ сердца, аускультативно — картина порока сердца, повышение вязкости крови и гематокрита. Остро развиваются мозговая кома, менингеальный синдром, очаговые неврологические симптомы, расстройство дыхания. Эмболический инфаркт мозга возникает у больных с ревматическими пороками сердца, мерцательной аритмией, заболеваниями легких, с флеботромбозами нижних конечностей, переломами трубчатых костей.

Кровоизлияние в мозг может быть паренхиматозным, субарахноидальным, эпидуральным, субдуральным, внутрижелудоч-

ковым. При геморрагических инсультах наблюдается апоплектиформное начало, острое или острейшее развитие мозговой комы. Характерны цианоз, багровый оттенок кожи, повышение артериального давления, систолический шум над верхушкой сердца, лейкоцитоз, снижение вязкости крови, гематокрита, коагулирующих свойств крови, кровянистая цереброспинальная жидкость, нарушение дыхания. Осложнением паренхиматозного кровоизлияния может быть прорыв крови в желудочковую систему.

Характерным симптомом инсультов, сопровождающихся излиянием крови в желудочки мозга, является горметония. Она заключается в периодическом тоническом напряжении мышц конечностей, сменяющемся гипотонией. Кровоизлияния в желудочки прогностически весьма неблагоприятны. Отчетливая очаговая неврологическая симптоматика обычно выявляется спустя несколько суток после начала заболевания. Характер ее зависит прежде всего от бассейна васкуляризации и частично или полностью укладывается в симптомокомплексы поражения основных мозговых артерий либо их ветвей. Эти симптомокомплексы перечислены при описании кровоснабжения головного мозга.

Серьезные осложнения в острой стадии инсульта — отек мозга и развитие тенториальных мозговых грыж. Увеличение объема мозга приводит к вклинению височной доли в тенториальное отверстие мозжечкового намета, что сопровождается развитием глазодвигательных нарушений (сдавление среднего мозга). Вследствие сдавления ствола мозга, кровоизлияния в него нарушаются дыхание, сердечно-сосудистая деятельность и наступает смертельный исход.

Субарахноидальное кровоизлияние у детей в большинстве случаев обусловлено разрывом интракраниальных аневризм виллизиева круга. Среди причин субарахноидального кровоизлияния следует отметить травму, инфекционные поражения нервной системы, геморрагические синдромы, болезни крови.

Субарахноидальное кровоизлияние возникает остро, пароксизмально. Развиваются головная боль, рвота, судороги, менингеальные симптомы, психомоторное возбуждение, резкий подъем артериального давления вследствие раздражения вегетативных центров. Определяются примесь крови в цереброспинальной жидкости, повышенное содержание белка. На глазном дне могут отмечаться кровоизлияния, в периферической крови — лейкоцитоз; значительно повышается индекс Кребса.

Дифференциальная диагностика геморрагических и ишемических инсультов чрезвычайно затруднена в острой стадии. Необходимо комплексное обследование больных (клиническое, биохимическое, ангиографическое, эхоэнцефалографическое; исследование гемокоагуляции, состава цереброспинальной жидкости и др.). Наличие осложнений — инфаркта миокарда, отека легкого или гипостатической пневмонии, тромбоза легочной артерии, часто наблюдающихся тазовых расстройств (задержка или периодическое недержание мочи), формирования пролежней — определяет сложность лечения и организацию ухода за больным. Течение восстановительной стадии зависит от тяжести поражения, состояния больного, активности терапевтических

мероприятий. В немалой части случаев достигается почти полное восстановление нарушенных функций.

Лечение инсультов в остром периоде включает комплекс мероприятий интенсивной терапии, направленной на поддержание сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности, борьбу с отеком мозга, купирование эпилептиформных приступов, регуляцию кислотно-щелочного состояния. В последнее время предпринимаются попытки нейрохирургического лечения острых инсультов. Лечебные мероприятия при инсультах делятся на общие (недифференцированные) и специальные (дифференцированные). Общие лечебные мероприятия включают уход за больным, профилактику пролежней, пневмоний, тромбозов, почечной недостаточности. С целью устранения дыхательных нарушений производят отсасывание слизи, оксигенотерапию, при показаниях прибегают к интубации и трахеостомии. Для коррекции сердечно-сосудистой деятельности применяют сердечные гликозиды (строфантин, коргликон, дигоксин и т. д.), препараты калия, эуфиллин, диуретики, оксигенотерапию.

Для нормализации артериального давления в случае его резкого повышения рекомендуются рауседил, эуфиллин, дибазол, диазоксид, ганглиоблокаторы (бензогексоний, пентамин, арфонад), нейролептики (дроперидол), диуретики (лазикс, урегит). При коллаптоидном состоянии, резком снижении артериального давления назначают стимуляторы кровообращения (норадреналин, адреналин, мезатон, кордиамин, гипертензин), глюкокортикоидные препараты (преднизолон, гидрокортизон, дексаметазон), вводят жидкости (изотонический раствор хлорида натрия, реополиглюкин, полиглюкин, глюкозо-новокаиновая смесь). В случае отека легких вводят диуретики (лазикс, урегит, маннитол внутривенно), эуфиллин, диафиллин, сердечные гликозиды.

Основное место в общих мероприятиях при лечении инсультов занимает борьба с отеком мозга. С этой целью применяют диуретики (лазикс, урегит), гипертонические растворы (маннитол, плазма), перорально — глицерин. При гипертермии назначают антипиретики (амидопирин, анальгин), ди медрол.

Дифференцированное лечение ишемических инсультов. При ишемических инсультах рекомендуется применение сосудорасширяющих препаратов (эуфиллин, компламин, но-шпа). Антикоагулянты назначают при эмболиях кардиального происхождения, при нетромботических инсультах, в случаях увеличения времени свертываемости крови в 2—3 раза, повышении протромбинового индекса свыше 100%. Однако антикоагулянты следует назначать крайне осторожно, так как имеется широкий круг противопоказаний к их применению: болезни крови, печени, почек, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, злокачественные новообразования, высокое артериальное давление, коматозное состояние, судорожные припадки.

В первые 3 дня назначают антикоагулянты прямого действия в дозе 10 000 ЕД 4—6 раз, затем переходят на антикоагулянты непрямого действия; применяют также препараты, тормозящие агрегацию тромбоцитов (дипиридамол), тромболитические препараты (фибринолизин, стрептокиназа, стрептаза). Лечение проводят под контролем состояния

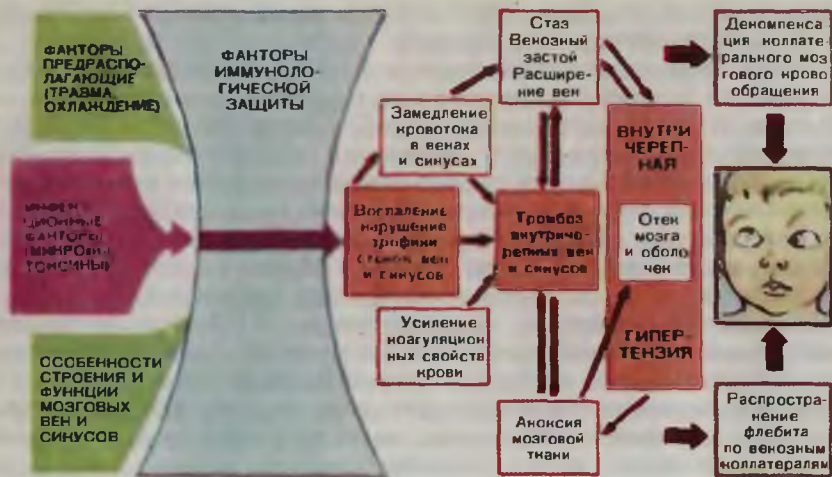


Рис. 129. Схема патогенеза внутричерепных тромбофлебитов.

свертывающей и антисвертывающей систем крови, коагулограммы и тромбозластограммы.

Дифференцированное лечение геморрагического инсульта. Наиболее эффективным коагулянтом антифибринолитического действия является аминокaproновая кислота, которую вводят в дозе 20—30 г/сут через 4—6 ч. Для достижения гемостатического эффекта назначают также гемофобин, глюконат кальция, аскорбиновую кислоту, рутин, викасол.

Показания к коагулянтной и актикоагулянтной терапии определяются на основании комплексного обследования больного и определения характера инсульта.

Для предупреждения повторных инсультов в остром периоде пытаются воздействовать на этиологические и патогенетические факторы, обусловившие возникновение острого нарушения мозговой гемодинамики в данном конкретном случае.

В резидуальном периоде проводят мероприятия, направленные на восстановление утраченных функций (лечение параличей, афазий, апраксий и т. д.). В настоящее время создаются специальные реабилитационные отделения для взрослых, где, помимо восстановительной терапии, осуществляется профессиональная реадaptация с учетом состояния больного.

В группе нарушений венозного кровообращения наиболее характерной для детского возраста патологией является тромбоз вен и венозных синусов (рис. 129). Синус-тромбоз обычно возникает на фоне воспалительных процессов, локализующихся на лице и голове (отит, гайморит, кариес) как следствие гематогенного заноса инфекта по венозной системе. Чаще всего поражаются поперечный, пещеристый и верхний продольный синусы. Общими симптомами синус-тромбоза являются повышение температуры, озноб, головные боли, заторможен-

ность, менингеальный синдром. При анализе крови обнаруживаются воспалительные изменения. Отдельные очаговые симптомы могут указывать на локализацию процесса.

Для тромбоза поперечного синуса характерны припухание в области сосцевидного отростка и спадение наружной яремной вены. При тромбозе пещеристого синуса возникают экзофтальм на пораженной стороне, расширение сосудов конъюнктивы, в ряде случаев поражение глазодвигательных нервов. На глазном дне обнаруживаются явления застоя. Тромбоз верхнего продольного синуса часто сопровождается цианозом лица, расширением подкожных вен в височной области, гиперемией слизистых оболочек носовой полости. Указанные симптомы позволяют не только определить локализацию процесса, но и дифференцировать синус-тромбоз от менингита, арахноидита, опухоли мозга. При лечении синус-тромбоза применяют антибиотики, противовоспалительные, дегидратирующие средства. В отдельных случаях предпринимается нейрохирургическое вмешательство.

Нарушения мозгового кровообращения у детей развиваются остро, апоплектиформно, сопровождаются глубоким нарушением сознания. Очаговые мозговые симптомы в коматозном состоянии могут быть значительно ступшеваны. В связи с этим обследование больного и диагностика заболевания при коматозном состоянии имеют определенную специфику. Большое внимание следует уделять дифференциальной диагностике мозговой комы и экстрацеребральной.

Термин «коматозные состояния» («кома» по гречески означает глубокий сон) в современном понимании означает состояния, характеризующиеся снижением или отсутствием сознания и чувствительности, резким снижением или полным отсутствием реакций больного на внешние раздражения. Бессознательное состояние больного требует от врача неотложных действий.

Глава 19

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Наличие гематоэнцефалического барьера обеспечивает мозгу определенную иммунологическую автономность и независимость. Ряд заболеваний нервной системы оставляет интактными внутренние органы, которые могут страдать лишь вторично вследствие нарушения их иннервации. Наряду с этим многие висцеральные заболевания оказывают воздействие на головной мозг только опосредованно, в результате поражения сосудистых стенок, нарушения гемодинамики или состава периферической крови.

Вместе с тем необходимо признать существование тесной функциональной взаимосвязи между мозгом и внутренними органами, обусловленной эволюционно закрепленными нейровисцеральными и висцеро-невральными рефлексам. В последние годы изучаются цереброкardiaльный и кардиоцеребральный синдромы, сочетанное пора-

жение печени и определенных структур экстрапирамидной системы мозга, единая гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая система, обеспечивающая адаптацию организма к экстремальным воздействиям среды.

Развитие соматоневрологии приводит к вычленению обособленных направлений науки, изучающих поражение нервной системы при болезнях крови, сердца, легких, почек, печени, при ожоговой болезни, полостных хирургических вмешательствах, длительном наркозе, при применении аппаратов искусственного дыхания и кровообращения и т. п. Сложились новые синтетические дисциплины: нейроофтальмология, отоневрология, нейроэндокринология и др.

Поражение нервной системы при соматических заболеваниях нередко отличается клиническим своеобразием, в ряде случаев развивается инициально, до появления развернутого висцерального симптомокомплекса, поэтому своевременное распознавание патологии нервной системы может помочь уточнению диагноза основного заболевания.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНЯХ КРОВИ

Острый лейкоз. При остром лейкозе у детей поражение нервной системы может быть обусловлено как самим лейкоэмическим процессом, так и токсическим воздействием длительно применяемых антилейкемических препаратов (цитостатики, гормоны). Многообразные клинические варианты поражения нервной системы можно объединить в три основные группы в зависимости от патоморфологического субстрата, лежащего в их основе: 1) расстройства мозговой гемо- и ликвороциркуляции; 2) лейкоэмической инфильтрации оболочек и вещества головного и спинного мозга, структур периферической нервной системы; 3) токсического воздействия некоторых цитостатиков на определенные отделы нервной системы.

Расстройства мозгового кровообращения относятся к наиболее тяжелым осложнениям острого лейкоза у детей, нередко приводящим к летальному исходу. Для острого лейкоза характерна многоочаговость геморрагического поражения мозга.

Очаговые внутримозговые кровоизлияния чаще всего наблюдаются при наиболее бурном развитии миелобластной формы острого лейкоза с гипертермией, резким прогрессирующим увеличением лимфатических узлов, печени, селезенки, нарастающими проявлениями геморрагического синдрома в виде кожных высыпаний, носовых, желудочных, кишечных, почечных кровотечений, развитием некрозов слизистой оболочки полости рта. Со стороны периферической крови отмечают высокий лейкоцитоз, анемию, резкое уменьшение количества тромбоцитов, ускорение СОЭ. Характерно нарастание лейкоцитоза в дни, предшествующие развитию внутримозгового кровоизлияния. В этот период на фоне бурной генерализации лейкоэмического процесса, усиления интоксикации, анемии выявляются заторможенность, повышенная раздражительность, эмоциональная лабильность. Больные жалуются на головную боль, тошноту, сильную слабость, боли в конечностях. Отмечается потливость, иногда сухость кожи. Нередко

выявляется общая мышечная гипотония с повышением или угнетением сухожильных рефлексов. Со стороны черепной иннервации могут наблюдаться горизонтальный нистагм, недоведение глазных яблок кнаружи, неравномерность глазных щелей, асимметрия носогубных складок.

Очаговое паренхиматозное кровоизлияние клинически проявляется остро: наступает внезапная потеря сознания, развиваются генерализованные клонико-тонические судороги, глубокое коматозное состояние. Очаговые симптомы удается выявить лишь у части больных. Преобладает общемозговая симптоматика, что может объясняться характерной для острого лейкоза у детей многоочаговостью геморрагического поражения мозга, а также склонностью мозга ребенка к генерализованным общемозговым реакциям. Своеобразием очаговых паренхиматозных кровоизлияний при остром лейкозе являются бурное развитие и быстрое распространение внутримозговой гематомы, в связи с чем их клиническая манифестация в течение нескольких часов может завершиться смертельным исходом.

Диагностика очаговых внутримозговых кровоизлияний при остром лейкозе у детей нередко довольно сложна. Трудности распознавания интракраниальных геморрагий обусловлены прежде всего сопутствующим развитием токсико-гипоксического отека мозга, в значительной мере «стусшеывающего» клиническую картину внутримозговых кровоизлияний.

При люмбальной пункции обнаруживают геморрагическую цереброспинальную жидкость. На глазном дне определяются расширение и извитость вен, иногда отчетливые признаки отека соска зрительного нерва, ретинальные геморрагии. Последние являются весьма частой находкой при офтальмологическом исследовании лейкоемических больных и не могут свидетельствовать о наличии внутричерепных кровоизлияний, указывая лишь на имеющиеся нарушения мозговой гемодинамики и проницаемости сосудистых стенок.

Прогноз при очаговых внутримозговых кровоизлияниях, осложнивших течение острого лейкоза, крайне неблагоприятен. Нарушение свертывающих систем крови, тромбоцитопения, поражения сосудистой стенки, диффузные гемодинамические расстройства в мозге приводят к быстрому образованию обширных внутримозговых гематом.

Лечение должно быть направлено на купирование «бластного криза» и включать комплекс мероприятий, применяемый при геморрагическом инсульте.

Для профилактики внутричерепных кровоизлияний большое значение имеют: а) борьба с гиперлейкоцитозом, тромбоцитопенией; б) коррекция процессов гемостаза; в) систематический контроль за состоянием сердечно-сосудистой системы в острой фазе и ремиссии острого лейкоза; г) динамическое наблюдение за состоянием мозгового кровообращения методом реоэнцефалографии.

Лейкемическая инфильтрация вещества и оболочек мозга наблюдается преимущественно при лимфобластных формах острого лейкоза. Частота случаев нейрорлейкемии значительно возросла за последние годы в связи с применением современной

антилейкемической терапии и увеличением продолжительности жизни больных.

Наиболее частым синдромом нейролейкемии является менингеальный синдром, связанный, как полагают, не с инфильтрацией оболочек, а с вызванной ею внутричерепной гипертензией. Характерны утренняя головная боль, рвота, возникающие сразу после пробуждения, при первом же перемещении головы. Ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского могут быть минимально выраженными или полностью отсутствовать. С постоянством определяются общая гиперестезия, капризность, раздражительность. Температура тела не повышается. При ликворологическом исследовании обнаруживают повышение давления цереброспинальной жидкости, высокий цитоз, представленный лейкоцитарными элементами, слегка повышенное или нормальное содержание белка. Содержание сахара в цереброспинальной жидкости вначале снижено, затем постепенно повышается до нормы.

Нейролейкемия часто сопровождается симптомами нарушения черепной иннервации, которые могут быть следствием гемо- и ликвородинамических расстройств, а также обусловлены лейкоцитарной инфильтрацией корешков черепных нервов. Возможно поражение всех пар нервов, но чаще других страдают зрительный нерв и нервы мосто-мозжечкового угла (VI, VII, VIII).

Диффузная инфильтрация вещества мозга редко возникает как самостоятельная форма нейролейкемии, чаще сочетается с лейкоцитарным поражением оболочек. Первоначально лейкоцитарная инфильтрация поражает гипоталамическую область, распространяясь отсюда на другие отделы мозга, но в некоторых случаях лейкоцитарная инфильтрация сразу возникает в различных участках мозгового вещества. Поражение гипоталамической области проявляется повышением аппетита и жаждой, ожирением, нарушением сна, колебаниями артериального давления. Описаны также несахарный диабет, адипозогенитальная дистрофия и другие дизэнцефальные синдромы.

Лечение нейролейкемии включает повторные эндоллюмбальные введения метотрексата в дозе 5–10–15 мг (детям старшего возраста при рецидивирующей менингеальной лейкемии до 20–25 мг). Перед введением метотрексата выводят 5 мл цереброспинальной жидкости. Эндоллюмбальные инъекции метотрексата повторяют через каждые 2–5 дней до полной санации цереброспинальной жидкости. Одновременно проводят энергичную дегидратирующую терапию, назначают препараты кальция, рутина, аскорбиновой кислоты.

При наличии лейкоцитарных инфильтратов в веществе и корешках черепных нервов целесообразно назначение рентгенотерапии, которая нередко дает положительный эффект, нормализуя состав цереброспинальной жидкости.

Одним из тяжелых осложнений острого лейкоза у детей является поражение спинного мозга, которое может быть обусловлено спинальными кровоизлияниями или лейкоцитарной инфильтрацией вещества и оболочек спинного мозга, а также сдавлением спинного мозга вследствие опухолевидной инфильтрации и деформации позвоночника.

При длительном интенсивном проведении антилейкемической гормональной и цитостатической терапии возможен побочный эффект в виде поражения нервной системы. Систематический прием больными гормональных препаратов приводит к появлению синдрома Иценко—Кушинга, повышению аппетита, потребления жидкости. Вследствие изменений, наступающих под влиянием гормонотерапии в мозговых сосудах, повышается их проницаемость, нарастает гидрофильность мозговой ткани, нарушается гемо- и ликворообращение. Больные жалуются на головную боль, головокружение. В неврологическом статусе выявляются ограничение движения глазных яблок кнаружи, горизонтальный нистагм, асимметрия лица, неравномерность мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, нередко умеренные явления застоя на глазном дне. Назначение средств, укрепляющих сосудистую стенку, мочегонных препаратов улучшает состояние больных.

При назначении винкристина возможны изменения со стороны периферической нервной системы в виде мышечной слабости, парезов, болей и парестезий, снижения чувствительности, мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, развития явлений токсической полиневропатии. Иногда отмечаются атаксия, интенционный тремор. Нарушается сон, выпадают волосы, повышается температура, возникают дискинезии желудочно-кишечного тракта. При побочных явлениях рекомендуется снижение дозы или полная отмена препарата. Симптомы полиневропатии могут оказаться стойкими и нередко требуют специального лечения.

Геморрагические диатезы. Поражение нервной системы при геморрагических диатезах наступает вследствие развития внутрисерепных и спинальных кровоизлияний. Геморрагические диатезы делят на четыре основные группы: 1) обусловленные нарушениями в системе свертывания крови (гемофилия, фибринолитическая пурпура и др.); 2) вызванные нарушением тромбоцитарного аппарата (болезнь Верльгофа, тромбастения Гланцманна—Негели, геморрагическая тромбоцитемия; 3) являющиеся следствием поражения сосудистой стенки (геморрагический ангиоматоз Ослера—Рандю, геморрагический васкулит Шенлейна—Геноха); 4) обусловленные комбинированным нарушением гемостаза (ангиогемофилия Виллебранда—Юргенса, тромбогемолитическая тромбоцитопеническая пурпура Мошковиц, синдром Фишера—Эванса и др.). Для геморрагических диатезов характерна многоочаговость геморрагического поражения мозга.

При болезни Верльгофа множественные внутрисерепные микрокровоизлияния являются, как отмечают, частым осложнением, особенно в острой фазе заболевания, и сопровождаются головной болью, чувством тяжести в голове, общей слабостью, тошнотой, рвотой. Более редко при тромбоцитопенической пурпуре наблюдаются массивные сливные внутримозговые кровоизлияния, протекающие тяжело, прогрессирующе и нередко приводящие к летальному исходу. Описаны также субарахноидальные кровоизлияния в виде более или менее обильного выхода крови в подбололочное пространство, субдуральные и эпидуральные гематомы. Внутрисерепные кровоизлияния

обычно развиваются на фоне развернутой соматической клиники геморрагического диатеза и относительно редко возникают как инициальное проявление болезни, поэтому диагностика их не представляет затруднений: развитие у больных с геморрагическим синдромом общемозговых симптомов (нарушение сознания, генерализованные судороги), симптомов нарушения черепной иннервации, гемипарезов, гемипарестезий позволяет в первую очередь предполагать геморрагическое поражение мозга. Диагностическую люмбальную пункцию следует проводить с осторожностью ввиду повышенной кровоточивости.

При гемофилии внутричерепные кровоизлияния обычно спровоцированы травматическим воздействием. В этом отношении опасность представляет черепно-мозговая травма. Травмы позвоночника могут быть причиной гематомиелии со стойким анатомическим перерывом спинного мозга. Поражение нервной системы у больных гемофилией может быть обусловлено также гипоксией при его анемизации, связанной с длительными частыми кровопотерями. Люмбальная пункция при гемофилии противопоказана.

При болезни Шенлейна—Геноха морфологической основой поражения мозга является геморрагический васкулит, который обычно развивается остро и приводит к тяжелому диффузному нарушению мозговой гемодинамики (острый отек—набухание мозга, множественные геморрагии), в ряде случаев—к очаговому геморрагическому поражению мозгового вещества. При установленном диагнозе болезни Шенлейна—Геноха распознавание поражения центральной нервной системы несложно. В случаях инициального развития «мозговой» формы заболевания необходимо проводить дифференциальную диагностику в отношении инсульта другой природы, менингита, энцефалита, эпилептического статуса.

Болезнь Мошковиц относится к редким заболеваниям детского возраста. У заболевших, как правило, поражается головной мозг. Морфологически обнаруживаются выраженные и распространенные явления геморрагического васкулита с некрозом стенки мозговых сосудов. Для заболевания характерно сочетание геморрагий с тромбозами сосудов мозга, в связи с чем возможно развитие тромботического размягчения и внутримозгового кровоизлияния. Поражение мозга обычно наступает на фоне тяжелого, прогрессирующего течения основного заболевания. Прогноз при осложнениях со стороны нервной системы крайне неблагоприятный.

Диагностика и лечение поражения нервной системы при геморрагических диатезах зависят прежде всего от своевременности распознавания гематологического заболевания (проведение всестороннего гематологического исследования, стеральной пункции, выявление нарушений в системе свертывания крови, характерной капиллярскопической картины, положительных кожных проб, обнаружение проявлений геморрагического синдрома на коже, со стороны внутренних органов, крови в моче, кале, кровохарканья, носовых кровотечений и т. п.). Лечение должно быть направлено на борьбу с основным заболеванием. Из других средств обязательны назначение дегидрати-

рующей терапии, иммобилизация больного (особенно при спинальных инсультах).

Анемия. Различают четыре группы анемий: 1) обусловленные кровопотерей; 2) являющиеся следствием усиления кроворазрушения (талассемия, серповидно-клеточная анемия, приобретенные гемолитические анемии и др.); 3) вызванные нарушениями кроветворения (хлороз, болезнь Аддисона—Бирмера и др.); 4) обусловленные угнетением функции костного мозга (панмиелофтиз, агранулоцитоз). Независимо от патогенеза все анемии приводят к гипоксии головного мозга. Больных беспокоят общая слабость, утомляемость, снижение памяти, внимания, апатия, сонливость; могут отмечаться парестезии, онемение конечностей, признаки вегетососудистой дистонии. При некоторых формах анемии (пернициозная, гемолитическая) воздействие на центральную нервную систему могут оказывать и другие факторы.

При пернициозной анемии Аддисона—Бирмера весьма часто (в 50% случаев) наблюдается синдром Фуникулярного миелоза, практически не встречающийся при других заболеваниях. Фуникулярный миелоз характеризуется комбинированным поражением боковых и задних канатиков спинного мозга в виде распада миелина и исчезновения нервных фибрилл. Глиальная реакция, как правило, отсутствует. Головной мозг поражается редко. Отсутствует четкий параллелизм между выраженностью анемии и тяжестью неврологической патологии. Явления фуникулярного миелоза могут развиваться до клинического дебюта пернициозной анемии и продолжать прогрессировать после уменьшения выраженности анемии. Предполагают, что патогенез фуникулярного миелоза непосредственно связан с биохимическими последствиями дефицита витамина В₁₂ и может лишь усугубляться гипоксией, обусловленной анемией.

Клиническая картина характеризуется появлением расстройств глубокой чувствительности, осязания. Больные отмечают чувство жжения, одеревенелость конечностей, слабость, затруднение при ходьбе. Быстро присоединяются нарушения координации по типу сенситивной заднеканатиковой атаксии. Несколько позже поражаются боковые канатики с развитием пирамидных нарушений. Как правило, выражены патологические стопные рефлексы. Сухожильные рефлексы и мышечный тонус могут быть повышены, но иногда снижаются за счет грубого поражения задних канатиков. Нередко наблюдаются расстройства мочеиспускания по центральному типу. Описан болевой синдром в виде кризов острых болей в брюшной полости, напоминающих подобные явления при спинной сухотке. Серое вещество спинного мозга обычно не страдает. В редких случаях наступает снижение зрения в связи с демиелинизирующим поражением зрительных нервов.

Диагностика фуникулярного миелоза не представляет затруднений при выраженной клинике сочетанного поражения задних и боковых канатиков спинного мозга. Распознавание фуникулярного миелоза облегчается при установленном диагнозе болезни Аддисона—Бирмера, наличии характерных для нее симптомов (глоссит Гунтера, бледность, иктеричность кожи и слизистых оболочек, поражение желудка, картина крови).

Прогноз фуникулярного миелоза заметно улучшился в последнее время в связи с разработкой комплексной терапии основного заболевания (применение витамина В₁₂). При активно проведенном лечении процесс не прогрессирует, наступают продолжительные ремиссии.

При гемолитических анемиях различного происхождения поражение нервной системы может быть обусловлено как анемизацией и гипоксией мозга, так и повышенным распадом эритроцитов, приводящим к тромбозированию мозговых сосудов. В тяжелых случаях наблюдаются ишемические и геморрагические инсульты. Описана так называемая гемолитическая кома, возникновение которой связано с рядом факторов: гипоксией мозга, бурным распадом эритроцитов в токе крови, нарушением мозговой гемодинамики, отеком мозга. При некоторых симптоматических гемолитических анемиях (например, при отравлении свинцом) неврологическая симптоматика может быть обусловлена непосредственно действием свинца.

Выраженность неврологических осложнений гемолитических анемий находится в прямой зависимости от тяжести основного заболевания. Общемозговые симптомы (головная боль, тошнота, головокружение, раздражительная слабость и др.) обычно исчезают при эффективной терапии гемолитической анемии. Тяжелые очаговые нарушения мозгового кровообращения нередко становятся ведущими в клинической картине и требуют применения специальных терапевтических мероприятий.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ КОЛЛАГЕНОЗАХ

Под коллагенозами подразумевается группа заболеваний, при которых определяются рассеянные изменения в соединительной ткани, прежде всего со стороны коллагеновых волокон. В настоящее время поражение коллагена связывают с дисгаммаглобулинемией, дизэнзиматозом, нарушением нормального соотношения между мукополисахаридами соединительной ткани и белками плазмы.

К коллагенозам относят красную волчанку, дерматомиозит, узелковый периартериит, склеродермию. Высокая частота неврологических нарушений при коллагенозах объясняется поражением коллагена сосудистых стенок, в том числе сосудов мозга.

Красная волчанка. Наиболее тяжелым течением отличается острая красная волчанка. Патоморфологической основой заболевания является поражение коллагена мелких артерий и артериол. Наблюдается фиброзная дегенерация стенок сосудов с повреждением эластического и мышечного слоев, эндотелия, формированием тромба и последующей облитерацией сосудистого русла. Вследствие этого в головном мозге определяются рассеянные очаги размягчений, реже кровоизлияний.

Неврологическая картина характеризуется общемозговой симптоматикой в виде головной боли, тяжести в голове, тошноты, генерализованных судорог, а также очаговыми симптомами, соответствующими локализации поражения в мозге. Наблюдаются глазодвигательные расстройства, асимметрия лица, нистагм, афония, девиация языка,

гемипарезы, хореоформные, баллистические гиперкинезы, нарушения координации движений, чувствительности.

При поражении спинного мозга может выявляться клиника поперечного миелимита, реже сегментарных спинальных нарушений. Описаны наблюдения при красной волчанке синдрома восходящего паралича Ландри. В цереброспинальной жидкости обнаруживаются увеличение содержания белка, небольшой лимфоцитоз (до 500 в 1 мкл):

Поражение нервно-мышечной системы характеризуется дистрофическими изменениями периферических нервов и мышц и клинически манифестирует полиневропатическим или миопатическим синдромом.

Неврологические симптомы могут быть инициальными клиническими проявлениями красной волчанки. При тяжелом, злокачественном течении заболевания патологию нервной системы обуславливают не только специфические изменения мозговых сосудов, но и поражение легких, сердца, почек и других внутренних органов.

Узелковый периаартерит сопровождается поражением средних и мелких артерий подкожной клетчатки, суставов, мышц, а также других органов. Для заболевания характерны образования значительных периваскулярных инфильтратов, поражение эндотелия и мезотелия сосудов, развитие тромбозов, аневризм. При этом под кожей могут прощупываться мелкие узелки, что и дало название заболеванию. Морфологически обнаруживаются тяжелое поражение сосудов мозга, выраженный отек и набухание мозговой ткани, очаги размягчений, кровоизлияний.

Заболевание начинается с повышенной потливости, болей в суставах, мышцах, по ходу артериальных сосудов. В половине случаев выявляются более или менее выраженные признаки моно- и полиневрита. Чаще поражаются нервы нижних конечностей. Наблюдаются двигательные расстройства в виде вялых параличей, нарушения чувствительности, атрофии. Могут поражаться также глазодвигательные и лицевой нервы.

При патологии головного мозга наблюдаются гиперкинезы, центральные параличи, нарушения координации движений. Тяжелое поражение мозговых сосудов, почек и сердца может привести к бурному развитию множественных инфарктов мозга, кровоизлияний, острого отека и набухания, что проявляется в клинике молниеносным течением, комой и быстрым летальным исходом.

Для **дерматомиозита** характерны резкие мышечные боли, снижение силы мышц, мышечные атрофии. Преимущественно страдают мышцы проксимальных отделов конечностей, туловища, но может поражаться также мускулатура лица, глотки. В основе заболевания — патология мелких артерий, мышц, кожи. Собственно неврологические нарушения наблюдаются относительно редко, но иногда выявляются вялые парезы и расстройства чувствительности, обусловленные поражением периферических нервов. По клинической картине дерматомиозит может напоминать миопатию. Дифференциальная диагностика в начальных стадиях нередко представляет затруднения. Результаты биопсии мышц позволяют поставить правильный диагноз.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ РЕВМАТИЗМЕ

Поражение нервной системы может быть обусловлено непосредственно ревматическим поражением соединительнотканых структур (сосуды мозга, мозговые оболочки), а также возникать вторично вследствие патологии сердца и нарушения общей гемодинамики.

Вопрос о правомерности диагноза «ревматический энцефалит» неоднократно широко дискутировался. Изменения, которые нередко наблюдаются в веществе мозга при ревматизме, некоторые авторы считают следствием только церебрального васкулита, другие относят поражение ганглиозных клеток к проявлениям аллергического энцефалита.

При морфологических исследованиях обнаруживается избирательность ревматического поражения мозга. Преимущественно страдают подкорковые образования (полосатое тело, зрительный бугор), гипоталамическая область, кора больших полушарий, красные ядра, мозжечок. Гистологическая картина характеризуется выраженным поражением мозговых сосудов в виде набухания, гиалиноза сосудистых стенок, сужения просвета артерий, неспецифическими дегенеративными изменениями нервных клеток, пролиферацией глиальных элементов. Воспалительное поражение оболочек относится к весьма редким проявлениям ревматического процесса и не имеет четких клинических признаков.

Разнообразные клинические проявления «ревматического энцефалита» можно разделить на две основные группы: гиперкинетические синдромы (в том числе малая хорея и более редкие формы с другими гиперкинезами) и дизэнцефальные синдромы. Кроме того, описаны эпилептиформный и гипертензионный синдромы, рассматриваемые как следствие церебрального васкулита.

Малая хорея — наиболее частая форма вовлечения нервной системы в ревматический процесс. Заболевание наблюдается преимущественно в детском (школьном) возрасте, несколько чаще у девочек. Дебюту малой хорей, как правило, предшествует более или менее длительный «ревматический» анамнез, нередко отмечаются изменения со стороны сердца.

Клиническая картина. Начало заболевания постепенное. У детей обнаруживаются эмоциональная лабильность, раздражительность, капризность; рассеянность сменяется излишней активностью, суетливостью. На этом фоне хорейформные гиперкинезы могут первоначально оцениваться как неловкость движений. Изменяется почерк, появляется неряшливость, обусловленная произвольными движениями во время еды. Ребенок небрежно одевается, не застегивает пуговиц; обращает на себя внимание двигательное беспокойство на уроке, в строю и т. п.

Хореические гиперкинезы характеризуются быстрыми короткими толчкообразными движениями мимической мускулатуры, мышц конечностей и туловища. Гиперкинезы обычно неритмичные, в связи с чем при поверхностном осмотре могут напоминать двигательную

расторженность. Иногда наблюдается гемихорея. Гиперкинез намного усиливается при волнении, исчезает во сне. Существует несколько способов выявления гиперкинеза. Ребенка просят стоять спокойно в позе Ромберга; закрыть глаза, открыть рот и высунуть язык; повторять движения руки врача; соединять пальцы правой и левой рук. Врач может ощутить гиперкинезы, если во время беседы держит кисти больного в своих руках.

Мышечный тонус, как правило, снижен. Сухожильные рефлексы могут быть повышенными. Расстройства чувствительности не отмечаются. Течение малой хореи обычно доброкачественное, но возможны рецидивы.

Диагностика основывается на положительных иммунологических пробах на ревматизм, данных ЭКГ, обнаружении ревматического поражения сердца (миокардит, приобретенный порок и др.), изменений в периферической крови.

Лечение малой хореи состоит в назначении активной противоревматической терапии в сочетании с седативными средствами (антигистаминные препараты, бром, транквилизаторы, фенобарбитал).

Описаны также формы ревматического энцефалита, сопровождающиеся не только хореоформными, но и другими гиперкинезами (хореоатетоз, торсионная дистония, миоклония, тики), которые, однако, наблюдаются значительно реже.

Поражение дизэнцефальной области при ревматизме может быть обусловлено прежде всего патологией мозговых сосудов. Гипоталамическая область как наиболее интенсивно васкуляризованная особенно чувствительна к недостаточности кровообращения. Этим объясняется постоянство, с которым у больных ревматизмом отмечаются симптомы вегетососудистой дисфункции. В более редких случаях при ревматизме наблюдаются выраженные дизэнцефальные синдромы в виде обменных нарушений, ожирения, пароксизмов болей в области сердца, желудочно-кишечных и дыхательных расстройств. Некоторые авторы связывают возникновение дизэнцефальных синдромов с ревматическим поражением ядер гипоталамической области — так называемыми дизэнцефалитами.

У некоторых детей, страдающих ревматизмом, наблюдаются повторные приступы обморочных состояний с внезапным потемнением в глазах, резкой бледностью лица, выраженным гипергидрозом, общей слабостью. Нередко подобные приступы провоцируются резкой сменой настроения, аффективными вспышками. Могут наблюдаться также припадки типа petit mal. Термин «ревматическая эпилепсия» нельзя считать правомерным, поскольку наблюдающиеся при ревматизме пароксизмальные состояния обусловлены не текущим эпилептическим процессом, а органическим поражением сосудов и вещества мозга, причем причиной пароксизмов является не ревматизм, а неспецифические (органические) изменения, наступающие в нервных клетках разных отделов головного мозга.

Поражение сосудов мозга, особенно гипоталамической области, сосудов хориоидальных сплетений нередко приводит к возникнове-

нию ликвородинамических нарушений со значительными колебаниями давления цереброспинальной жидкости. В некоторых случаях у детей, больных ревматизмом, наблюдаются симптомы повышения внутричерепного давления.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ПАТОЛОГИИ СЕРДЦА

Связь мозгового кровообращения и сердечной деятельности обеспечивается действием ряда факторов и является двусторонней. В настоящее время описаны и широко исследованы кардиocereбральный и цереброкardиальный синдромы, характеризующиеся возникновением нарушений мозгового кровообращения при патологии сердца (например, при острой коронарной недостаточности, инфаркте миокарда у взрослых) и, наоборот, нарушением сердечной деятельности при поражении центральной нервной системы. В детском возрасте большое значение имеют неврологические расстройства, развивающиеся при врожденных и приобретенных пороках сердца, сердечных аритмиях, недостаточности кровообращения, обусловленной декомпенсацией сердечной деятельности.

При патологии сердца может изменяться объем циркулирующей в мозге крови, нарушаться регулярность ее поступления в мозговые сосуды, колебаться внутримозговое артериальное и венозное давление. Наблюдающиеся при некоторых пороках сердца гуморальные сдвиги (изменение вязкости крови, содержания гемоглобина, парциального давления кислорода и углекислоты в крови, кислотно-щелочного состояния) также оказывают воздействие на мозговой кровоток. Наконец, определенное значение могут иметь нервнорефлекторные механизмы, обеспечивающие регуляцию мозгового кровообращения (влияния от внутрисосудистых интероцепторных рефлексогенных зон, шейных симпатических узлов, парасимпатических центров ствола мозга, гипоталамической области и других отделов, чувствительных к изменению сердечной деятельности).

Неврологические расстройства при сердечной декомпенсации. Сердечная декомпенсация может быть обусловлена поражением мышцы и клапанов сердца, стойкой артериальной гипертензией и другими факторами. Сердечная декомпенсация приводит к относительному падению артериального давления и повышению венозного, в связи с чем значительно снижается мозговой кровоток, наступает застойное полнокровие в мозге со стазом крови. Венозный застой сопровождается повышением давления цереброспинальной жидкости, расширением периваскулярных пространств Вирхова—Робена и усугубляет развитие гипоксии мозговой ткани. Одновременно страдает трофика сосудистых стенок, в которых могут постепенно наступать тяжелые деструктивные изменения.

Вследствие наблюдающейся у больных одышки и гипервентиляции легких снижается парциальное давление углекислого газа в артериальной крови, что приводит к повышению сопротивления в сосудах и снижению мозгового кровотока. Все эти патогенетические звенья взаимно усугубляют друг друга, формируя порочные круги, поддер-

живающие прогрессирующее нарастание недостаточности мозгового кровообращения, которая в свою очередь отрицательно влияет на сердечную деятельность.

Клинически со стороны нервной системы у больных с сердечной декомпенсацией выявляются общемозговые симптомы: вялость, раздражительность, снижение памяти и внимания, загруженность, апатия, головная боль, головокружение. Обусловленная сердечной декомпенсацией недостаточность мозгового кровообращения может проявляться повторными мозговыми сосудистыми кризами и пароксизмами.

Неврологические нарушения при врожденных пороках сердца наблюдаются у 25% больных, причем в 15% случаев поражение головного мозга является основной причиной смерти больных с врожденным пороком сердца. В зависимости от характера анатомической аномалии различают «синие» пороки, с выраженным цианозом вследствие забрасывания венозной крови в левое сердце, и врожденные пороки, без цианоза. К «синим» порокам относят триаду, тетраду и пентаду Фалло, трехжелудочковое сердце, незаращение артериального (боталлова) протока, дефект межпредсердной, межжелудочковой перегородок и др. Открытое поступление в артериальное русло венозной крови способствует развитию гипоксии тканей, в том числе и мозга. Возникающая гипервентиляция сопровождается гипоканией, гиперглобулинемией, увеличением вязкости крови, расширением периферических сосудов, стазом, тромбозом. Оторвавшийся тромб может попасть в мозговые артерии, так как венозная кровь забрасывается в левое сердце или аорту. Тромбоэмболия обуславливает другое тяжелое осложнение «синих» пороков — абсцесс мозга, возникновение которого связывают с доставкой в мозг инфицированных эмболов. Неврологическая картина «синих» пороков зависит от основного патоморфологического субстрата (гипоксия мозга, хроническая недостаточность мозгового кровообращения, тромбоз мозговых сосудов, эмболия, абсцесс мозга).

К врожденным порокам сердца без цианоза («белым», «бледным») относятся прежде всего коарктация аорты и стеноз легочной артерии. Эти формы врожденного порока встречаются реже, чем «синие», но с большим постоянством сопровождаются неврологическими расстройствами.

Коарктация аорты — сужение ее после отхождения от нее подключичных артерий — приводит к избыточному поступлению крови под большим давлением в верхнюю половину туловища, голову и руки и одновременно к дефициту кровенаполнения нижней половины туловища. Повышенное давление в сосудах мозга обуславливает развитие ранних склеротических изменений сосудистых стенок, хронической недостаточности мозгового кровообращения, геморрагических и ишемических инсультов. Кроме того, коарктация нередко сопровождается аневризмами сосудов артериального круга большого мозга и его ответвлений, а также стенозом мозговых и приводящих экстрацеребральных сосудов.

Больные с коарктацией аорты отличаются большим ростом, что объясняют обильным кровоснабжением щитовидной железы, гипофиза

и эпифиза. Неврологические нарушения могут наблюдаться со стороны как головного, так и спинного мозга. При коарктации аорты усиленно развивается коллатеральное кровоснабжение нижней половины туловища, в котором принимают участие и спинномозговые артерии. Расширение последних приводит к сдавлению спинного мозга, а в тяжелых случаях и к миеломалации.

Патогенез неврологических осложнений стеноза легочной артерии обусловлен затруднением поступления крови в малый круг, а отсюда в левое сердце и большой круг, в связи с чем снижается артериальное давление, в частности уменьшается кровенаполнение мозга. При мышечной работе происходит дополнительное «отнятие» крови из мозга вследствие расширения сосудов работающих мышц и наступает относительная ишемия мозга (синдром «обкрадывания»). Неврологическая картина характеризуется появлением при физической нагрузке обморочных состояний с головокружением, потемнением в глазах, кратковременным выключением сознания. В далеко зашедших случаях указанные явления могут возникать при незначительном мышечном напряжении или спонтанно.

Неврологические нарушения при приобретенных пороках сердца. Среди приобретенных пороков сердца, сопровождающихся неврологическими нарушениями, следует указать прежде всего на стеноз и недостаточность митрального клапана, стеноз аорты. Обычно возникновение порока сердца обусловлено текущим ревматическим процессом, который одновременно может затрагивать и мозговые сосуды. Стеноз и недостаточность митрального клапана вызывают уменьшение минутного объема сердца, снижение артериального давления, что объясняется затруднением поступления крови из предсердия в желудочек во время диастолы и обратным забрасыванием ее в предсердия в период систолы. Уменьшение мозгового кровотока, которое при этом наступает, может приводить к относительной гипоксии мозга, однако чаще всего неврологические нарушения возникают в случаях, осложненных сопутствующей аритмией, тяжелым поражением мозговых сосудов (васкулит), когда истощаются компенсаторные возможности сосудистой системы мозга и мозговой ткани. Наблюдаются преходящие нарушения мозгового кровообращения в виде генерализованных или регионарных сосудистых кризов, нередко повторных, а иногда и более стойкие нарушения, обусловленные глубокой ишемией мозга.

При комбинированном митральном пороке сердца неврологические нарушения могут возникать в связи с тромбоэмболией мозговых сосудов. Патогенез тромбоэмболии сложен. При митральном пороке в левом предсердии, особенно в ушке левого предсердия, создаются завихрения токов крови. При воспалительном процессе в эндокарде это способствует формированию пристеночных тромбов и последующему их отрыву. Наибольшую опасность в этом отношении представляют случаи с мерцательной аритмией. Чаще наблюдается эмболия в бассейне левой средней мозговой артерии, которая является непосредственным продолжением левой внутренней сонной артерии (левая общая сонная артерия

отходит от аорты, а правая — от правой подключичной артерии). Преимущественно поражаются корковые веточки средней мозговой артерии, обеспечивающие васкуляризацию заднего отдела нижней лобной извилины (слева — центр Брока) и нижнего отдела передней, реже задней центральной извилины (иннервация лица, кисти).

У больных с комбинированным митральным пороком и мерцательной аритмией могут наблюдаться клинические симптомы повторных тромбозов мозговых сосудов.

Результаты исследований показывают возможность успешного лечения тромбозов путем своевременного назначения антикоагулянтов, помогающих восстановлению кровотока в закупоренных сосудах. Однако назначение антикоагулянтов при ишемическом инсульте таит в себе опасность возникновения вторичных геморрагий в очаге ишемии, что усугубляет тяжесть состояния больных. Большое значение придается профилактике повторных тромбозов: борьбе с мерцательной аритмией, активным ревматическим процессом.

При комбинированном аортальном пороке неврологические расстройства обусловлены затруднением поступления крови в большой круг через суженный просвет аорты. Относительное уменьшение мозгового кровотока в начальных стадиях заболевания обычно компенсируется снижением сопротивления в сосудах мозга. Однако при физической нагрузке, «отнимающей» часть крови из общего кровотока в работающие мышцы, может наступить относительная недостаточность мозгового кровообращения, проявляющаяся приступами слабости, головокружения или обморочным состоянием с потерей сознания (синдром «обкрадывания»). Нарушения мозговой гемодинамики могут быть более выраженными при сочетании аортального порока с сердечной недостаточностью, а также при подклапанном стенозе аорты, когда препятствие кровотоку возникает еще и вследствие сокращений сердечной мышцы.

Неврологические расстройства при нарушениях сердечного ритма обусловлены прежде всего изменением мозгового кровотока и гипоксией мозга. Пароксизмальная систолия или тахикардия могут проявляться в виде синдрома Адамса—Стокса—Морганьи, для которого характерны внезапное нарушение сознания, генерализованные, реже локальные судороги. В основе синдрома лежит острая ишемия мозга. Различают две формы синдрома (с учащением и замедлением ритма), которые следует четко разграничивать, так как они требуют дифференцированного терапевтического подхода. Приступ нарушения сознания и судорог обычно продолжается не более 5 мин и заканчивается после нормализации сердечного ритма. Припадок сопровождается выраженным цианозом.

Электроэнцефалографически в тяжелых случаях регистрируется угнетение биоэлектрических потенциалов, которые в дальнейшем медленно восстанавливаются. Нередко у больных наблюдаются ретроградная амнезия на события, связанные с припадком. Тяжелые, повторные приступы способствуют формированию хронической недостаточности мозгового кровообращения, усугубляющей течение синдрома Адамса—Стокса—Морганьи. Этот синдром может также возникать

при повышенной чувствительности каротидного синуса, реагирующего на незначительные индифферентные раздражители (кратковременные аритмии, внешнее давление на сонную артерию).

Экстрасистолии, даже частые, обычно не приводят к выраженным неврологическим нарушениям; возможны общемозговые симптомы в виде раздражительности, утомляемости, головной боли, головокружения и др.

Мерцательная аритмия обуславливает значительные изменения гемодинамики в камерах левого сердца, в связи с чем создаются условия для тромбообразования и тромбоэмболии мозговых сосудов. Кроме того, мерцательная аритмия сопровождается развитием хронической недостаточности мозгового кровообращения, вызванной стойким снижением мозгового кровотока, прогрессирующим изменением стенок сосудов мозга.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ПАТОЛОГИИ ПЕЧЕНИ

Нервная система может поражаться одновременно с печенью при генетически обусловленных болезнях обмена веществ, в частности при гликогенозах, болезни Гоше, гепатоцеребральной дистрофии и др. Вторичные поражения нервной системы при болезнях печени чаще всего обусловлены интоксикацией вследствие снижения антитоксической функции печени и проявляются в виде полиневротического синдрома и церебрально-сосудистых нарушений.

Полиневропатический синдром чаще возникает при циррозах печени и характеризуется дистальными атрофиями и парезами, болями, вегетативно-трофическими нарушениями и расстройствами чувствительности по полиневротическому типу. Полиневропатический синдром при болезнях печени связывают с дефицитом витамина В₁ и нарушением порфиринового обмена.

Церебральные сосудистые нарушения обусловлены прежде всего расстройствами микроциркуляции и проявляются в виде острой или хронической сосудистой энцефалопатии с обилием общемозговых симптомов (головная боль, головокружение, тошнота, вялость, сонливость, эмоциональная лабильность, иногда психотические явления). Очаговая симптоматика в основном связана с дисциркуляторными нарушениями в области ствола мозга (вестибулярные, координаторные расстройства, рвота, аритмия дыхания, пульса).

Лечение должно быть направлено на нормализацию функции печени.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНЯХ ПОЧЕК

Сочетанное поражение нервной системы и почек может наблюдаться при ряде наследственных заболеваний: окулоцереброренальном синдроме Лоу, семейной нефропатии с глухотой Альпорта, болезни Гартнупа, наследственной остео дистрофии Олбрайта, семейном ювенильном нефрофтизе, синдроме Шафера, нефрогенном несахарном диабете и др. Вторичные поражения нервной системы при нарушен-

ной функции почек могут быть обусловлены почечной артериальной гипертензией, а также обменными нарушениями и интоксикацией при почечной недостаточности. Почечная артериальная гипертония может вызвать гипертоническую энцефалопатию или острое очаговое нарушение мозгового кровообращения, что в детском возрасте встречается относительно редко.

При почечной недостаточности накопление в крови мочевины, других шлаков, развитие ацидоза и нарушения электролитного обмена определяют развитие гипоксии и отека мозга — возникает уремическая кома. Неврологическими симптомами при уремии являются головная боль, сонливость, апатия или психомоторное возбуждение (иногда с галлюцинациями). Могут наблюдаться менингеальный синдром, очаговые симптомы в виде парезов, параличей, расстройств речи. При нарастании почечной интоксикации развивается коматозное состояние, диагностика которого основывается на сухости кожи и слизистых оболочек, наличии аммиачного запаха изо рта, увеличении содержания мочевины и остаточного азота в крови. На глазном дне определяются явления отека соска зрительного нерва, альбуминурический нейроретинит. В цереброспинальной жидкости выявляются легкая ксантохромия, увеличение содержания белка, сахара.

Лечение неврологических осложнений при почечных заболеваниях зависит от характера поражения почек.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНЯХ ЛЕГКИХ

Патология нервной системы при болезнях легких связана прежде всего с гипоксией, гиперкапнией и чаще протекает в виде дыхательной энцефалопатии. Больные отмечают диффузную головную боль, усиливающуюся при физическом напряжении и кашле. При длительных приступах кашля, например при бронхиальной астме, могут наблюдаться кратковременные отключения сознания. В детском возрасте при коклюше длительные приступы кашля сопровождаются нарушением венозного оттока из полости черепа, полнокровием мозга, иногда мелкими диапедезными кровоизлияниями. Во время приступа кашля может выключиться сознание, в редких случаях развивается генерализованный судорожный припадок. При хронических заболеваниях легких иногда отмечаются регулярные судорожные припадки во время приступов кашля (беталепсия). Дыхательная гипоксия и энцефалопатия сопровождаются появлением у больных повышенной утомляемости, раздражительности, головокружения, тошноты.

Помимо этого, при инфекционных заболеваниях легких может развиваться вторичное поражение головного мозга: при туберкулезе — туберкулезный менингит, при гнойных поражениях легких — метастатические абсцессы в мозге. У взрослых неврологические нарушения бывают при раке легких за счет метастазов в позвоночнике со сдавлением спинного мозга и его корешков и метастазов в мозг. Кроме того, при раке верхней доли легкого может наблюдаться

синдром Панкоста, характеризующийся болями в плечевом суставе и руке, атрофией мышц кисти, и синдромом Бернара—Горнера (поражение плечевого сплетения и верхнего шейного симпатического узла).

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЭНДОКРИННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Сахарный диабет. При сахарном диабете поражение нервной системы обусловлено интоксикацией продуктами нарушенного метаболизма и ангиопатией. Поражение охватывает все структуры нервной системы от головного мозга до периферических нервов. Поражение сосудов, васкуляризирующих головной и спинной мозг, сопровождается прогрессирующей хронической сосудистой недостаточностью, острыми нарушениями мозгового кровообращения. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения проявляется общей слабостью, утомляемостью, приступами головной боли, меньероподобными пароксизмами, головокружением, снижением памяти, эмоционально-волевыми расстройствами. Часто наблюдаются церебрально-сосудистые кризы, преимущественно с поражением вертебрально-базилярного бассейна. Ишемические церебральные инсульты могут развиваться в случаях наиболее тяжелого, длительного течения диабета.

Патология головного мозга при сахарном диабете проявляется гипогликемической и гипергликемической комой. Одна из наиболее постоянных форм патологии нервной системы при сахарном диабете — диабетическая полиневропатия, при которой чувствительные, двигательные, вегетативно-трофические нарушения сочетаются с расстройствами координации движений. Страдают практически все структуры периферической нервной системы, включая корешки, узлы, сплетения, периферические нервы. Полиневропатия нередко сочетается с поражением переднероговых структур (синдром миелополирадикулоневропатии). Наряду с поражением спинномозговых нервов в процесс могут вовлекаться и черепные нервы, наиболее часто лицевой и глазодвигательный.

Лечение определяется формой диабета и характером поражения нервной системы.

Тиреотоксикоз. Поражение нервной системы при тиреотоксикозе характеризуется энцефаломиелопатическим и нервно-мышечным синдромами. Для энцефаломиелопатического синдрома характерны повышенная утомляемость, общая слабость, раздражительность, вегетативно-трофические нарушения (тахикардия, дисгидроз, лабильность артериального давления, усиленная жажда), в тяжелых случаях — депигментация и выпадение волос, дистрофия ногтей, гипо- или гиперпигментация кожи, остеопороз. При неврологическом исследовании выявляются повышение и асимметрия сухожильных рефлексов, общая мышечная гипотония, тремор конечностей.

Нервно-мышечные нарушения сводятся к проксимальным и дистальным атрофиям мышц конечностей, расстройствам чувствительности по полиневритическому типу (поражение периферических нервов

и мышц). В редких случаях наблюдаются фибриллярные и фасцикулярные подергивания в мышцах проксимальных отделов конечностей, свидетельствующие о вовлечении в процесс переднероговых структур спинного мозга.

При гипотиреозе наблюдается также поражение центральной и периферической нервной системы, выраженное в разной степени в зависимости от врожденной или приобретенной формы гипотиреоза. При врожденном гипотиреозе наблюдаются слабоумие, расстройство слуха, речи, псевдомиотонический синдром с гипертрофией мышц («синдром Геркулеса»), при приобретенном — вегетативно-трофические нарушения, миопатический синдром.

Гипокортицизм (болезнь Аддисона) сопровождается патологией нервной системы вследствие артериальной гипотонии и метаболических нарушений, в частности гипокалиемии. Кроме того, болезнь Аддисона может возникать при гипоталамо-гипофизарнозависимом поражении надпочечников и в этом случае развивается на фоне гипоталамо-гипофизарного синдрома. Неврологические проявления болезни Аддисона характеризуются вегетативно-трофическими нарушениями, общей вялостью, адинамией, утомляемостью и мышечной слабостью, в тяжелых случаях — тяжелым миастеническим синдромом. Типичны эмоционально-психические расстройства: эмоциональная лабильность, замкнутость, подозрительность. Артериальная гипотония сопровождается приступами головокружения, синкопальными состояниями, в некоторых случаях — эпилептиформными припадками.

Лечение симптоматическое — коррекция функции надпочечников.

При гиперкортицизме развивается синдром Иценко — Кушинга.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- Абсанс 528
агейзия 154
агнозия 185, 190, 281
аграфия 281, 509
Аддисона—Бирмера анемия 559
Аддисона болезнь 571
адиодохокинез 116, 281
акайрия 108
акселерация 61
алалия 190, 194
Александера болезнь 385
алексия 191
аллохейрия 69
Альперта глухота 568
амавроз 128, 266
амблиопия 128, 266
амелия 80
амения 261
амнезия 196
анальгезия 69
анартрия 156
Андерсен болезнь 389
анестезия 69, 272
анизорефлексия 91
анозогнозия 80
анэнцефалия 342
Апгар шкала 307, 308
апраксия 188, 190, 210, 509
Арендта проба 221
арефлексия 89, 92
артрогрипоз 355
асинергия 116
Аствацатурова рефлекс 157
атаксия 74, 116, 267, 271, 281, 326, 351
атетоз 109
атония мышечная 37, 91, 92, 132
атрофия мышечная 37, 91, 92
аутопагнозия 80
афазия 191—193, 200, 211, 281
ахейрокинез 108
ахроматопсия 128
- Бабинского—Фрелиха болезнь 175
Бабкина рефлекс 290
Баттена—Шпильмейера—Фогта форма амавротической идиотии 379
Бауэра рефлекс 288, 291
Бильшовского—Янского форма амавротической идиотии 378
блефароспазм III
Боголепова гемодинамическая проба 281
боковой амиотрофический склероз 97, 373
- брадикинезия 108
брадилалия 108
брадисихия 108
Брока центр речи 80, 200, 211
Бурневилля склероз 362, 398
- Валле точки 73, 483
Ван-Богарта лейкоэнцефалит 427
Вебера проба 148
Вердинга—Гоффманна болезнь 316, 362, 407, 420
Верльгофа болезнь 557
Вернике афазия 191
— центр речи 180, 184, 210, 211
Вернике—Манна поза 93
Вестфалья феномен 108
Виллебранда—Юргенса ангиогемофилия 557
Вильсона—Коновалова болезнь 368, 369
«восковой кукуль» поза 108
Вюрпа губной рефлекс 157
- Галанта рефлекс 292
Гара точки 73, 483
«гарголизм» 391
Гартнупа болезнь 568
гематорахис 497
гематознечфалический барьер 47
гемиянопсия 129, 211, 249, 268
гемибаллизм 109
гемиплегия 97, 100, 101, 268, 326
гемиспазм лицевой 111
гепатолиенальная дегенерация 260
Гентингтона хорая 109, 161, 370, 371
гидранэнцефалия 343
гидроцефалия 247, 283, 338—342, 517
Гийера—Барре форма полирадикулоневрита 481
гиперакузия 143
гипер (гипо) гейзия 154
гиперестезия 69, 161
гиперкинезы 109, 210, 211, 297
гиперметрия 116, 312
гиперпатия 71, 281
гипер (гипо) рефлексия 89, 93, 97, 98
гипертелоризм 391
гипертония мышечная 93, 212, 307, 325
гипестезия 69, 205, 266
гипосмия 124
гипоспадия 176
Гиппеля—Ландау болезнь 357, 362, 400

- Гирке болезнь 389
гистидинемия 377
Гланцманна—Негели тромбоцитемия 557
голопрозэнцефалия 343
горметония 212, 270
Гоше болезнь 361, 378, 381, 382, 568
Даньини—Ашнера глазосердечный рефлекс 164
Дауна болезнь 279, 358
Дежерина—Сотта неврит 361, 368
Дежерин—Клюмпке паралич 273, 317
делирий 261
дермографизм 165
Дерри болезнь 361, 387
диастематомиелия 334
дизартрия 156, 325
дизестезия 69, 281
дизосмия 124
диплегия 87
диплопия 132, 134, 280
дистония торсионная 110, 369
дистрофия адипозогенитальная 175
дисфагия 155, 280
дисфония 157, 280
дисхроматопсия 128
Дюшенна паралич 273, 362, 404, 405
Захарьина—Геда зоны 70—72, 281
Идиотия амавротическая 379
импринтинг 60
ишурия парадоксальная 168
Каузалгия 72
Квеккенштедта проба 220, 498, 521
кинезии парадоксальные 108
«кисть обезьянья» 88
клонусы 93, 95, 97, 281
кома 261
конфабуляции 268
копролалия 110
Кори болезнь 390
Краббе—Бенеке лейкодистрофия 259, 384
краниостеноз 337, 346
Крейтцфельда—Якоба болезнь 425
кризы гипертермические 166
крипторхизм 176
Крузона дизостоз 348
ксантопсия 128
Кугельберга—Веландер болезнь 409
Куршманна—Баттена—Штейнерта дистрофия 362, 415
Куссмауля рефлекс 290
Куфса форма амавротической идиотии 379, 380
Лагофтальм 144
Ландау рефлекс 289, 294
Ландри паралич 481
Ландузи—Дежерина форма мышечной дистрофии 405
латеропульсия 108
Лейдена—Мебиуса мышечная дистрофия 404
Лери рефлексы 91, 280
лизэнцефалия 343
логорея 191
Магнуса—Клейна рефлекс 289
Майера рефлексы 91, 280
Мак—Ардла болезнь 390
макр (микр) опсия 131
Маргулиса—Шубладзе энцефаломиелит 427
Мари атаксия 157
Маринеску—Радовичи рефлекс 157
Мари—Фуа проба 94
Марфана болезнь 361
мегалозэнцефалия 343
метаморфопсия 131
миастения 231
мидриаз 134
микрография 108
микрофтальм 349
микроцефалия 276, 283, 326, 334—337
Мингацини—Барре проба 88, 280
Минора проба 166
— тремор 361, 371
миоз 171
миоклонии 109
миопатии 316, 362
миотония 231
монопарез 87, 100
моноплегия 87, 97, 100
Моро рефлекс 289, 292, 293
Мошковица пурпура 557, 558
Насос натрий-калиевый 7
«нейронные ансамбли» 59
Ниманна—Пика болезнь 259, 360, 361, 378, 380, 381
нистагм велопалятинный 109, 116, 150
Нормана—Вуда форма амавротической идиотии 379
Нормана—Ландинга болезнь 386
Оккермана болезнь 388
олигокинезия 108
Оппенгейма миотония 408, 409
— сосательный рефлекс 157

- Ортнера рефлекс 281
 Ослера—Рандю ангиоматоз 557
 офтальмоплегия 138
- Паралексия** 193
 паралич бульбарный 157
 — вялый 99
 — периферический 87, 97, 98
 — спастический 100
 — центральный 87, 92, 93, 96—98
 парализация 99
 параплегия 99
 параспазм лицевой 111
 парафазия 191—193
 парестезия 71
 паркинсонизм 105
 Парри—Ромберга гемиатрофия 299
 педункулотомия 98
 Переза рефлекс 96
 Пелицуса—Мерцбахера лейкодистрофия 384, 385
 платибазия 350
 полиестезия 69
 Помпе болезнь 390
 пробы координаторные 117, 118
 пропульсия 108
 псевдополимерия 80
 птоз 134, 279
 Пуссера проба 221
- Ратке карман** 25
 Реклингаузена нейрофиброматоз 362, 397
 ретропульсия 108
 Рефсума болезнь 361, 366, 367
 Робинсона рефлекс 288
 Ромберга гемиатрофия 88
 — поза 505
 — проба 148
 Рота болезнь 274
 Русси—Леви болезнь 361, 367
- Сенсорные джексоновские приступы** 80
 Сент-Луис энцефалит 446
 симптом Аргайла Робертсона 134, 280, 430
 — Бабинского 94, 95, 281
 — Белла 144, 280
 — Бехтерева 94—95
 — болевой 71
 — Брудзинского 264, 265, 279, 444
 — Вассермана 72, 281, 444, 383
 — Вебера 101
 — выпадения 62
 — Гиллена 264
 — Гордона 94, 95, 281
 — Грефе 308, 309, 311
 — Гунна 280
 — Жуховского 94—95, 281
 — «катания пилюль» 108, 431
 — Кернига 264, 265, 279, 444
 — «крокодиловых слез» 280
 — Ласага 72, 264, 281, 444, 483
 — Лесажа 264, 265, 279
 — «масляного пятна» 67
 — Мацкевича 72, 281, 444, 483
 — Мейтуса 265, 279
 — «мокрой тряпки» 72
 — натяжения 72
 — Нери 72, 281, 444, 483
 — «обратного толчка» 111
 — Оппенгейма 94, 95, 281
 — «плюс-симптомы» 62
 — Пуссера 96
 — раздражения 62
 — «распластанного бедра» 492
 — ресниц 144
 — Ринне 148
 — Россолимо 94, 95, 281
 — «ротированной стопы» 492
 — «свисающей кисти» 492
 — Сикара 72
 — «складного ножа» 93
 — «счета монет» 108, 110, 431
 — Фанкони 265, 279
 — Шеффера 94, 95, 281
 синдром Адамса—Стокса—Морганьи 567
 — альтернирующий 80, 100, 157—159
 — — Авеллиса 156, 160, 271
 — — акинетико-ригидный 105
 — — амиостатический 105
 — — Бенедикта 211, 506
 — — Бриссо—Сикара 160
 — — Валленберга—Захарченко 160, 213
 — — Вебера 101, 211, 506
 — — Волештейна 160
 — — гипертонически-гипокинетический 105
 — — Глика 160
 — — Грене 160
 — — де ля Туретта 110, 372
 — — Джексона 101, 156, 160, 271
 — — Клода 158, 209, 506
 — — Мийяра—Гюблера 101, 145, 158, 480, 506
 — — Нотнагеля 158
 — — пирамидный 98, 99
 — — Раймона—Сестана 160
 — — Тапия 160
 — — Фовилля 145, 158
 — — Шмидта 156, 160
 — антидаунизма 358

- Аперта 347
- Арнольда—Киари 351, 352, 354
- астенический 176
- Бернара—Горнера 171, 173, 212, 270
272, 273, 280, 317
- Броун—Секара 80, 463, 519
- Брунса 505, 507
- вегетативно-сосудистый 174
- «Геркулеса» 571
- Гертвига—Мажанди 280
- гипертеизионно-гидроцефальный 281,
378
- гипертензионный 262
- Гроба 287
- Гурлер 387, 392
- Денди—Уокера 338
- дислокационный 263
- Иценко—Кушинга 175, 405, 511, 571
- Клейне—Левина 270
- Клиппеля—Фейля 345, 352, 354
- компрессии мозга 491
- «кошачьего глаза» 358
- Литтла 325
- Лоренса—Муна—Бидля 175
- Лоу 568
- Луи—Бар 400
- Марото—Лами 393
- Марфана 279
- Мебиуса 320, 345
- менингеальный 263
- нейроэндокринный 174
- окклюзионный 262, 342
- Патау 358
- платибазии 345
- псевдобульбарный 309
- тенториального намета Бурденко—Кра-
мера 263, 504
- Уотерхауса—Фридериксена 467
- Фишера—Эванса 557
- Фостера Кеннеди 250, 267, 508, 511
- Франческетти 349
- Черногубова—Элерса—Данлоса 361
- Шафера 568
- Шейе 393
- Шерешевского—Тернера 358
- Эдвардса 336, 358
- эпилептический 263
- синкинезии глобальные 96, 97
- имитационные 96, 97
- координаторные 96, 97
- Маркуса—Гунна 344
- пальцебромандибулярные 63
- патологические 63, 93, 96, 97
- Раймиста 96
- сомноленция 261
- сопор 261
- «степпаж» 410
- стереогноз 76
- «стопа когтистая» 88
- страбизм 280
- Тетраплегия 87
- Тейя—Сакса болезнь 343, 378, 420
- тики 109
- Томсена миотония 362
- тремор 110, 309, 345
- Фенилкетонурия 260, 374
- феномен «зубчатого колеса» 108
- каталепсии 108
- голени 108
- Фиклера—Винклера оливопонтocereбел-
лярная атрофия 366
- Фридрейха болезнь 279, 361—363
- Хага болезнь 390
- Херса болезнь 390
- хореоатетоз 109
- Шарко—Мари болезнь 363, 367, 410, 411,
419, 482
- Шенлейна—Геноха васкулит 557—558
- Шильдера проба 120, 281
- энцефалит 450
- Шольца лейкоцистрофия 259, 383
- Штрюмпелля паралич 361
- тиббиальный феномен 96
- Штурге—Вебера болезнь 278, 357, 362,
398, 399
- Шута—Хаймакера оливопонтocereбелляр-
ная атрофия 366
- Экзофтальм 132, 279, 357
- энкопрез 170
- энфтальм 171, 279, 349
- энурез 170
- эпикант 349
- эпилепсия 4, 242, 276, 522
- джексоновская 100, 200, 528
- кожевниковская 439
- эпилептический статус 541
- Эрба—Гольдфлама болезнь 418
- Эрба—Дюшенна паралич 317
- Эрба—Рота форма мышечной дистрофии
362, 401
- Якобсона—Ляска рефлекс 281

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	3
--------------------	---

РАЗДЕЛ I

СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Глава 1. Функциональная морфология нервной системы	5
Глава 2. Чувствительность. Пути и центры. Методика исследования. Синдромы нарушения	63
Глава 3. Движение	81
Глава 4. Черепные нервы. Методика исследования. Синдромы поражения	121
Глава 5. Вегетативная нервная система. Методика исследования. Синдромы поражения	161
Глава 6. Высшая нервная деятельность. Локализация функций в коре больших полушарий. Методика исследования. Синдромы поражения	177
Глава 7. Кровоснабжение головного и спинного мозга. Синдромы поражения отдельных сосудистых бассейнов	201
Глава 8. Специальные методы исследования в детской неврологической клинике	216
Глава 9. Важнейшие неврологические симптомокомплексы. Основы топической диагностики. Методические указания к составлению истории болезни в клинике детской неврологии	260
Глава 10. Особенности неврологического обследования детей грудного возраста	282

РАЗДЕЛ II

ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Глава 11. Перинатальная патология нервной системы	306
Глава 12. Аномалии развития нервной системы	329
Глава 13. Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы	359
Глава 14. Инфекционные заболевания нервной системы	421
Глава 15. Травмы головного и спинного мозга	484
Глава 16. Новообразования головного и спинного мозга	499
Глава 17. Эпилепсия и эпилептиформные синдромы	522
Глава 18. Нарушения мозгового кровообращения	543
Глава 19. Поражение нервной системы при соматических заболеваниях	553
Предметный указатель	572