

**Министерство здравоохранения Республики Казахстан
Институт неврологии и нейрореабилитации имени Смагула Кайшибаева
Лига неврологов prim**

Кайшибаев С.

Неврология

Часть II

Частная невропатология

Алматы, 2024

УДК 616.8
ББК 56.12
К15 Кайшибаев С. Неврология.
ISBN 978-601-379-004-6

Рецензенты:

Рецензенты:

1. Жаркинбекова Назира Асановна, кандидат медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой неврологии, психиатрии реабилитологии и нейрохирургии Южно-Казахстанской медицинской академии, главный внештатный невролог Управления здравоохранения Туркестанской области.

2. Айтжанова Райгуль Климовна, кандидат медицинских наук, детский невролог, психиатр Института неврологии и нейрореабилитации имени Смагула Кайшибаева.

3. Турсьнов Нуртас Исатаевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, психиатрии, реабилитологии Карагандинского медицинского университета, нейрохирург, невропатолог, Отличник здравоохранения РК.

Автор: Кайшибаев С.К. Неврология: учебник. – В 2-х частях – Изд. испр. и дополненное.- Алматы, 2024.

Часть II.: **Частная невропатология.** - 432 с.

Учебник «Неврология» в двух частях на казахском и русском языках составлен заведующим кафедрой нервных болезней с курсами нейрохирургии, медицинской генетики и восточной медицины Казахского государственного медицинского университета имени С.Д. Асфендиярова, доктором медицинских наук профессором С. Кайшибаевым.

В I части учебника представлены сведения по истории развития неврологической науки, о строении и функции нервной системы, методы обследования неврологического больного, основы топического и синдромологического диагноза. Описаны диагностические возможности современных дополнительных методов исследования. Большое внимание уделено клинической трактовке результатов рентгенографических, электрофизиологических и клинико-генетических методов исследования, а также изменений состава спинномозговой жидкости.

Во II части учебника после ознакомления читателей с методологическими основами неврологического диагноза, схемой и методикой составления истории болезни последовательно излагаются сведения об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике и лечении основных болезней нервной системы. Наряду с этим приводятся разработанные сотрудниками клиники нервных болезней КазГМУ методы диагностики и лечения церебрального атеросклероза, последствий черепно-мозговой травмы, диабетической энцефалопатии и вибрационной болезни горнорабочих.

В завершающей главе руководства рассматриваются вопросы организации неврологической помощи населению.

Книга предназначена для студентов, интернов, слушателей резидентуры, магистрантов медицинских ВУЗов, а также для врачей, интересующихся вопросами диагностики неврологических синдромов, встречающихся в практике других клинических специальностей.

ISBN 978-601-379-008-4 (Часть 2)

Издание исправленное и дополненное. Подготовлено коллективом: Кайшибаев Н.С., Кайшибаева Г.С., Жиенбаева Б.С., Жумагулова К.Г., Избасарова А.Ш, Каримова А.С., Мухамбетова Г.А., Харченко Е.А., Даирбаева Л.О., Кузина Л.А., Кайшибаев С.Н., Кудайбергенова А.С., Петров А.В.

УДК 616.8
ББК 56.12

Утверждено и разрешено к изданию типографским способом РГП на ПХВ «Национальный научный центр развития здравоохранения имени Салидат Каирбековой» МЗ РК (№ 464 от «28» июня 2024 года).

©Кайшибаев С., 2024 г.

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	4
Глава I. Методологические основы неврологического диагноза	5
Глава II. Схема и методика составления истории болезни	17
Глава III. Сосудистые заболевания центральной нервной системы	33
Глава IV. Инфекционные и инфекционно-аллергические заболевания нервной системы	90
Глава V. Демиелинизирующие заболевания нервной системы и медленные инфекции	168
Глава VI. Паразитарные заболевания нервной системы	183
Глава VII. Заболевания периферической нервной системы	190
Глава VIII. Врожденные дефекты развития	224
Глава IX. Пре- и перинатальные поражения центральной нервной системы	239
Глава X. Детские церебральные параличи (резидуальные детские энцефалопатии)	253
Глава XI. Медицинская генетика. Наследственные болезни нервной системы и нервно-мышечного аппарата	263
Глава XII. Опухоли головного и спинного мозга	296
Глава XIII. Травматические поражения нервной системы	314
Глава XIV. Эпилепсия и судорожные состояния	330
Глава XV. Болезни с преимущественным поражением вегетативной нервной системы	345
Глава XVI. Соматоневрологические синдромы	362
Глава XVII. Токсические поражения нервной системы	378
Глава XVIII. Поражения нервной системы, обусловленные физическими факторами	399
Глава XIX. Неврозы	408
Глава XX. Организация неврологической помощи	419

*Светлой памяти Кайшибаевых
Смагула и Нурлана посвящается*

ПРЕДИСЛОВИЕ К ИЗДАНИЮ, ИСПРАВЛЕННОМУ И ДОПОЛНЕННОМУ

Издание, исправленное и дополненное, подготовлено коллективом: Кайшибаев Н.С., Кайшибаева Г.С., Жиенбаева Б.С., Жумагулова К.Г., Избасарова А.Ш., Каримова А.С., Мухамбетова Г.А., Харченко Е.А., Даирбаева Л.О., Кузина Л.А., Кайшибаев С.Н., Кудайбергенова А.С., Петров А.В.

Коллективом, представленным учениками профессора Кайшибаева Смагула Кайшибаевича, руководство дополнено появившимися новыми и внедренными в практику невропатологии знаниями об этиологии, патогенезе, современных методах диагностики и лечения основных неврологических заболеваний и расстройств.

В руководстве исправлены технические ошибки и заменены рисунки на авторские (Каримова А.С.), обновлены приложения.

ГЛАВА I. МЕТОДОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА

Задачей неврологического диагноза, как и в других клинических специальностях, является познание внутренней сущности болезни, что и определяет значение диагностики в широкой деятельности врача-лечебника. По словам одного из виднейших русских клиницистов М.Н. Мудрова «Познание болезни – есть уже половина лечения». Известно также классическое выражение: «Кто хорошо диагностирует, тот хорошо лечит». Поэтому в процессе обучения студенты медицинских высших учебных заведений должны научиться грамотно распознавать болезни, что необходимо для правильного прогноза и обоснования тактики лечебно-профилактических мероприятий в каждом конкретном случае. Для этого требуется не только сочетание высокого уровня теоретических и специальных знаний с овладением основными положениями методики и методологии клинического диагноза, но и достаточно глубокое логическое мышление.

Диагноз представляет собой сложный познавательный процесс, сущностью которого является отражение объективно существующих закономерностей в сознании врача. Перед ним стоит в сущности та же задача, что и перед любым другим исследователем – установление объективной истины. У каждого врача диагностический процесс имеет индивидуальные особенности. Вместе с тем существуют общие для всех врачей приемы и общепринятые этапы диагностического процесса.

Для достижения достоверного диагноза К.Е. Тарасов, В.К. Великов и А.И. Фролова (1989) предлагают использовать следующие правила логического мышления, отражающие, по их мнению, объективные свойства самой действительности. Во-первых, оно должно быть определенным, однозначным и ясным, во-вторых, последовательным, т.е. лишенным логической противоречивости и в-третьих, врачебное мышление должно быть доказательным и достаточно обоснованным. В практической работе врача эти правила используются чаще неосознанно, причем обычно без четкой последовательности. Здесь уместно мнение М.А. Кассирского (1979): «Тем, кто занимается гносеологией диагноза, необходимо больше исходить из конкретных клинических ситуаций, а не углубляться в построение множества логических фигур, в искусственное расчленение диагностического процесса на фазы и пр.». В то же время в диагностическом процессе для ясности следует рассматривать стадии, этапы, приемы, способы и пути диагностического поиска.

Начальному этапу формирования неврологического диагноза соответствует выявление субъективных и объективных симптомов. В первую очередь нужно обратить внимание на жалобы больного, детализируемые в процессе беседы (расспроса), так как высказывания

его не только субъективны, но и объективны, что подтверждает положение, выдвинутое А.Г. Ивановым-Смоленским «субъективно-переживаемая работа мозга отражает воздействие внешней и внутренней среды организма, т.е. объективную реальность».

Важное значение имеет доверительность беседы. В противном случае от внимания врача могут ускользнуть важные, а подчас и решающие сведения о характере и природе болезненного процесса.

Детализация жалоб больного имеет чрезвычайно важное клиническое значение. К примеру, при жалобе больного на головную боль следует иметь в виду, что она в одном случае может быть проявлением офтальмической мигрени, в другом – аневризмы внутренней сонной артерии, в третьем – невроза, а в четвертом - опухоли мозга. Поэтому врач должен выяснить постоянство и длительность, локализацию, иррадиацию, время возникновения головной боли в течение суток, связь с психоэмоциональными переживаниями, изменениями метеорологических условий, со своеобразным положением головы и т.д. Так, головная боль при опухолях головного мозга носит распирающий характер, будет почти постоянной с усилением под утро, может иметь связь с положением головы, сопровождаться рвотой и т.д.

Больному, особенно с заболеваниями центральной нервной системы, свойственны эмоционально окрашивать свои ощущения, преувеличивать их и в то же время оставлять в тени те, которые важны для врача при постановке диагноза. Умелый и вдумчивый опрос, дополненный уместным наводящим вопросом, позволит направить беседу с больным в нужное русло. При расспросе больного врач, обращая внимание на первые симптомы и течение заболевания в целом, оценивает патологический процесс в динамике. К примеру, такое хроническое демиелинизирующее заболевание, как рассеянный склероз, характеризуется появлением в раннем периоде таких моносимптомов как кратковременное расстройство зрения, преходящая слабость ног, императивные позывы на мочеиспускание, а течение периодами ремиссий, но все же неуклонным прогрессирующим процессом.

Объективные симптомы поражения нервной системы, проявляющиеся главным образом, двигательными, чувствительными и вегетативными расстройствами, устанавливаются в процессе подробного соматического и неврологического осмотра больного.

Поверхностность и формальность соматического осмотра нередко является причиной диагностических ошибок в практике врача-невропатолога. А ведь часто уже внешний вид больного, пусть и «не очень демонстративный», помогает в постановке диагноза, в выявлении как основного, так и сопутствующего заболевания. Недооценка результатов обследования внутренних органов и систем при первичном

осмотре больного невропатологом нередко ведет к досадным промахам. Не редки случаи лечения пациентов с инфарктом миокарда по поводу шейного остеохондроза, пациентов с пиелонефритом – по поводу люмбалгии и т.п.

Что же касается выявления объективных симптомов поражения нервной системы, то здесь хотелось бы напомнить некоторые рекомендации М.И. Аствацатурова (1930). Он считает недопустимыми в описании неврологического статуса при оценке рефлексов знаки типа $>$ или $<$. Рефлексы могут быть или равны или не равны. Бывают случаи, когда у здоровых людей, обнаруживаются асимметрия сухожильных и периостальных рефлексов, возможно отсутствие коленных и ахилловых рефлексов. Нередко, особенно у лиц с холодными и цианотичными, влажными стопами, отсутствуют подошвенные рефлексы. Отсутствие рефлекса Бабинского, являющегося одним из надежных признаков поражения центрального двигательного нейрона, тоже не исключает заболевания пирамидного пучка.

Замедление пульса при опухолях головного мозга, указанное в руководствах по клинической неврологии, наблюдаются далеко не так часто. Небольшая неравномерность зрачков нередко может свидетельствовать только о врожденной неполноценности шейных симпатических узлов на одной из сторон, а не о сифилитическом поражении нервной системы. Неравномерность иннервации лицевой мускулатуры отмечается весьма часто у совершенно здоровых людей. При исследовании диадохокинеза следует учесть, что у многих людей физиологически наблюдается «отставание» одной (обычно левой) руки при продолжительных диадохокинетических движениях.

В диагностике болезней нервной системы особое место занимает принцип структурности, так как дисфункция, как и функция всегда соответствует определенной структуре. Поэтому, на основе анализа и синтеза субъективных и объективных симптомов, выделения наиболее характерных для конкретной нозологической формы признаков и определения связей между ними врач приступает к установлению синдрома поражения нервной системы. Для этого необходим целенаправленный поиск симптомов в направлении, подсказанном данными анамнеза и предварительного исследования. Следовательно, врач приступает к детализации симптомов, их тщательному анализу с учетом их нюансов и малозаметных деталей. Например, он не должен ограничиваться констатацией навязчивых движений в руках. Нужно отметить их вычурность, некоординированность или червеобразный характер, или стереотипность, или дрожательный ритм.

Таким образом, детализация симптомов, их анализ, являясь необходимой составной частью диагностического процесса, дает возможность выделению каких-либо частных, деталей из общей

картины болезни. Последние нужны для понимания механизма появления и развития симптомов, что очень важно для следующего этапа познания истины – синтеза полученных фактов, т.е. выделения синдрома и синдромов болезни.

Синдром в неврологии — это совокупность симптомов, связанных между собой патогенетически или топически. В соответствии с этим определением, все синдромы в неврологии можно разделить на две группы: 1) синдромы, указывающие, главным образом, на локализацию патологического процесса; 2) синдромы, обусловленные патогенетической (патофизиологической) сущностью процесса.

Отмеченный выше принцип структурности требует необходимости установления топического синдрома, построенного на основе определения анатомических изменений в органе, по отношению к нервной системе, части ее. Например: энцефалит, миелит, неврит. Некоторые болезни нервной системы имеют свою патогномоничную локализацию, и поэтому они легче диагностируются вслед за установлением (выявлением) топического синдрома. Так, для бокового амиотрофического склероза патогномонично сочетание поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга или двигательных ядер бульбарного отдела ствола мозга и пирамидных проводников. Кровоизлияние в головной мозг чаще возникает из артериальных сосудов, снабжающих внутреннюю капсулу и базальные ганглии, в то время как тромботические инсульты преимущественно имеют место в русле корковых ветвей.

Определение локализации патологического очага особенно значимо при опухолях и других объемных процессах для решения вопросов о необходимости нейрохирургических вмешательств. Терапевтический эффект ряда лечебных процедур (лучевая терапия, применение электрофореза, аппликаций, новокаиновых и других видов блокад) во многом определяется уточнением локализации патологического процесса.

Основой современной клинической неврологии, как указывает П.К. Анохин (1975), является анализ целостных реакций организма больного человека. Однако, наряду с этим, все больше становится необходимостью рассмотрение в неврологическом диагнозе патологических изменений в свете функционального значения различных уровней нервной системы. Этим объясняется актуальность определения клинических синдромов, являющихся с одной стороны «центром» структуры болезни, с другой - отвечающих на вопрос – «где» локализуется патологический процесс (М.Б. Кроль, Е.А. Федоров, 1966).

Функциональный аспект диагноза предусматривает выявление функционально-структурных патологических связей различных органов и систем организма. В качестве примера может служить такой диагноз,

как гипертоническая болезнь ПА, цереброкардиальная форма с преходящими нарушениями мозгового кровообращения.

Синдром в неврологии характеризует какие-либо расстройства в сфере движений, рефлексов, чувствительности и т.п., и таким образом определяет в каждом отдельном случае какую-то часть болезни, ее отдельные качества.

Синдромологический подход к анализу и оценке патологических симптомов имеет значение не только для последующего этапа распознавания сущности болезни, но и для обоснования патогенетической терапии. Обычно болезни нервной системы проявляются несколькими синдромами. Эта закономерность имеет место при травмах, инфекционных поражениях и опухолях, когда у больного выявляется сочетание двигательных, рефлекторных, вегетативных и других синдромов.

Установление неврологического синдрома нередко играет решающую роль при определении нозологической формы болезней нервной системы. Так, синдром диссоциированных, сегментарных чувствительных расстройств наиболее часто встречается при сирингомиелии, интрамедуллярных опухолях и травматической гематомиелии, синдром Броун-Секара имеет место при экстрамедуллярных опухолях, синдром кожевниковской эпилепсии обусловлен чаще клещевым энцефалитом, синдром Аргайл-Робертсона – сифилитическим поражением нервной системы. В то же время одинаковые синдромы поражения нервной системы могут встречаться при различных ее заболеваниях. Например, синдром Броун-Секара наблюдается при опухолях, травмах и воспалительных заболеваниях спинного мозга, альтернирующие стволовые синдромы – при сосудистых заболеваниях и опухолях ствола мозга.

Н.К. Боголепов (1971) выделяет четыре группы синдромов поражения нервной системы:

- 1) определяющие состояние больного (летаргический, коматозный и др.);
- 2) характеризующие нарушение функции нервной системы (гиперкинетический, акинетико-ригидный, гемипарез, гемианопсия и др.);
- 3) характерные для определенной локализации патологического процесса (капсулярный, таламический, бульбарный, переднероговой и др.);
- 4) определяющие характер патологического процесса (коммоционный, туморозный и др.).

Названия синдромам могут быть даны по механизму развития патологического процесса (синдром внутричерепной гипертензии), по локализации (синдром поражения левой лобной доли больших

полушарий головного мозга), по характерному внешнему признаку (гиперкинетический синдром), по имени и фамилии автора (синдром Броун-Секара, триада Шарко и др.).

В тех случаях, когда клиническая картина проявляется исключительно одним симптомом последний приравнивается к синдрому. Например, дрожание при наследственном треморе может быть расценено как гиперкинетический синдром.

Характерной чертой любого неврологического синдрома является его динамичность, так как степень выраженности отдельных симптомов, формирующих этот синдром, по мере развития болезни может колебаться, т.е. усиливаться, уменьшаться или даже исчезнуть. Поэтому диагноз не может быть стабильным, т.к. болезнь не состояние, а процесс. С развитием патологического процесса и в зависимости от особенностей его течения изменяется и диагноз, отражая определенную динамику болезни.

Таким образом, на ранних этапах диагностического процесса субъективные и объективные симптомы объединяются в синдромы, что является основой формирования диагностической гипотезы (предположения). Чем шире врачебная эрудиция, чем больше знаний о разных болезнях, тем вернее будет *гипотеза*.

В.Х. Василенко (1985) предлагает следующие условия применения гипотезы в диагностическом процессе:

1. Критическое отношение к гипотезе и точное знание того, что в данном случае имеется проверенное фактом предположение.

2. Гипотеза должна исходить из действительно наблюдаемых фактов: «факты, полученные при исследовании больного, служат основанием наших гипотез в процессе распознавания болезни, и при этом «гипотеза тем ближе будет к факту, чем больше было данных, на основании которых она построена (С.П. Боткин, 1898).

3. В гипотезе не должно быть противоречий с выявленными фактами. Например, отсутствие крови в спинномозговой жидкости исключает субарахноидальное кровоизлияние.

4. Гипотеза должна быть доступна прямой проверке или иметь возможность проверяемой на основании вытекающих из нее выводов (метод дедукции). Если речь идет о выборе между одинаково возможными предположениями, то следует обратить внимание на наиболее часто встречающуюся возможность. Примерами могут служить следующие варианты гипотез.

А. Для опухолей головного мозга характерны «застойные диски зрительных нервов. Астроцитомы червя мозжечка – опухоль головного мозга. Астроцитомы червя мозжечка сопровождается развитием «застойных дисков зрительного нерва».

Данный пример соответствует заключению от более общего к единичному или менее общему.

Б. Менингококковый менингит заразен. Менингококковый менингит – инфекционное (бактериальное) поражение оболочек головного мозга. Некоторые инфекционные поражения оболочек мозга заразны. Так должна быть построена гипотеза от единичного к частному. Таким образом, одним из важнейших свойств клинического мышления оказывается умение видеть в каждом больном и его болезни как черты общего и типичного, так и неповторимую индивидуальность, и своеобразие.

5. Предпочтительны предположения, опирающиеся на самое малое число гипотез, но наиболее богатые выводами.

В процессе формирования диагностической гипотезы нередко возникает необходимость проведения дополнительных исследований (рентгенологические, электрофизиологические, лабораторные и др.). К примеру, для подтверждения предположения о возможном развитии экстремедуллярной опухоли, пациенту требуется провести эндолумбальную пункцию с проведением ликвородинамических проб и контрастную миелографию.

Возможно, для решения диагностического вопроса будет нужно просто время, т.е. наблюдение за динамикой процесса во времени. Например, для подтверждения рассеянного склероза, имеющего ремитирующее, но неуклонно прогрессирующее течение, потребуется длительное наблюдение.

Говоря о диагностической гипотезе, нельзя обойти вниманием вопрос о роли интуиции в деятельности врача. Нередко врач без достаточного обследования, чуть ли не с первого взгляда определяет диагноз болезни, который впоследствии подтверждается клиническими и лабораторными исследованиями.

Интуиция – особая форма чувственного познания, заключающаяся в обзорном усмотрении внутренней сущности вещей. Следовательно, врачебная интуиция соответствует моменту подсознательного восприятия диагностически значимого симптома или синдрома как отдельной качественной сущности, но уже приведшего к конкретным выводам и от имеющейся болезни к последующей тактике лечения. Примером этого может служить следующее наблюдение.

В клинику поступил больной, 52 лет с диагнозом направляющего врача: шейно-грудной остеохондроз, цервикалгический синдром, синдром позвоночной артерии, синдром передней грудной стенки.

При осмотре в день поступления в стационар были выявлены боли в мышцах шеи и надплечья слева, иррадиирующие в левую руку и грудину, а также периодически легкие головокружения, ротационный симптом Фенца, более выраженный слева, болезненность при пальпации

надэрбовских точек слева, левой точки Эрба, напряженность левой трапецевидной мышцы, боль при пальпации точек позвоночных артерий, гипалгезия в зонах С₃ и С₄ слева. Однако лечащему врачу что-то в облике и данных обследований больного показалось необычным для банального шейного остеохондроза. Возникла мысль о необходимости исключения патологии сердца. Электрокардиограмма, сделанная срочно, показала наличие признаков обширного трансмурального инфаркта миокарда. В дальнейшем пациент был переведен в кардиологическое отделение.

Ретроспективно, оценивая мысль об имеющейся острой сердечной недостаточности, которая в реальной ситуации возникла интуитивно, врачу удалось создать последовательную цепочку фактов и рассуждений. На первый взгляд, казалось бы, клиника и симптоматика шейно-грудного остеохондроза не вызвали сомнений. Но было еще что-то, что в остеохондроз не укладывалось. Этим «что-то» оказались бледность кожных покровов, холодный липкий пот, едва заметная одышка в покое, усиливающаяся при ходьбе, приглушенность сердечных тонов, небольшая систолодиастолическая разница артериального давления (110-90 мм рт.ст.). Эти факты, а также наличие синдрома передней грудной стенки, вызвали невольное и, как бы неосознанное, сомнение. В этом случае избежать грубой диагностической ошибки помогли именно внимание и интуиция врача.

Основанием для формирования диагностических гипотез служит аналогия, когда при совпадении нескольких симптомов у данного больного с симптомами какого-либо заболевания ставится предположение, что у больного имеется это заболевание и что у него вероятно будет большее или меньшее совпадение и по другим признакам. Например, для отека головного мозга характерны диффузная головная боль, загруженность и парез отводящего нерва. Обследуя больного с предполагаемой травматической субдуральной гематомой, мы отметили головную боль и загруженность. Но, несмотря на отсутствие глазодвигательных расстройств, мы вправе предполагать прогрессирующий отек – набухание головного мозга.

В ходе обследования больного (иногда с привлечением дополнительных методов диагностики) гипотеза претерпевает те или иные изменения. В ряде случаев она отвергается в связи с появлением новых фактов, и врач вынужден выдвинуть другую гипотезу. Врач ищет дополнительные факты для подтверждения своей гипотезы.

Выявление ранее незамеченных фактов в результате дополнительного расспроса и применения клинико-функциональных, рентгенологических и лабораторных исследований помогает подтверждению предположения врача. В качестве примера может служить следующее наблюдение.

Мужчина 58 лет, учитель, вечером доставлен в экстренном порядке в терапевтическую клинику с тяжелым гипертоническим кризом. Последние 20 лет страдал неуклонно прогрессирующей гипертонической болезнью. Приглашенный для консультации невропатолог изменений со стороны центральной нервной системы не находит. Однако ночью появились резкая разлитая головная боль, дизартрия, головокружение и психомоторное возбуждение. Невропатолог, вызванный повторно, предположил субарахноидальное кровоизлияние. Данное предположение было подтверждено утром, когда к указанной симптоматике присоединились менингеальные симптомы, а в спинномозговой жидкости была обнаружена алая кровь.

Массивная гипотензивная и гемостатическая терапия эффекта не дали. Периодически возникало психомоторное возбуждение, больной плохо выполнял инструкции. На 2-е сутки пребывания в стационаре больного стали беспокоить постоянное головокружение, выявлены грубые координационные нарушения с двух сторон. Спустя неделю больной скончался при явлениях прогрессирующего отека – набухания головного мозга. Вскрытие показало кровоизлияние в мозжечок с прорывом в субарахноидальное пространство, отек – набухание головного мозга.

В данном случае из-за преобладания общемозговых симптомов над локальными мозжечковыми несвоевременно распознана локализация очага кровоизлияния.

Выявив синдромы и установив связи их с определенными нозологическими формами патологии нервной системы, врач переходит к обоснованию диагноза. Для уточнения патогенеза и этиологии болезни часто возникает необходимость применения больному дополнительных методов диагностики, выбор которых определяется лечащим врачом.

В диагностической работе большое место отводится методу *дифференциальной диагностики*.

По мнению Т.С. Бабкина, дифференциальная диагностика в процессе распознавания болезней нервной системы включает не только оценку симптомов и синдромов, но и данные дополнительных методов обследования (рентгенологических, электрофизиологических, клинко-генетических, лабораторных и др.). Кроме того, необходимо особое внимание уделить явлениям клинического полиморфизма в дифференциально-диагностическом процессе, выделяя различные факторы, в том числе возраст, пол, индивидуально-преморбидные особенности личности, генетические аспекты и т.д.

В процессе диагностики болезней нервной системы, наряду с уточнением функционально-структурных изменений и патогенетических механизмов развития патологического процесса, следует обратить внимание на необходимость распознавания этиологии заболевания.

В нервной системе могут развиваться воспалительные процессы, возникающие в результате воздействия микробов или вирусов. В тех случаях, когда они вызывают только поражение нервной системы, следует думать о *нейроинфекции*. При этом могут развиваться такие заболевания, как эпидемический энцефалит (воспаление головного мозга), сифилитический или менингококковый менингит (воспаление мозговых оболочек), полиомиелит (воспаление передних рогов спинного мозга) и т.д.

Кроме нейроинфекций, поражающих избирательно нервную систему, последняя может страдать вторично в результате воздействия других общих инфекций. Такие детские инфекции как корь, скарлатина и др. в отдельных тяжело протекающих случаях могут поражать нервную систему. Встречаются случаи, когда наличие гнойного очага в организме, например, гнойного воспаления среднего уха, абсцессы, флегмоны, фурункулы и др. может осложниться вторичным гнойным менингитом.

Особую группу представляют *нейротоксикозы*, обусловленные чаще всего воздействием промышленных токсических веществ (свинец, ртуть, анилиновые красители и т.д.). Помимо ядов, связанных с так называемыми вредными производствами, токсическое влияние на нервную систему оказывает систематическое употребление алкоголя, наркотикотических средств. Токсическое поражение нервной системы может быть и результатом аутоинтоксикации. Например, понижение или прекращение, вследствие определенных заболеваний, фильтрующей способности почек может привести к тяжелому отравлению – уремии.

Общеизвестны *травматические поражения нервной системы*. При установлении диагноза следует учитывать не только те травмы, которые были получены после рождения, но также и травмы внутриутробные, предродовые, которые в ряде случаев создают последующие аномалии развития.

Одной из частых причин патологии нервной системы могут быть *новообразования* (опухоли). Одни опухоли могут развиваться непосредственно из мозговой оболочки, другие – из собственно мозговой ткани в различных областях нервной системы. Развитие новообразований, чаще носящих злокачественный характер (раковые опухоли), может быть связано также с заносом опухолевых клеток из других органов, пораженных раковым процессом (метастазы). Так, например, при раке легкого нередко бывают метастазы в мозг.

Головной и спинной мозг подвержены и *паразитарным заболеваниям*, т.е. развитию в ткани мозга различных паразитов, из которых чаще встречаются эхинококки и цистицерки. Последние обычно заносятся в мозг с током крови из печени, желчного пузыря или из кишечника.

Существует большая группа *сосудистых заболеваний нервной системы* и в особенности сосудов головного мозга. Чаще в основе сосудистых заболеваний лежит нарушение эластичности стенок артерий, сужение их просвета вследствие атеросклероза. Заболевание сосудов приводит к различным формам расстройства мозгового кровообращения и обычно сопровождается нарушением двигательных, речевых и психических функций, выраженных в различной степени.

Среди болезней нервной системы выделяют в отдельную группу *наследственные заболевания*. При этих заболеваниях обычно какая-либо функция нервной системы является неполноценной, причем эта неполноценность иногда проявляется постепенно. Так, встречаются случаи раннего угасания (в детском возрасте) функции зрительного нерва (атрофия зрительного нерва, описанная Леторром), дефектности двигательных систем (пирамидной, мозжечковой, подкорковой, а также мышечной), что приводит к различным формам двигательных расстройств. Характерным для этих нарушений является то, что они встречаются у представителей данного рода в прошлых поколениях. Возникновение в этих случаях неполноценной функции является результатом неблагоприятного влияния наследственности (передается определенная предрасположенность, обуславливающая в дальнейшем слабость отдельных систем).

В ряде случаев в качестве причин нервных расстройств выступают *психогенные факторы*, вызывающие чрезмерное напряжение нервной системы: волнения, страхи, конфликты и т.п. Эти факторы обычно вызывают так называемые функциональные заболевания нервной системы (неврозы), при которых, в отличие от органических поражений, не наступают структурные нарушения. Такое разделение, конечно, весьма условно, так как в основе функциональных страданий, несомненно, лежат определенные нарушения материального субстрата, которые современными методами исследования пока не могут быть выявлены.

Следует отметить, что одно знание причин не может дать полного представления о происхождении болезни и о ходе ее развития. Поэтому в познании болезни наиболее важным является выяснение не только специфического причинного фактора, но и условий, при которых протекает болезненный процесс. Условия, при которых развиваются патологические изменения в организме, могут отклонять в ту или иную сторону действие специфического фактора, т.е. способствуют или препятствуют возникновению болезненных состояний. Важное значение имеют генетические особенности, условия развития в раннем детстве, перенесенные болезни, образ жизни, включая личный режим и трудовую деятельность, состояние реактивности организма и т.д. Например, церебральные кризы или инсульт у больных гипертонической болезнью

возникают при разнообразных внешних воздействиях (избыточное питание, курение, эмоциональное перенапряжение, особенно у лиц пожилого возраста).

В основе наиболее частых форм поражения периферической нервной системы лежат генетически детерминированные, накапливающиеся с возрастом и переходящие в новое качество дегенеративно-дистрофические изменения позвоночника. На эти изменения оказывают свое влияние и другие патогенные факторы – последствия травмы или инфекции, нездоровый образ жизни, профессиональные вредности и т.д.

Сказанное подтверждает слова И.В. Давыдовского: «Один единственный фактор никогда не может быть причиной; лишь необходимая часть причины, к тому же не всегда важнейшая». Человек длительное время может быть носителем менингококка и не иметь заболевания, вызываемого данным возбудителем. Возникновение этого заболевания может быть обусловлено как изменениями свойств возбудителя, так и изменением свойств (восприимчивости) макроорганизма.

Один и тот же этиологический фактор может вызвать несколько совершенно различных заболеваний. Например, стрептококк вызывает гнойный менингит, абсцесс головного мозга, пневмонию и т.д. С другой стороны, различные этиологические факторы могут вызывать одно и то же заболевание.

Исходя из диалектико-материалистического детерминизма, следует подчеркнуть, что ту или иную причину и ее проявления в форме заболевания нужно рассматривать не изолированно, а в диалектическом единстве с множеством других причин и условий внутреннего и внешнего порядка, образующих в своей совокупности клинически сложную этиологию болезни.

В неврологическом диагнозе следует также указывать форму *течения* (регрессирующее, ремитирующее, прогрессирующее). В одних случаях болезни нервной системы развиваются внезапно. Такие заболевания называются острыми. К ним относятся полиомиелит, острый миелит, менингиты, менингоэнцефалиты, острые нарушения мозгового кровообращения и т.д. В других случаях болезни нервной системы характеризуются постепенным развитием и длительным течением с периодическими обострениями (рассеянный склероз, хронический пояснично-крестцовый радикулит и др.).

Последний этап диалектического пути познания истины – *переход к практике* – очень важен во всей диагностической цепи. Только длительное клиническое наблюдение за больным в процессе лечения разнообразными методами позволяет решить вопрос о заключительном

клиническом диагнозе, об эффективности применения тех или иных методов лечения, а также о прогнозе заболевания.

Таким образом, клиническое мышление врача-невропатолога построено на последовательном познании неврологических симптомов, соединении их затем в синдромы с переходом в дальнейшем к нозологическим формам болезни путем применения дифференциального диагноза.

Диспансерное наблюдение за больными, в ходе которого решаются лечебно-диагностические и прогностические вопросы, является заключительным этапом в системе методики и методологии неврологического диагноза. В целом, неврологический диагноз должен содержать в себе морфологический (структурный), функциональный, патогенетический, этиологический, синдромологический и топический аспекты.

ГЛАВА II. СХЕМА И МЕТОДИКА СОСТАВЛЕНИЯ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ

История болезни является важным документом врачебной работы, имеющим медицинское, научное и юридическое значение. Поэтому студенты, врачи-интерны, слушатели резидентуры и магистранты должны научиться обследовать неврологического больного и правильно составлять историю болезни. В ней регистрируются самые важные, существенные, индивидуально окрашенные симптомы, описывается анамнез, история развития настоящего заболевания, подробно и точно излагается статус больного по системам и органам, отражается динамика симптомов болезни, анализируются результаты дополнительного обследования, ход диагностики и лечения.

Обследование неврологического больного начинается с расспроса, проводимого в определенной последовательности: общие справочные сведения о больном (Ф.И.О., возраст, национальность, образование, основная профессия, семейное положение, адрес, дата обращения в поликлинику или поступления в стационар). Затем выясняются основные жалобы больного, история развития настоящего заболевания и история его жизни.

ОСНОВНЫЕ ЖАЛОБЫ БОЛЬНОГО

При изучении жалоб больного следует начинать с вопроса «на что Вы жалуетесь?» или «что Вас беспокоит?». Если больной излагает жалобы последовательно, лучше его не прерывать. В случае, если он испытывает растерянность или не может достаточно подробно и последовательно рассказать о своих болезненных ощущениях, уместно облегчить рассказ вопросами. Подсказывать ответ или предугадывать жалобы больного не следует. Важно, чтобы он сам давал характеристику своим болезненным ощущениям. Необходимо выделить наиболее сильно и определенно беспокоящие неприятные ощущения, предполагаемое место и время их возникновения, выраженность и характер болезненных проявлений, и вызывающую их причину.

Все это записывается в отредактированном виде в историю болезни. В ней в первую очередь указываются те жалобы, на которые больной обращает особое внимание, затем и остальные – последовательно и постепенно.

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

Особое внимание уделяется уточнению времени появления первых признаков заболевания (возраст в годах или календарный год, число), началу заболевания (внезапно, постепенно) и его течению, выяснению возможных причин, предрасполагающих к заболеванию. Следует иметь в виду склонность самих больных связывать возникновение болезни с

рядом общеизвестных патогенных факторов (простуда, грипп, «переутомление», «переживание» и т.д.). Поэтому нужна конкретизация обстоятельств, с которыми больные связывают возникновение болезни. Например, выяснить, как протекал «грипп» (насколько высокая была температура, какие явления сопутствовали и т.д.).

Болезни нервной системы могут развиваться через много лет после острых воздействий. Например, острый период эпидемического энцефалита может протекать под видом «гриппа» и только через несколько лет появляется картина паркинсонизма. Эпилептические приступы иногда возникают через несколько лет после черепно-мозговой травмы.

Начальные симптомы могут появляться задолго до развертывания полной картины болезни. Часто они носят преходящий характер и не связываются больными с данным заболеванием. Так, например, первыми проявлениями рассеянного склероза нередко бывают кратковременные глазодвигательные расстройства и ухудшение зрения, и, лишь через несколько лет развивается спастический нижний парапарез.

После выяснения характера начальных проявлений болезни следует обратить внимание на последовательность возникновения новых симптомов и проследить за их развитием до момента обследования. При этом необходимо стремиться к возможно большей конкретизации клинических данных.

Нужно избегать общих фраз. Например, после лечения стало «лучше» или «хуже», «выписан с улучшением», перечисление больниц, в которых лечился больной и диагнозов, которые там ставились и т.д. С помощью дополнительных вопросов можно установить, в чем именно выразилось улучшение или ухудшение состояния больного, какие симптомы усилились и в какой степени, какие стали менее выраженными или исчезли. Следует по возможности точнее выяснить характер испытанных им методов лечения. Это нужно для того, чтобы рекомендовать больному соответствующий режим, индивидуализировать лечебные мероприятия и избежать назначения недостаточно эффективных или непереносимых лекарственных препаратов.

Следует указать, находился ли больной на диспансерном учете, длительность его пребывания на больничном листе, прохождение МСЭ (группа инвалидности – по какому заболеванию).

Таким образом, анамнез болезни позволяет установить ведущие симптомы заболевания и особенности его течения (прогредиентный, резидуальное состояние, пароксизмы), имеющие решающее значение для обоснования диагноза.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

Следует обратить внимание на особенности возрастных этапов развития, условия жизни, характер трудовой деятельности,

взаимоотношения с окружающими, перенесенные болезни, психические травмы и многие другие стороны жизни больного. Это необходимо с точки зрения их возможной патогенной роли.

При расспросе необходимо выяснить те моменты, которые могут иметь значение для данного заболевания. Например, у больного с сосудистым поражением мозга особого внимания заслуживают условия работы (перенапряжение), особенности питания, возможные интоксикации, инфекции, жизненные трудности, длительное эмоциональное напряжение. У больных с нейроинфекциями особый интерес представляют предшествующие инфекционные болезни, сведения о профилактических прививках, эпидемиологическая обстановка по месту жительства, возможные контакты с инфекционными больными, укусы эктопаразитов, поездки в неблагополучные по эпидобстановке регионы перед заболеванием.

С первых шагов врачебной деятельности нужно избегать шаблонного расспроса по типу заполнения стандартной анкеты, стремясь индивидуализировать его.

Для оценки патогенного значения тех или иных обстоятельств жизни необходимо их по возможности конкретизировать.

При наличии в анамнезе психических травм, конфликтных ситуаций, жизненных трудностей следует обязательно выяснить отношение больного к ним, его состояние в этот период, влияние их на отношение больного к жизни. Жизненные трудности или неудачи, тяжелые события в жизни одних людей дезорганизуют и ведут к невротическим состояниям, других же, напротив, закаливают.

В заключение сообщаются сведения о состоянии здоровья родителей и родственников, о наблюдавшихся в семье и роду заболеваниях. Распространенность заболевания в семье, прогрессирующее его течение, проявление в определенном возрасте, при отсутствии других этиологических факторов требует генетической настороженности врача.

Анамнез является первым этапом объективного исследования. Наблюдая за поведением (мимикой, жестами, манерой изложения анамнестических данных), врач получает определенное представление об интеллекте больного, уровне его развития, объеме понятий, темпераменте и преобладающих чертах характера. При сборе анамнестических сведений врачу необходимо следить за собой, осторожно формулировать диагностическое предположение, проявлять сдержанность в замечаниях при исследовании, так как некоторые больные мнительны, недоверчивы, внимательно наблюдают за мимикой врача, прислушиваются к случайным фразам.

В целом, анамнез формирует у врача представление о характере заболевания, о возможном значении тех или иных этиологических и патогенетических факторов, об индивидуальных особенностях личности

больного, что необходимо для последующего объективного исследования.

ДАННЫЕ ОБЪЕКТИВНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

Общий осмотр

Состояние больного (удовлетворительное, средней тяжести, тяжелое, крайне тяжелое, агональное).

Положение в постели (активное, пассивное, вынужденное).

Телосложение (нормостеническое, гиперстеническое, астеническое, пикническое).

Кожа и видимые слизистые оболочки (окраска, наличие сыпи, рубцов, витилиго, пигментаций, кровоизлияний, опухолей).

Волосы, ногти (блеск, ломкость, поседение, облысение).

Лимфатические узлы (величина, болезненность при пальпации, сращение с окружающими тканями).

Череп (форма, размеры, наличие рубцов и костных дефектов, результаты перкуссии).

Позвоночник (конфигурация, болезненность при перкуссии, пальпации и нагрузке).

Суставы (деформации, контрактуры, анкилозы, объем движений).

Наличие дизрафического статуса (асимметрия лица, высокое нёбо, деформация стоп, синдактилия и т.д.).

Внутренние органы (система дыхания, сердечно-сосудистая система, система пищеварения, гепато-лиенальная система, мочеполовая система, эндокринная система).

ИССЛЕДОВАНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Общемозговые симптомы

Головная боль (локализация, характер, продолжительность).

Головокружение (характер, длительность, зависимость от положения головы и тела).

Рвота (частота, связь с приемом пищи, с головокружением, с головной болью, с переменой положения тела).

Изменение пульса (брадикардия, тахикардия, аритмия).

Нарушение дыхания (аритмия, ритм Чейн-Стокса, Биота, Кусмауля).

Застойные диски зрительных нервов.

Черепно-мозговые нервы

I пара – обонятельный нерв. Исследуется с помощью набора ароматических веществ (мята, валериана, камфора, духи). Обоняние сохранено, снижено (гипосмия), утрачено (аносмия), повышено (гиперосмия), извращено (дизосмия). Больной испытывает обонятельные галлюцинации.

II пара – зрительный нерв. Возможные жалобы больного: снижение остроты зрения, ощущение тумана перед глазами, мелькание «искр», «мушек», наличие сложных зрительных галлюцинаций. Исследование остроты зрения с помощью таблиц Сивцева. Острота зрения нормальная (1,0), сниженная (амблиопия), полная слепота (амавроз).

Для исследования полей зрения проводится периметрия. Результаты исследования зарисовываются на схеме. В патологии может быть выявлено концентрическое сужение полей зрения, выпадение отдельного участка поля зрения – скотома, выпадение половины поля зрения – гемианопсия (гомонимная и гетеронимная).

Цветовосприятие исследуется с помощью полихроматических таблиц. Полная неспособность различать цвета – ахроматопсия, неспособность различать отдельные цвета – дисхроматопсия, неспособность различать красный и зеленый цвет – дальтонизм.

Исследование глазного дна проводится с помощью офтальмоскопа (методика осваивается на кафедре глазных болезней). Патология глазного дна: неврит зрительного нерва, застойный диск зрительного нерва, атрофия диска зрительного нерва первичная (белая и серая) и вторичная.

III, IV, VI пары – глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы. Характерная жалоба больного – двоение в глазах (диплопия). При осмотре обращается внимание на ширину и равномерность глазных щелей (наличие птоза), на положение глазных яблок (наличие сходящегося или расходящегося косоглазия), величину и равномерность зрачков (миоз, мидриаз, анизокория). Затем исследуется объем движений глазных яблок вправо, влево, вверх, вниз и конвергенция глазных яблок (наличие пареза или судороги взора).

Исследуется реакция зрачков на свет (прямая и содружественная), на конвергенцию и аккомодацию. Патология зрачковых реакций: симптом Аргайл-Робертсона (зрачки не реагируют на свет, но сохраняется их реакция на конвергенцию и аккомодацию) и симптом обратный Аргайл-Робертсона (реакция зрачков на свет сохранена, а на конвергенцию и аккомодацию ослаблена).

V пара – тройничный нерв. Характерны боли и парестезии в половине лица, в глазнице, в зубах верхней и нижней челюсти.

Исследование чувствительной порции. Пальпация точек выхода на лицо ветвей нерва: над- и подглазничной, подбородочной. Исследование болевой и температурной чувствительности на лице, в периферических и сегментарных зонах. Исследование тактильной и кинестетической чувствительности в периферических зонах.

Двигательная функция нерва. Обращают внимание на положение нижней челюсти при открывании рта. Исследуют степень напряжения, тонус и трофику жевательных мышц – накладывают ладони на щеки и виски больного и просят его пожевать.

Рефлекторная функция нерва. Корнеальный рефлекс (легкое прикосновение к роговице приводит к смыканию век), конъюнктивальный рефлекс (тот же эффект при прикосновении к конъюнктиве).

Патология в системе тройничного нерва может привести к невралгии тройничного нерва (приступы парестезии и сильных болей в половине лица), к невриту тройничного нерва (болям в половине лица сопутствуют гипестезия или анестезия и трофические расстройства – трофический кератит), диссоциированное выпадение болевой и температурной чувствительности в зонах Зельдера (при поражении спинального чувствительного ядра тройничного нерва или двигательного ядра развивается периферический паралич жевателей на стороне поражения).

VII пара – лицевой нерв. При осмотре в покое обращают внимание на симметричность расположения бровей, выраженность лобных и носогубных складок, ширину глазных щелей, уровень расположения углов рта, на наличие тиков, фибриллярных подергиваний мимических мышц. Затем исследуется объем движений мимических мышц, больного просят поднять брови, зажмурить глаза, надуть щеки, оскалить зубы (показать зубы), вытянуть губы в трубочку (свистнуть, задуть свечу). Исследуют вкус на передних 2/3 языка справа и слева на сладкое и кислое.

Патология в системе лицевого нерва может привести к периферическому параличу мимических мышц: выраженная асимметрия лица, все естественные складки на половине лица сглажены, положительны симптомы заячьего глаза, паруса, восклицательного знака Шарко (поражение нерва или ядра лицевого нерва в стволе мозга). Центральный паралич мимических мышц (изолированный парез нижней мимической мускулатуры на стороне противоположной очагу поражения – сглажена носогубная складка, при оскаливании зубов выявляется симптом восклицательного знака) связан с поражением корково-ядерных связей.

Поражение нерва в фаллопиевом канале может привести к нарушениям вкуса: гипогейзия – снижение вкуса, агейзия – отсутствие вкуса, гипергейзия – повышение вкуса, парагейзия – извращение вкуса (при включении в процесс барабанной струны); к нарушениям слуха: гиперacusis – повышение слуха (при вовлечении в процесс нерва стремечка), гип- или анаacusis – снижение или отсутствие слуха (при вовлечении в процесс слухового нерва).

VIII пара – слуховой нерв. Возможные жалобы больного: снижение или отсутствие слуха, шум в ухе, слуховые галлюцинации, системное головокружение.

Исследование слуховых функций. Острота слуха каждого уха в отдельности исследуется с расстояния 5-7 метров с помощью шепотной речи. Для уточнения локализации патологического процесса (поражение

звукпроводящего или звуковоспринимающего аппарата) проводятся камертональные исследования: опыт Ринне (R), опыт Вебера (W), опыт Швабаха (Sch). В истории болезни полученные данные записываются в виде слухового паспорта.

AS		AD
1 м	ШР	6 м
-	R	+
-	W	
-	Sch	

Исследование вестибулярных функций проводится с помощью вращательной пробы Барани и калорических проб (методика их выполнения изучается на кафедре ЛОР-болезней).

Нарушения слуха встречаются в виде снижения слуха (гипакузия), полного отсутствия слуха (анакузия), ощущения шума в ушах (при раздражении слухового аппарата), слуховых галлюцинаций (при локализации процесса в области извилин Гешля височной доли головного мозга).

Нарушения вестибулярных функций дают головокружение, тошноту, рвоту, расстройство равновесия, нистагм (горизонтальный, вертикальный или ротаторный).

IX и X пары – языкоглоточный и блуждающий нервы. Голос больного ослаблен – гипофония, отсутствует – афония, с носовым оттенком – назолалия. Глотание пищи затруднено – дисфагия (попадание пищи в нос, поперхивание пищей), глотание полностью невозможно. Обращают внимание на положение мягкого нёба и язычка в покое и при фонации. Исследуют глоточный рефлекс и вкус на корне языка на «горькое» и «соленое».

Поражение языкоглоточного нерва дает выпадение вкуса на корне языка. Поражение блуждающего нерва приводит к параличу мягкого неба, глотки и голосовой связки на стороне поражения (дужка мягкого неба свисает, ограничена в подвижности, язычок отклонен в здоровую сторону, глоточный рефлекс выпадает на стороне поражения, гипофония). Двустороннее частичное поражение блуждающих нервов приводит к дисфагии, назолалии, гипо- или афонии, параличу мягкого неба, тахикардии и нарушениям ритма дыхания.

XI пара – добавочный нерв. Осмотр и пальпация грудинно-ключично-сосковой мышцы и трапецевидной мышцы с целью исследования их тонуса и выявления атрофии. Исследование объема активных движений этих мышц: повороты головы в стороны, сгибание головы вперед, пожимание плечами, подъем рук выше горизонтали, сближение лопаток.

Поражение добавочного нерва дает затруднение поворота головы в противоположную сторону, опущение плеча, невозможность поднять руку выше горизонтали, отставание лопатки от туловища. Гиперкинезы этих мышц приводят к спастической кривошее и др.

XII пара – подъязычный нерв. Просят больного высунуть язык из полости рта. Обращают внимание на положение языка: по средней линии, отклонение его в ту или иную сторону, проверяют тонус мышц языка, фибриллярные подергивания, тремор. Проверяется артикуляция речи с помощью скороговорок («на горе Арарат растет крупный виноград»). Поражение подъязычного нерва приводит к периферическому параличу половины языка на стороне поражения с наличием атрофии мышц, отклонением языка в сторону парализованной половины при высовывании. Ядерный паралич сопровождается фибриллярными подергиваниями. Двустороннее поражение приводит к глоссоплегии, дизартрии или анартрии, затруднениям жевания и глотания.

Поражение корково-ядерных связей подъязычного нерва приводит к центральному параличу противоположной очагу половины языка: язык при высовывании отклоняется в сторону ослабленной его половины, появляется дизартрия, атрофии мышц не наблюдается.

Двигательная сфера

Исследование походки. Больному предлагают пройти по прямой линии, остановиться, быстро повернуться с открытыми глазами и закрытыми глазами, пройти фланговой ходьбой вправо и влево. При поражении нервной системы могут наблюдаться различные нарушения походки: атактическая походка (при поражении мозжечка), спастическая походка (при нижних спастических парапарезах), гемипаретическая (при спастических гемипарезах), табетическая под контролем зрения (штампующая), паретическая петушиная (при парезе мышц стоп), утиная (при парезе мышц тазового пояса).

Общий осмотр мускулатуры тела с целью выявления гипотрофии, атрофии мышц, гипертрофии, фибриллярных или фасцикулярных подергиваний. Локализация и степень выраженности выявленных изменений отмечается в истории болезни.

Исследование объема активных движений и силы. Больному предлагают согнуть и разогнуть голову, поднять руки вверх, вниз, отвести их в стороны, согнуть и разогнуть в локтевых и лучезапястных суставах, сжать пальцы в кулак и разжать их, согнуть и разогнуть, отвести и привести бедро, согнуть и разогнуть ногу в коленном и голеностопном суставах, согнуть и разогнуть пальцы стоп. Параллельно оценивается сила мышц по тому сопротивлению, которое оказывает больной исследуемому. Например: больной сгибает руку в локте и удерживает ее в этом положении, врач старается разогнуть руку больного, исследуя силу сгибателей плеча. Сила мышц оценивается по пятибалльной шкале

(движения отсутствуют – 0, едва заметные движения – 1, небольшие по объему движения, не преодолевающие силу тяжести конечности – 2, умеренное ограничение в объеме движения – 3, умеренное снижение силы при полном объеме движения – 4, отсутствие расстройств движения – 5) и записывается в виде таблицы.

Для выявления легких парезов используется проба Барре: лежащий на спине больной поднимает руки и ноги, старается удержать их, ослабленная конечность при этом опускается раньше других.

Пассивные движения исследуются во всех суставах конечностей, фиксируются контрактуры и анкилозы.

Мышечный тонус исследуется в процессе пассивных движений и путем ощупывания мышц, находящихся в полном покое. Мышечный тонус может быть понижен – гипотония, может полностью отсутствовать – атония, или быть повышен – гипертония. Спастическая гипертония развивается при поражении пирамидных путей, ее особенности: мышечный тонус преобладает в сгибателях руки и разгибателях ноги, повторные пассивные движения в конечностях приводят к некоторому снижению тонуса, нередко встречается феномен «складного ножа». Пластическая гипертония мышц наблюдается при поражении паллидонигральной системы, ее особенности: равномерное напряжение всех мышц тела, повторные пассивные движения сопровождаются повышением мышечного тонуса, часто выявляется феномен «зубчатого колеса».

Двигательная активность больного. Наличие общей скованности, бледности, замедленности движений (олиго-, брадикинезия) или наличие избыточных движений – гиперкинезов.

Виды гиперкинезов: тремор – мелкое дрожание, тремор при паркинсонизме, интенционное дрожание, хорей, атетоз, гемибаллизм, торзионная дистония, миоклония, тики, фибриллярные и фасцикулярные подергивания, судороги, локализованный спазм.

Координация движений, равновесие и синергия движений исследуются с помощью следующих методических приемов: проба Ромберга, пальценосовая, пяточно-коленная пробы, проба на адиадохокинез, проба Стюарт-Холмса, проба Бабинского.

Расстройство координации и синергии движений носит название атаксии. Мозжечковая атаксия развивается при поражении мозжечка или его связей. Ей сопутствуют следующие симптомы: пьяная походка, неустойчивость в позе Ромберга, промахивание, дисметрия, интенционное дрожание при пальценосовой пробе, скандированная речь, адиадохокинез, нистагм, мегалография, снижение мышечного тонуса, асинергия Бабинского, симптом обратного толчка при пробе Стюарт-Холмса. Контроль зрения существенного влияния на эту симптоматику не оказывает.

Сенситивная атаксия наблюдается при поражении проводников глубокой чувствительности. Она находится в прямой зависимости от контроля зрения. Лобная атаксия развивается при массивных поражениях переднего полюса лобной доли (астазия, абазия). Вестибулярная атаксия возникает при поражении вестибулярной системы или лабиринта.

Рефлекторная сфера

Глубокие рефлексы (сухожильные и периостальные).

Карпорадиальный рефлекс – легкое сгибание руки в локтевом суставе при ударе молоточком по шиловидному отростку лучевой кости (руки больного при этом расслаблены в положении сгибания в локте под тупым углом). Дуга рефлекса замыкается в спинном мозге на уровне С₅-С₈.

Рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча (сгибательно-локтевой рефлекс) – сгибание и легкая пронация предплечья при ударе молоточком по сухожилию двуглавой мышцы плеча (рука больного при этом согнута в локтевом суставе под тупым углом, предплечье больного покоится на левой руке испытывающего). Уровень замыкания рефлекторной дуги - С₅-С₆.

Рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча (положение руки больного вышеописанное). Уровень замыкания рефлекторной дуги – С₇-С₈.

Коленный рефлекс – разгибание голени при ударе по сухожилию четырехглавой мышцы бедра ниже коленной чашечки (ноги расслаблены, согнуты под тупым углом в коленных суставах). Рефлекторная дуга замыкается на уровне L₃-L₄.

Ахиллов рефлекс – подошвенное сгибание стопы в ответ на удар по ахиллову сухожилию (больной стоит на коленях на стуле). Дуга рефлекса замыкается на уровне S₁-S₂.

Кожные рефлексы

Брюшные рефлексы – сокращение мышц брюшной стенки в ответ на быстрые штриховые раздражения кожи живота рукояткой молоточка, спичкой: верхний брюшной рефлекс – параллельно реберной дуге (уровень замыкания дуги рефлекса D₇-D₈), средний брюшной рефлекс – поперек живота на уровне пупка (уровень замыкания дуги рефлекса D₉-D₁₀), нижний брюшной рефлекс – параллельно паховой складке (уровень замыкания дуги рефлекса D₁₁-D₁₂).

Подошвенный рефлекс - сгибание пальцев стопы в ответ на раздражение подошвы (уровень замыкания дуги рефлекса L₅-S₁).

Кремастерный рефлекс – штриховое раздражение внутренней поверхности бедра приводит к сокращению кремастерной мышцы и подъему яичка (уровень замыкания дуги рефлекса L₁-S₂).

Патология рефлекторной сферы

Отсутствие рефлексов – арефлексия, понижение рефлексов – гипорефлексия, повышение рефлексов – гиперрефлексия, асимметрия рефлексов – анизорефлексия.

Патологические рефлексы появляются при поражении пирамидной системы.

Рефлексы орального автоматизма: хоботковый рефлекс (выпячивание губ трубочкой при легком ударе молоточком по верхней или нижней губе), сосательный рефлекс (штриховое раздражение сомкнутых губ приводит к сосательным движениям), ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску-Радовичи (сокращение подбородочной мышцы при штриховом раздражении кожи ладони в области тенара).

Патологические рефлексы с нижних конечностей

Рефлекс Бабинского – штриховое раздражение подошвы приводит к медленному разгибанию большого пальца и веерообразному расхождению всех остальных.

Рефлекс Оппенгейма - разгибание большого пальца в ответ на проведение мякотью большого пальца по гребню большеберцовой кости.

Рефлекс Гордона – разгибание большого пальца при сжатии рукой икроножных мышц.

Рефлекс Шеффера – разгибание большого пальца стопы при щипковом раздражении ахиллова сухожилия.

Рефлекс Гроссмана – разгибание большого пальца стопы при щипковом раздражении мизинца.

Рефлекс Россолимо – быстрое подошвенное сгибание пальцев стопы при пощелкивании по мякоти II-V пальцев стопы.

Рефлекс Бехтерева – быстрое сгибание II-V пальцев стопы при постукивании молоточком по тылу стопы на уровне IV плюсневой кости.

Рефлекс Жуковского - сгибание II-V пальцев стопы при ударе молоточком по подошве по середине или под пальцами.

Патологический рефлекс с верхней конечности – хватательный **рефлекс Янишевского** – произвольное схватывание и удержание предмета, соприкасающегося с ладонью больного.

Клонусы

Клонус стопы – резкое растяжение ахиллова сухожилия (при тыльном сгибании стопы) приводит к ритмическим движениям стопы (сгибание и разгибание).

Клонус коленной чашечки - ритмическое перемещение коленной чашки вверх-вниз в ответ на резкое смещение коленной чашечки вниз с попыткой удержать ее в этом положении.

Защитные рефлексы – рефлексы спинального автоматизма – произвольное сгибание парализованной конечности в ответ на раздражения ее уколом, щипком, резким сгибанием пальцев стопы.

Патологические синкинезии (содружественные движения).

Глобальные синкинезии. Больного просят здоровой рукой сильно сжимать руку врача, при этом происходит сгибание и приведение к телу парализованной руки и разгибание парализованной ноги.

Координационные синкинезии. Больной, лежа на спине, пытается сгибать голень паретичной ноги, врач оказывает сопротивление этому движению, надавливая на коленный сустав, при этом происходит содружественное разгибание стопы и большого пальца.

Имитационные синкинезии. Парализованные конечности симметрично повторяют движения здоровых (сгибание и разгибание пальцев, пронацию и супинацию кисти).

Чувствительная сфера

Выясняется, не беспокоят ли пациента боли, парестезии; их локализация, интенсивность, характер.

Обращается внимание на наличие анталгических поз. Исследуются болевые точки: производится пальпация в местах выхода затылочных нервов, в надключичных ямках (точки Эрба), по ходу нервных стволов верхних и нижних конечностей, в паравerteбральных точках.

Исследование симптомов натяжения нервных стволов и корешков.

Симптом Ласега – прямую ногу больного, лежащего на спине, поднимают вверх до появления боли по ходу седалищного нерва или в пояснице (первая фаза Ласега), затем сгибают ногу в коленном суставе, боль уменьшается или исчезает (вторая фаза Ласега).

Симптом Вассермана – прямую ногу больного, лежащего на животе, поднимают вверх до появления боли по передней поверхности бедра (по ходу бедренного нерва).

Симптом Мацкевича – ногу больного, лежащего на животе, сгибают в коленном суставе до появления боли по ходу бедренного нерва.

Симптом Нери – симптом натяжения корешков спинного мозга – резкое пассивное сгибание головы вызывает боль в области поясницы или в ноге по ходу седалищного нерва.

Симптом Дежерина – боль в зоне иннервации пораженного корешка возникает при кашле, чихании, натуживании.

Исследование поверхностной чувствительности

Болевая чувствительность. Острием булавки врач наносит больному легкие уколы на симметричных участках тела. Больной с закрытыми глазами отвечает «остро» или «тупо».

Тактильная чувствительность. Врач касается симметричных участков кожи больного кисточкой или ваткой. Больной отвечает «чувствую» или просто «да».

Температурная чувствительность. Врач берет две пробирки, наполненные одна теплой водой, другая – прохладной и попеременно прикладывает их к коже больного, который отвечает «теплое», «холодное». В норме человек различает разницу в температуре на 1-2 градуса.

Исследование глубокой чувствительности

Мышечно-суставное чувство. Врач проводит пассивные движения в суставах рук и ног больного. Больной с закрытыми глазами определяет направление движения (вверх, вниз, вправо, влево).

Кинестетическая чувствительность. Врач перемещает кожную складку на лице или торсе больного в различных направлениях. Больной с закрытыми глазами определяет направление движения.

Вибрационная чувствительность исследуется камертоном с числом колебаний 256 в сек. Ножка вибрирующего камертона ставится на костные выступы конечностей и торса. Определяется способность больного воспринимать вибрацию и продолжительность этого восприятия.

Чувство давления определяется с помощью прибора – барестезиометра.

Чувство веса. Больной протягивает перед собой руки ладонями вверх. Врач накладывает на ладони гири, разные по весу, больной должен определить, что тяжелее, а что легче.

Исследование сложных видов чувствительности

Чувство локализации раздражения. Больной с закрытыми глазами должен точно определить место, на которое врач наносит тактильное или болевое раздражение.

Чувство дискриминации – раздельное восприятие двух одновременно наносимых на кожу раздражений. Исследуется с помощью циркуля Вебера.

Двумерно-пространственное чувство. Врач чертит на коже больного фигурки, цифры, буквы. Больной должен узнавать их с закрытыми глазами.

Трехмерно-пространственное чувство – стереогностическое чувство. Больному вкладывают в руку мелкие, знакомые ему предметы, он должен их узнавать.

При наличии расстройства чувствительности нужно определить границы расстройства, зарисовать на схеме, определить вид расстройства чувствительности (гипестезия, анестезия и др.) и его тип (периферический, спинальный, церебральный).

Вегетативная нервная система

Обращается внимание на состояние кожных покровов, волос, ногтей, проверяется пульсация периферических сосудов конечностей и сонных артерий.

Исследуются кожные и сосудистые рефлексы: местный дермографизм, рефлекторный дермографизм, пиломоторный рефлекс, глазо-сердечный рефлекс Ашнера, ортостатический, клиностатический рефлексы.

Интенсивность потоотделения определяется на вид и на ощупь, температура кожи – на ощупь.

Выявляются и описываются трофические расстройства: артропатии, трофический кератит, пролежни.

Высшие корковые функции

Импрессивная речь. Больному предлагают показать называемые предметы или части тела (часы, стакан, нос, рот) – понимание смысла слов.

Понимание смысла простых и сложных предложений. Больного просят открыть рот, закрыть глаза, указательным пальцем левой руки показать правое ухо. Понимание смыслового значения фраз: «Петя шел за Васей», «Кто шел впереди?». Различает ли больной правильные и неправильные по смыслу фразы: «Слон больше мухи», «Муха больше слона».

Исследование фонематического слуха: больному предлагают повторять близкие по звучанию фонемы: Б-П, П-Б, ДА-ТА, ТА-ДА и т.д.

Экспрессивная речь. Исследование отраженной речи: больному предлагают повторять отдельные буквы (а, у, к, б), слоги (та, на, ре), слова (мама, стол, кораблекрушение), простые и сложные фразы.

Исследование автоматизированной речи. Больному предлагают считать до 10, назвать по порядку буквы алфавита, дни недели, месяцы и т.п.

Исследование повествовательной речи. Больного спрашивают «Как Вы заболели?», «Расскажите о себе». Больного просят назвать окружающие его предметы.

Корковые расстройства речи могут выражаться в виде моторной афазии, сенсорной афазии, амнестической афазии, семантической афазии.

Исследование чтения. Больному предлагают прочесть вслух буквы, отдельные слова, короткие и длинные фразы. Расстройство чтения – алексия.

Исследование письма. Больному предлагают написать слово, фразу, написать под диктовку, письменно, ответить на вопрос. Расстройство письма – аграфия.

Исследование счета. Больному предлагают совершить в уме арифметические действия: сложение, вычитание, умножение, деление. Расстройство счета – акалькулия.

Исследование праксиса. Больному предлагают подражать действиям врача (поднять руку вверх), производить действия с реальными предметами (зажечь спичку, застегнуть пуговицу), показать, как пользоваться воображаемыми предметами (помешать ложечкой чай в стакане, забить гвоздик в стенку), выполнить символические жесты (показать, как солдат отдает честь), сложить из спичек геометрические фигуры, домик, колодец).

Расстройство праксиса – апраксия.

Исследование гностических функций. Агнозия – утрата способности узнавания при отсутствии нарушения чувствительности, зрения, слуха, обоняния, вкуса.

Тактильная агнозия – астереогнозия – больной не узнает предметы при ощупывании (поражение коры теменной доли).

Зрительная агнозия – больной видит предмет, но не может узнать его. Наблюдается при поражении коры наружной поверхности затылочной доли.

Слуховая агнозия – больной не понимает происхождения и значения звуков (не узнает часов по тиканью, собаку по лаю, самолета по издаваемому им гулу).

Психическая сфера

Сознание больного – ясное, оглушенность, сонливость, сопор, кома.

Восприятие – иллюзии, галлюцинации (зрительные, слуховые, тактильные, обонятельные, вкусовые).

Мышление – замедленность, ускорение ассоциативного процесса. Навязчивые идеи. Бредовые высказывания. Критическая оценка своего состояния.

Внимание – устойчивость, отвлекаемость.

Память – на недавнее и давно прошедшее событие. Конфабуляции.

Интеллект – соответствует или нет возрасту, образованию, социальному положению.

Настроение – ровное, апатия, депрессия, эйфория.

Сон – скорость засыпания, продолжительность, глубина.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ И ТОПИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

На основании данных объективного исследования больного, с учетом выявленных симптомов и синдромов определяется локализация патологического очага. Следует иметь в виду возможность очагового, системного и многоочагового поражения нервной системы.

ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Выставляется на основании анамнеза и объективных данных.

РЕЗУЛЬТАТЫ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для подтверждения диагноза проводится общий анализ мочи и крови, исследование спинномозговой жидкости, обзорная рентгенография позвоночника и черепа, компьютерная томография, ядерно-магнитно-резонансная томография (ЯМРТ), исследование глазного дна. В случае необходимости используются электрофизиологические и ультразвуковые методы исследования (ЭЭГ, РЭГ, ЭНМГ, ЭхоЭГ, УЗДГ, дуплексное сканирование сосудов), а также серологические, бактериологические и вирусологические методы.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Проводится с другими сходными с предполагаемым заболеванием болезнями. При этом приводятся симптомы общие для всех предполагаемых заболеваний и указываются признаки, позволяющие отвергнуть ряд заболеваний и оставить одно наиболее вероятное в данном случае.

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

(основное заболевание, осложнение и сопутствующие заболевания)

На основании жалоб больного, анамнеза, данных неврологического осмотра, результатов лабораторных и клинико-физиологических, рентгенологических и других методов исследования формулируется клинический диагноз, характеризующий этиологию заболевания, локализацию патологического процесса, степень и характер функциональных расстройств, особенности течения или форму болезни в зависимости от индивидуальных особенностей больного.

Основной считается та болезнь, которая является более серьезной в отношении сохранения жизни, трудоспособности и на лечение которой должно быть направлено основное внимание.

Формулировка клинического диагноза предусматривает выделение основного заболевания, его стадии развития, фазы (ремиссия, обострение), формы осложнения основного заболевания, сопутствующих болезней.

В настоящее время принято шифрование клинического диагноза согласно Международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ-10).

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

Основывается на знании этиологии и патогенеза заболевания у данного больного, механизмов и особенностей действия фармакологических средств и других методов лечения (режим, диета, физиотерапия, лучевая терапия и др.).

ДНЕВНИК

Дневник должен отражать самочувствие больного, течение болезни (перемены в объективном состоянии, появление новых симптомов или их регресс), результаты лабораторных, клинико-функциональных, рентгенологических и других методов исследования больного. В нем обосновываются назначения, касающиеся диеты, режима, лечебных мероприятий, вызова консультанта, отмечается подготовка больного к производству различных исследований.

ЭПИКРИЗ

Рекомендации по дальнейшему лечению, режиму труда и быта, экспертиза трудоспособности, прогноз заболевания.

В этой же части истории болезни излагаются главные сведения о заболевании, подробное обоснование диагноза, особенности проявления и течения болезни, проводимое лечение, его результаты, состояние больного к моменту выписки. Указываются подробные рекомендации по дальнейшему лечению, решаются вопросы о необходимости диспансеризации. Дается оценка трудоспособности больного применительно к профессии и условиям работы его на производстве (трудоспособен, требуется переход на такую-то работу, направляется на МСЭ для определения степени утраты трудоспособности или нуждается в продлении листка временной нетрудоспособности).

В конце эпикриза указывается прогноз в отношении полного выздоровления, трудоспособности и возможной продолжительности жизни больного.

ГЛАВА III. СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

3.1. Сосудистые заболевания головного мозга

Сосудистые заболевания головного мозга имеют очень широкое распространение. Самостоятельных, изолированных сосудистых заболеваний головного мозга не бывает, они всегда являются частью поражения сердечно-сосудистой системы. Поэтому умение своевременно диагностировать сосудистые поражения головного мозга, особенно острых нарушений мозгового кровообращения и оказание квалифицированной лечебной помощи при этих состояниях важно врачу любой клинической специальности.

Значительное увеличение количества сосудистых заболеваний, особенно сердца и головного мозга, связано с длительными психотравмирующими ситуациями, некачественными продуктами питания с химическими добавками, трудными бытовыми условиями, напряженной экологической обстановкой и множеством других факторов окружающей среды. Большое значение придается также генетической предрасположенности к нарушению биохимических констант и утилизации «шлаков» из внутренней среды организма.

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), смертность от сосудистых заболеваний головного мозга составляет около 15 % от общей смертности, т.е. стоит на третьем месте после болезней сердца и злокачественных опухолей. Наиболее высока заболеваемость и смертность в возрасте между 50 и 70 годами. На каждые 100 млн. населения приходится 500 тыс. инсультов и церебральных кризов. До 20% всех случаев выхода на инвалидность обусловлены сосудистыми заболеваниями головного мозга.

3.1.1. Анатомо-физиологические особенности кровоснабжения головного мозга

Для понимания особенностей клинического проявления различных форм сосудистых поражений головного мозга важное значение имеет знание особенностей кровоснабжения головного мозга.

Кровоснабжение головного мозга обеспечивается двумя артериальными системами: внутренних сонных (*aa. carotides internus*) и позвоночных артерий (*aa. vertebralis*) (рис.1).

Позвоночные артерии кровоснабжают задние отделы мозга (продолговатый мозг, шейный отдел спинного мозга, и мозжечок) и берут начало от подключичных артерий, затем входят в канал поперечных отростков шейных позвонков. На уровне I-го шейного позвонка покидают этот канал и проникают через большое затылочное отверстие в полость черепа, где располагаются на основании продолговатого мозга.

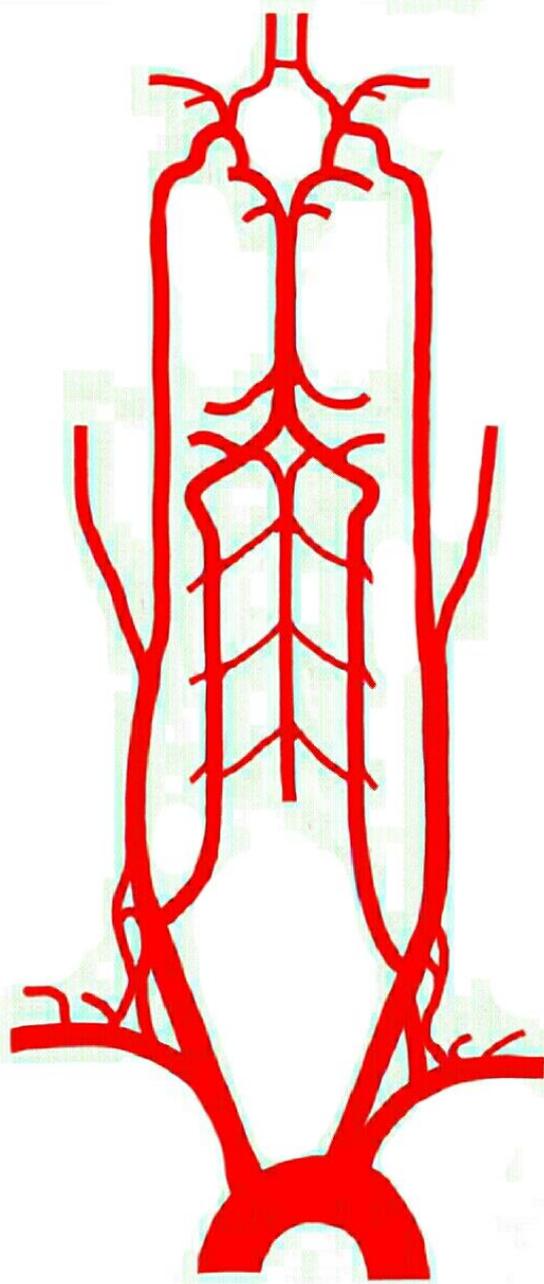


Рис. 1. Схема артериальной системы головного мозга

- 1 – aorta
- 2 – tr. brachicephalicus
- 3 – a. subclavia
- 4 – a. vertebralis
- 5 – a. carotis communis
- 6 – a. carotis externa
- 7 – a. carotis interna
- 8 – a. cerebri anterior
- 9 – a. communicans anterior
- 10 – a. cerebri media
- 11 – a. communicans posterior
- 12 – a. cerebri posterior
- 13 – a. cerebelli superior
- 14 – a. basilaris
- 15 – a. cerebelli inferior posterior
- 16 – aa. spinales

На границе продолговатого мозга и варолиева моста сливаются в общий ствол **основной артерии** (*a. basilaris*). От каждой позвоночной артерии отходят и сразу направляются вниз к спинному мозгу две веточки, которые, сливаясь, образуют переднюю спинальную артерию (*a. spinalis anterior*). Таким образом, на основании продолговатого мозга формируется ромб «**артериального круга Захарченко**». Его верхний угол

представлен началом основной артерии, а нижний – передней спинальной артерией. По разным данным, позвоночные артерии обеспечивают около 15-30 % притока крови к головному мозгу.

Основная артерия (базиллярная артерия, *a. basilaris*) - непарный сосуд, который располагается в базиллярной борозде моста. Позвоночные и основная артерии формируют **вертебробазиллярный бассейн**.

Основная артерия, образованная в результате слияния двух позвоночных артерий, вновь разделяется у переднего края варолиева моста на две **задние мозговые артерии** (*aa. cerebri posterior*), каждая из которых анастомозирует с внутренней сонной артерией посредством **задней соединительной артерии** (*a. communicans posterior*).

Общие сонные артерии (*aa. carotides communis*) берут своё начало в грудной полости: правая от плечеголового ствола (*truncus brachiocephalicus*), левая - от дуги аорты (*arcus aortae*). Сонные артерии обеспечивают около 70-85 % притока крови к мозгу. **Внутренняя сонная артерия** образуется в результате деления общей сонной артерии на внутреннюю (*a. carotis interna*) и наружную (*a. carotis externa*) (на уровне верхнего края щитовидного хряща). Внутренняя сонная артерия входит в полость черепа через *foramen caroticum*, направляясь в кавернозный синус, выйдя из которого она отдает глазничную артерию (*a. ophthalmica*). Далее внутренняя сонная артерия делится на переднюю (*a. cerebri anterior*) и среднюю (*a. cerebri media*) мозговые артерии, которые кровоснабжают лобные, височные и теменные доли головного мозга. Две передние мозговые артерии (*aa. cerebri anterior*) анастомозируют с помощью передней соединительной артерии (*a. communicans anterior*). **Сонные артерии формируют каротидный бассейн**.

Связь двух артериальных систем (каротидной и позвоночной) осуществляется благодаря наличию так называемого **Виллизиева артериального круга**.

В формировании Виллизиева круга участвуют следующие артерии: передние мозговые артерии (*aa. cerebri anterior*), передняя соединительная артерия (*a. communicans anterior*), задние соединительные артерии (*aa. communicans posterior*), задние мозговые артерии (*aa. cerebri posterior*).

Ветви Виллизиева круга не входят в мозговое вещество, а расстилаются по поверхности мозга, последовательно отдавая многочисленные тонкие веточки, отходящие под прямым углом. Подобное строение обеспечивает равномерное распределение кровотока по всей поверхности больших полушарий, а с другой стороны, оно создает оптимальные условия васкуляризации коры мозга. Этим объясняется отсутствие в веществе мозга сосудов крупного калибра, т.е. преобладают мелкие артерии, артериолы, капилляры. Наиболее разветвленная сеть капилляров обнаруживается в области гипоталамуса и в субкортикальном белом веществе мозга.

Благодаря Виллизиевому кругу кровотоков может перераспределяться между двумя большими полушариями в боковых и передне-задних направлениях.

Роль Виллизиева круга в обеспечении компенсаторного кровообращения несомненна, однако значительно большее значение имеют множественные анастомозы корковых и глубоких ветвей передней, средней и задней мозговых артерий.

Таким образом, своеобразие строения сосудистой системы мозга обеспечивает большие возможности для перемещения крови из бассейна одной артерии в бассейны других артерий.

Состояние мозгового кровотока зависит:

- 1) от состояния метаболизма ткани мозга, прежде всего напряжения кислорода (pO_2) и углекислоты (pCO_2);
- 2) от состояния кислотно-щелочного равновесия и pH ткани мозга, количества молочной и пировиноградной кислот и др.);
- 3) от сдвигов внутрисосудистого давления;
- 4) от нервной регуляции.

Мозговой кровотоков находится в строгом соответствии с потреблением кислорода мозгом. В состоянии покоя головной мозг потребляет около 15 % объема крови, и при этом потребляет 20-25 % кислорода, получаемого при дыхании.

В покое он поддерживается на уровне около 50 мл/мин/на 100 гр. ткани мозга, несмотря на возможные значительные колебания значений среднего артериального давления. Для мозга среднего веса (1300-1400 г), который составляет 2 % от общей массы тела, мозговой кровотоков в покое равен 800 мл/мин., что составляет 15-20 % сердечного выброса.

При снижении среднего АД развивается вазодилатация мозговых сосудов, а при гипертензии, наоборот, происходит их вазоконстрикция. Этот процесс, именуемый ауторегуляцией, необходим для поддержания постоянства локальных значений напряжения CO_2 . Ауторегуляция церебрального кровотока - автономная функция миогенного аппарата сосудов (артериол) с целью поддержания постоянного уровня перфузии в капиллярах мозга. Ауторегуляция имеет два основных компонента: быстро реагирующую регуляторную систему, работающую через $PaCO_2$, которая требует всего от 30 секунд до 30 минут для приведения сосудистой системы к исходному состоянию. Повышение уровня $PaCO_2$ на 1 мм.рт.ст. в диапазоне 20-60 мм.рт.ст. у здоровых людей вызывает немедленное повышение мозгового кровотока на 3-5 % за счет дилатации резистивных сосудов. Эта система базируется на эффекте метаболических медиаторов, таких, как дериваты арахидоновой кислоты, АТФ, pH и др. Поэтому острые сдвиги артериального давления все же приводят к временным сдвигам мозгового кровотока. Изменения парциального давления кислорода обладают небольшим обратным действием на мозговой кровотоков, но при уменьшении PaO_2 ниже 50 мм.рт.ст.,

происходит снижение насыщения крови кислородом, что приводит к увеличению мозгового кровотока. В норме мозговой кровоток обратно пропорционален вязкости крови. Поскольку основным фактором вязкости крови при нормальных скоростях сдвига является гематокрит, то соответственно мозговой кровоток и Ht взаимосвязаны обратно пропорционально. Пределы ауторегуляции варьируют от 50 до 150 мм рт.ст. (указаны значения церебрального перфузионного давления (ЦПД)) для нормотоника и до более высоких величин нижнего и верхнего пределов ауторегуляции у гипертоника. Прежде всего, ауторегуляция достигается путем изменения прекапиллярного сопротивления. Компенсаторная вазодилатация артериол мягкой мозговой оболочки происходит при падении давления крови, а компенсаторная вазоконстрикция при повышении АД крови.

Венозная сосудистая система мозга (рис. 2, 3) состоит из вен, синусов и венозных выпускников. Венозные синусы головного мозга - венозные коллекторы, расположенные между листками твёрдой мозговой оболочки. Получают кровь из внутренних и наружных вен головного мозга. Через поверхностные вены кровь собирается от коры больших полушарий и мягкой мозговой оболочки. Из подкорковых образований и желудочков мозга кровь по системе внутренних вен поступает в **большую мозговую вену – вену Галена** (*v. magna cerebri [Galenii]*). Затем поверхностные и глубокие вены сливаются в венозные синусы. Жесткая стенка синуса препятствует спадаемости. Всего 21 синус (сагиттальные верхний и нижний, прямой, поперечный, каменистый верхний и нижний, пещеристый и др.).

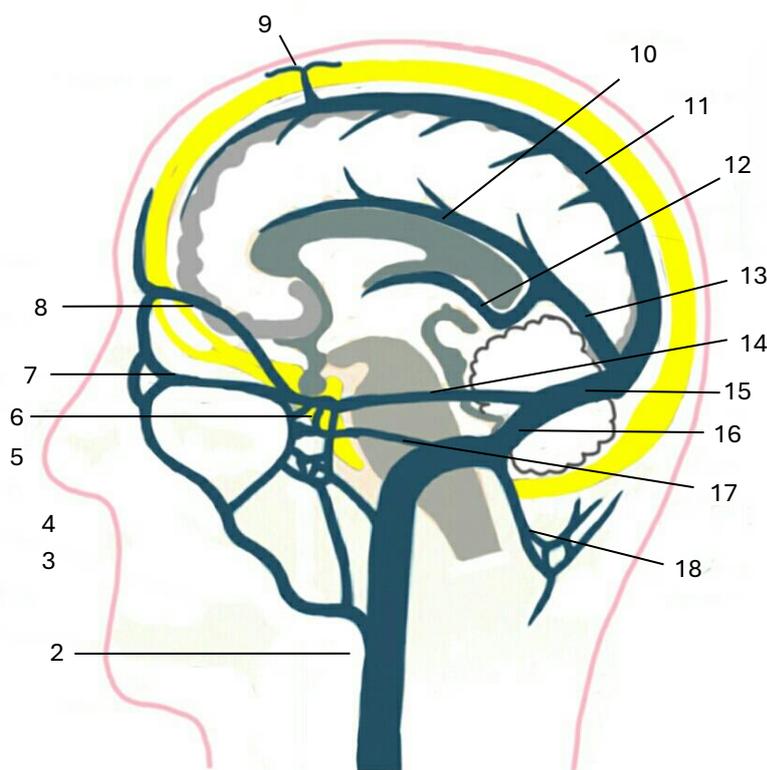


Рис. 2. Синусы и вены головного мозга

- 1 – *v. jugularis inferior*
- 2 – *v. facialis communis*
- 3 – *v. facialis anterior*
- 4 – *v. facialis posterior*
- 5 – *plexus pterygoideus*
- 6 – *sinus cavernosus*
- 7 – *v. ophthalmica inferior*
- 8 – *v. ophthalmica superior*
- 9 – *v. emissaria*
- 10 – *sinus sagittalis inferior*
- 11 – *sinus sagittalis superior*
- 12 – *v. cerebri magna (Galenii)*
- 13 – *sinus rectus*
- 14 – *sinus petrosus inferior*
- 15 – *sinus transversus*

- 16 - *sinus sigmoideus*
- 17 - *sinus petrosus inferior*
- 18 - *v. occipitalis*

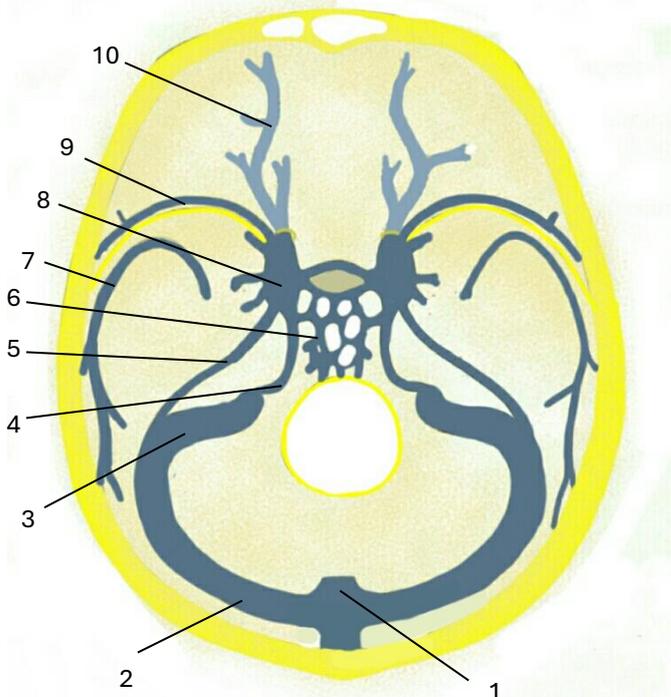


Рис. 3. Венозные синусы основания черепа

- 1 - *sinus rectus*
- 2 - *sinus transversus*
- 3 - *sinus sigmoideus*
- 4 - *sinus petrosus inferior*
- 5 - *sinus petrosus superior*
- 6 - *plexus venosi basilaris*
- 7 - *v. meningealis media*
- 8 - *sinus cavernosus*
- 9 - *sinus sphenoparietalis*
- 10 - *v. ophthalmica*

Кровь от синусов стекает в сборник синусов, расположенный в затылочной области и во внутреннюю яремную вену (*v. jugularis interna*). **Яремные вены** (*venae jugulares*) - парные, располагаются на шее. Затем венозная кровь оттекает в **верхнюю полую вену** (*v. cava superior*).

Обилие анастомозов и отсутствие клапанов является характерной особенностью вен головного мозга.

3.1.2. Синдромы поражения бассейнов мозговых артерий

Нарушение кровообращения в бассейне передней мозговой артерии. Передняя мозговая артерия (рис.4) снабжает кровью внутреннюю поверхность лобной и теменной долей, верхние отделы передней и задней центральной извилин, мозолистое тело, обонятельный тракт и обонятельный мозг, головку и наружную часть хвостатого ядра (скорлупу и бледный шар), переднее бедро внутренней капсулы.

Корковые ветви передней мозговой артерии, спускаясь по наружной поверхности полушарий, анастомозируют с ветвями средней мозговой

артерии. Таким образом, средняя часть передней и задней центральных извилин («проекция рук») снабжаются кровью сразу из двух бассейнов.

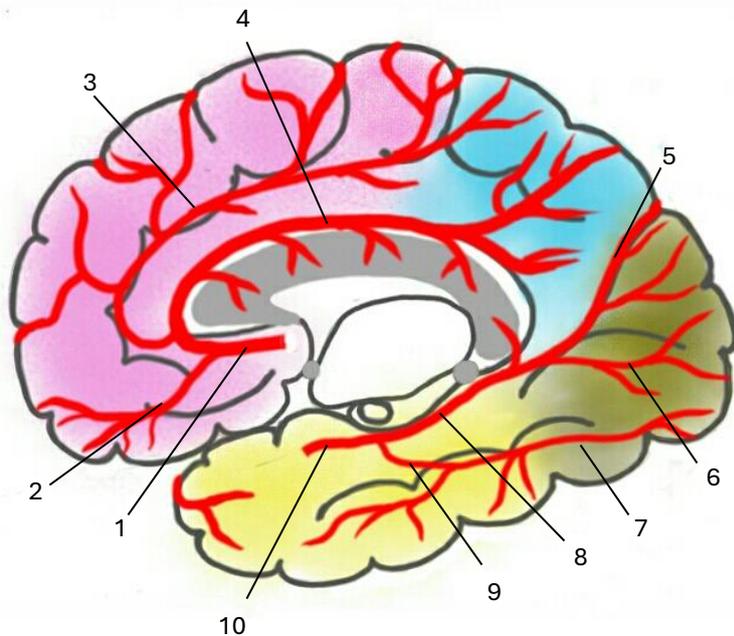


Рис. 4. Артериальное кровоснабжение медиальной поверхности большого мозга

- 1 – *a. cerebralis anterior*
- 2 – *a. orbitofrontalis*
- 3 – *a. callosomarginalis*
- 4 – *a. pericallosa*
- 5 – *a. parietooccipitalis*
- 6 – *a. calcarina*
- 7 – *a. occipitotemporalis*
- 8 – *a. temporalis posterior*
- 9 – *a. temporalis anterior*
- 10 – *a. cerebralis posterior*

При нарушении кровотока в передней мозговой артерии

развиваются следующие симптомы:

1) неравномерный гемипарез и гемигипестезия с преимущественным поражением проекции ноги (верхний отдел центральной долики) на противоположной очагу стороне. Парезы руки быстро проходят;

2) центральный парез VII и XII пар черепно-мозговых нервов;

3) левосторонняя апраксия вследствие поражения мозолистого тела;

4) недержание мочи вследствие размягчения парацентральной долики;

5) гемиатаксия на противоположной очагу стороне вследствие нарушения корковой коррекции координации движений по лобно-мосто-мозжечковому пути;

6) изменения психики – «лобная психика» (дезориентация, расстройство памяти, спутанность, болтливость, склонность к плоским шуткам);

7) гиперкинезы лица и руки как результат поражения переднего отдела хвостатого и лентикулярного ядер;

8) ригидность мышц при поражении бледного шара;

9) нарушение обоняния (обонятельный тракт).

Нарушение кровообращения в бассейне средней мозговой артерии

Средняя мозговая артерия (рис.5) обеспечивает кровоснабжение коры и подкоркового белого вещества большей части наружной поверхности больших полушарий.

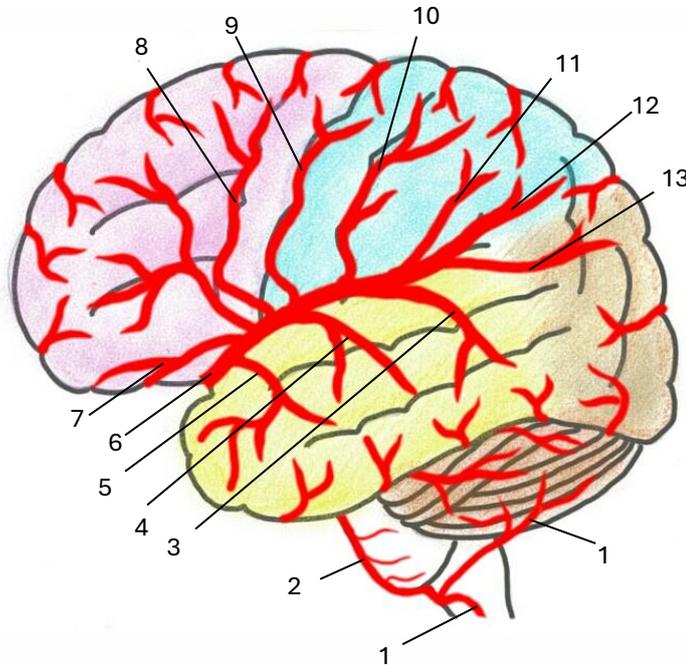


Рис. 5. Артерии верхнелатеральной поверхности большого мозга

- 1 – *a. vertebralis*
- 2 – *a. basilaris*
- 3 – *a. temporalis posterior*
- 4 – *a. temporalis intermedia*
- 5 – *a. temporalis anterior*
- 6 – *a. cerebri media*
- 7 – *a. frontobasalis lateralis*
- 8 – *a. sulci precentralis*
- 9 – *a. sulci centralis*
- 10 – *a. sulci postcentralis*
- 11 – *a. parietalis anterior*
- 12 – *a. parietalis posterior*
- 13 – *a. gyri angularis*

На основании мозга (рис.6) отдает несколько глубинных веточек, васкуляризирующих колена и передние 2/3 заднего бедра внутренней капсулы, часть хвостатого и лентикулярного ядер, зрительного бугра, пучок Грациоле, центр Вернике височной доли.

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, относящейся к бассейну передней мозговой артерии. Поэтому, закупорка глубокой центральной веточки средней мозговой артерии дает равномерную гемиплегию с охватом и лица, и руки, и ноги, а поражение предцентральной ветви – неравномерный гемипарез, преимущественно мышц лица и руки.

При нарушении кровообращения в бассейне средней мозговой артерии наблюдаются следующие симптомы:

- 1) гемиплегия (равномерная при поражении глубоких ветвей и с преимущественным парезом мышц лица и руки при закупорке корковых ветвей) на противоположной очагу стороне;
- 2) гемигипестезия или гемиянестезия (контрлатеральная очагу);
- 3) поворот головы и взора в сторону очага (поражение адверсивного поля);

- 4) моторная афазия (поражение центра Брока лобной доли);
- 5) сенсорная афазия (центр Вернике височной доли) или тотальное нарушение речи;

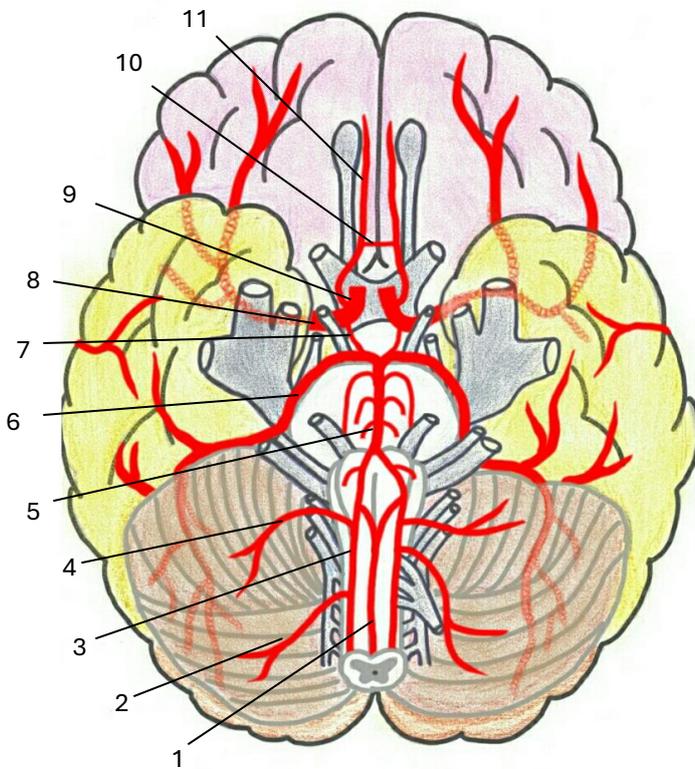


Рис. 6. Артерии основания мозга

- 1 – *a. spinalis anterior*
- 2 – *a. cerebelli inferior posterior*
- 3 – *a. vertebralis*
- 4 – *a. cerebelli inferior anterior*
- 5 – *a. basilaris*
- 6 – *a. cerebri posterior*
- 7 – *a. communicanta posterior*
- 8 – *a. cerebri media*
- 9 – *a. carotis interna*
- 10 – *a. communicanta anterior*
- 11 – *a. cerebri anterior*

6) двусторонняя апраксия (поражение нижнего полюса левой теменной доли);

7) астереогноз, анозогнозия, нарушение схемы тела (верхние отделы теменной доли);

8) контралатеральная гемианопсия (пучок Грациоле в толще височной доли);

9) при закупорке передней ворсинчатой артерии может развиваться клинический синдром в виде гемиплегии, гемианестезии, гемианопсии, таламических болей, грубых вазомоторных нарушений с отеком пораженных конечностей.

Нарушение кровообращения в бассейне задней мозговой артерии

Задняя мозговая артерия васкуляризует кору и субкортикальное белое вещество затылочной доли, задний отдел теменной доли, нижнюю и заднюю части височной доли.

В месте своего отхождения от *a. basillaris* задняя мозговая артерия отдает несколько глубоких веточек, снабжающих кровью задние отделы зрительного бугра, гипоталамуса, мозолистого тела, хвостатого ядра, часть пучка Грациоле, льюисово тело.

Задняя мозговая артерия участвует также в кровоснабжении четверохолмия и ножек мозга.

Нарушение кровообращения в бассейне задней мозговой артерии сопровождается:

1) центральной гомонимной гемианопсией, половинной или квадрантной (поражение внутренней поверхности затылочной доли, шпорной борозды (cuneus, girus lingualis) на противоположной очагу стороне;

2) зрительной агнозией (наружная поверхность левой затылочной доли);

3) таламическим синдромом на противоположной очагу стороне (гемианестезия, гемиатаксия, гемианопсия, таламические боли, трофические нарушения).

4) амнестической афазией, алексией (поражение смежных областей теменной, височной и затылочной долей слева);

5) атетоидными хореоформными гиперкинезами;

6) альтернирующими синдромами поражения среднего мозга (синдромы Вебера и Бенедикта);

7) периферической гемианопсией, обусловленной поражением задних отделов (полная, половинная, гомонимная гемианопсия на противоположной очагу стороне с выпадением реакции зрачков со «слепых» половин сетчаток).

Нарушение кровообращения в бассейне базилярной артерии

Базилярная артерия (рис.7) принимает участие в васкуляризации варолиева моста 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 ветвью позвоночной артерии.

Закупорка основной артерии вызывает:

1) параличи конечностей;

2) расстройства чувствительности с одной или с обеих сторон;

3) поражение черепно-мозговых нервов (лицевого, тройничного, глазодвигательных, зрительного) чаще в виде альтернирующих стволовых синдромов;

4) изменение мышечного тонуса (гипотония, гипертония, децеребрационная ригидность, горметония).

В связи с двусторонними парезами или параличами обычно не выявляются нарушения координации движений.

Постепенная закупорка основной артерии (тромбоз) характеризуется медленным развертыванием клинической картины, появлением вначале преходящих симптомов: головокружения, пошатывания при ходьбе, парезы и гипестезии конечностей, асимметрии лица, глазодвигательные расстройства, нарушения зрения.

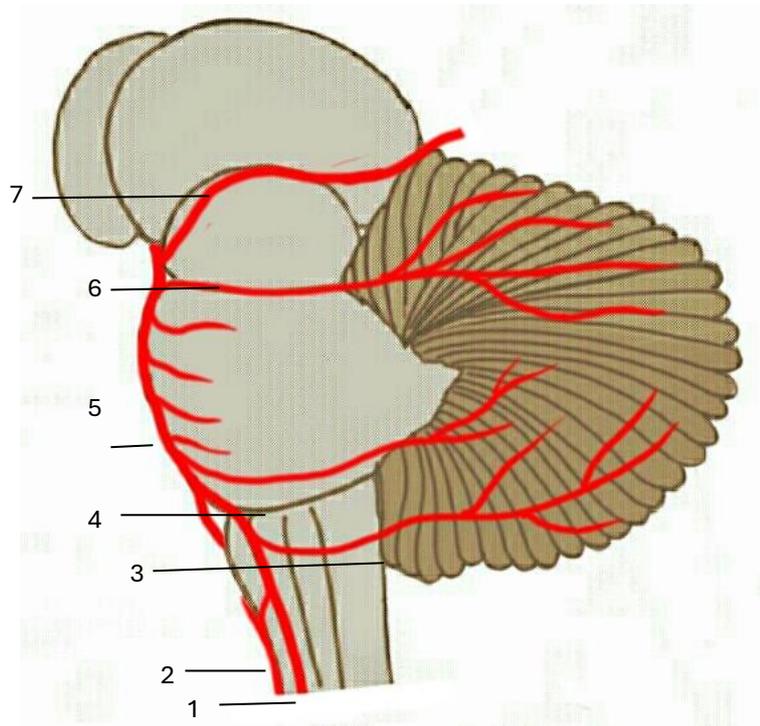


Рис. 7. Артериальное кровоснабжение мозгового ствола и мозжечка

- 1 – *a. vertebralis*
- 2 – *a. spinalis anterior*
- 3 – *a. cerebella inferior posterior*
- 4 – *a. cerebelli inferior anterior*
- 5 – *a. basilaris*
- 6 – *a. cerebelli superior*
- 7 – *a. cerebri posterior*

Нарушение кровообращения в бассейне позвоночной артерии

Позвоночная артерия обеспечивает васкуляризацию продолговатого мозга, задне-нижних отделов мозжечка, верхних сегментов спинного мозга (см. рис.7).

При нарушении кровообращения в бассейне позвоночной артерии возникают:

- 1) гемиплегия и гемианестезия на противоположной очагу стороне;
- 2) нарушение поверхностной чувствительности на лице и симптомы поражения бульбарных черепно-мозговых нервов на стороне очага;
- 3) может развиваться альтернирующий синдром Захарченко-Валленберга;
- 4) вестибулярные нарушения, нарушение статики и координации.

Задняя нижняя мозжечковая артерия васкуляризирует верхне-боковые отделы продолговатого мозга (верёвчатые тела, вестибулярные ядра, ядро поверхностной чувствительности тройничного нерва, ствол спино-таламического пути), задне-нижний отдел мозжечка.

При поражении этой артерии наблюдается альтернирующий синдром Захарченко-Валленберга.

На стороне очага:

1) нарушение поверхностной чувствительности на лице (поражение nucl. spinalis n. trigeminis);

2) парез мягкого неба и голосовой связки (nucl. ambiguus);

3) нарушение симпатической иннервации глаза – синдром Бернара-Горнера (поражение нисходящих волокон к цилио-спинальному центру);

4) мозжечковые расстройства.

На противоположной очагу стороне:

1) легкий гемипарез (поражение пирамидного пути);

2) болевая и температурная гемианестезия на туловище и конечностях (спино-таламический путь).

Возможно разные варианты этого синдрома.

Подключичный синдром обкрадывания иногда является причиной синдрома нарушения кровообращения в позвоночной артерии. Он обусловлен закупоркой безымянной артерии или начального отдела подключичной артерии.

В этих условиях на стороне закупорки падает давление в позвоночной артерии и в ней возникает ретроградный ток крови, т.е. она «отсасывает» часть крови из противоположной позвоночной артерии «обкрадывая» мозг и кровь через нее попадает в подключичную артерию, а далее в сосуды руки. В силу «перетока» кровоснабжение мозгового ствола уменьшается, что проявляется интермиттирующими или стойкими стволовыми симптомами.

Многие случаи подключичного синдрома обкрадывания протекает латентно. Клинические симптомы возникают при поражении нескольких сосудов, что ограничивает возможность компенсации.

Появление и усиление стволовых симптомов можно вызвать, предлагая больному усиленно поработать рукой при гомолатеральной закупорке подключичной артерии, что сопровождается увеличением притока крови к ней. Пульс на этой руке обычно отсутствует или резко ослаблен.

3.1.3. Классификация сосудистых поражений головного мозга

В соответствии с Международной классификацией болезней десятого пересмотра (МКБ-10), цереброваскулярные болезни выделены в одноименный блок рубрик с кодами I60-I69 (в классе «заболевания системы кровообращения»). Рубрики I60-I62 включают различные варианты геморрагического инсульта, рубрика I63 – варианты ишемического инсульта, рубрика I64 – неуточненный инсульт. Остальные группы (I65-I69) содержат хронически протекающие заболевания цереброваскулярной системы - окклюзии и стенозы сосудов головного мозга, аневризмы, подкорковую атеросклеротическую и гипертоническую энцефалопатию, болезнь Моямоя, церебральные

артерииты и др., а также тромбозы венозных синусов, не осложнённые инфарктом мозга.

Транзиторная ишемическая атака, включая синдром сонной артерии, преходящую слепоту, транзиторную глобальную амнезию, по данной классификации обозначена кодом G45, а синдромы поражений отдельных сосудистых бассейнов головного мозга и лакунарные синдромы - кодом G46 (блок рубрик «эпизодические и пароксизмальные расстройства» в классе «заболевания нервной системы» по МКБ-10).

Разработанная в Институте неврологии АМН СССР классификация охватывает, без излишней детализации, все формы сосудистых поражений мозга (Е. В. Шмидт, Г А. Максудов, 1971).

1. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения (или медленно прогрессирующее нарушение мозгового кровообращения).

1.1 Начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения.

1.2 Дисциркуляторная энцефалопатия (1,2 и 3 стадии).

2. Острые нарушения мозгового кровообращения.

2.1 Преходящие нарушения мозгового кровообращения.

2.1.1 Транзиторные ишемические атаки.

2.1.2 Гипертонические церебральные кризы.

2.2. Инсульты.

2.2.1 Ишемические.

2.2.2 Геморрагические (паренхиматозные, оболочечные, паренхиматозно-оболочечные).

2.3 Острая гипертоническая энцефалопатия.

3.1.4. Острые нарушения мозгового кровообращения

3.1.4.1. Преходящие нарушения мозгового кровообращения

Преходящие нарушения мозгового кровообращения характеризуются внезапным возникновением очаговых неврологических симптомов, которые развиваются у больного с сосудистым заболеванием (артериальная гипертония, атеросклероз, ревматизм и др.), продолжаются несколько минут, реже часов, но не более суток и заканчиваются полным восстановлением нарушенных функций.

Они могут быть обусловлены мелкими кровоизлияниями (плеторическая форма), небольшими очажками размягчения (ишемическая форма) и гипертоническими кризами.

Преходящие нарушения мозгового кровообращения возникают у больных атеросклерозом и артериальной гипертонией, сахарным диабетом, васкулитом различной этиологии, заболеваниями сердца, крови, при различных аномалиях сосудов и др.

В **патогенезе** преходящих нарушений мозгового кровообращения первостепенное значение придается недостаточности сосудов мозга, обусловленной атеросклеротическим их стенозированием и окклюзией, патологической извитостью и перегибами, колебаниями артериального давления, ангиоспазмом, острой сердечно-сосудистой недостаточностью. Важную роль в их развитии играют микроэмболии из магистральных артерий головы и периферических сосудов, причиной которых могут быть изменения реологических и физико-химических свойств крови, изъязвления атероматозных бляшек в стенках крупных сосудов.

Гипертонический церебральный криз - состояние, связанное с острым, обычно значительным подъемом артериального давления и сопровождающееся появлением общемозговых, реже очаговых неврологических симптомов, вторичных по отношению к гипертензии. Наиболее тяжелой формой гипертонического криза является острая гипертоническая энцефалопатия, основу патогенеза которой составляет отек головного мозга.

Гипертонический церебральный криз возникает у больных артериальной гипертензией. Провоцируют его эмоциональные стрессы, тяжелая физическая работа, злоупотребление алкоголем и другие факторы, способствующие повышению артериального давления.

Патологоанатомические изменения характеризуются отеком мозгового вещества, полнокровием сосудов головного мозга и микрогеморрагиями. При гистологических исследованиях обнаруживаются набухание стенок сосудов, пропитывание их плазмой, плазморрагии, микроаневризмы и диапедезные периваскулярные геморрагии.

В клинической картине преобладают общемозговые симптомы, возникающие в связи с переполнением кровяного русла и отеком тканей, расположенных в полости черепа или в результате спазма мозговых сосудов.

На первый план выступают диффузные распирающие головные боли, преимущественно выраженные в затылочной области. Они часто сопровождаются шумом в голове, несистемным головокружением, тошнотой, иногда рвотой. При этом у больных, как правило, наблюдаются вегетативно-сосудистые расстройства, проявляющиеся бледностью или покраснением лица, усиленным сердцебиением и болью в области сердца, сухостью во рту и т.д. Возможны негрубые нарушения сознания (оглушенность, спутанность, дезориентированность, сонливость). Иногда могут возникать психомоторное возбуждение, преходящая амнезия и кратковременная потеря сознания.

В период гипертонического церебрального криза нередко выявляются асимметрия лица, сухожильная анизорефлексия, изменения полей зрения, чувствительные расстройства и другие слабо выраженные

очаговые симптомы. Субъективно больные могут ощущать фотопсии, некоторое снижение зрения, диплопию.

Транзиторные ишемические атаки (ТИА) - преходящие неврологические нарушения с очаговой симптоматикой, развившиеся вследствие кратковременной локальной ишемии мозга. Транзиторные ишемические атаки чаще наблюдаются у больных атеросклерозом, гипертонической болезнью или их сочетанием и возникают обычно на фоне хронической сосудисто-мозговой недостаточности. Около 50 % больных с ТИА страдают артериальной гипертензией (АГ). У части пациентов она предшествует церебральной катастрофе, у других развивается в остром периоде ТИА как реакция на стресс в результате стимуляции симпатического звена вегетативной нервной системы. Известно, что неуправляемая АГ ухудшает прогноз ТИА, повышает риск перехода его в инсульт, однако неконтролируемое снижение артериального давления (АД) также может ухудшить прогноз.

Патологоанатомические изменения характеризуются атеросклерозом магистральных сосудов, небольшими ишемическими инфарктами мозговой ткани, реже - микроэмболиями.

В клинической картине преобладают очаговые неврологические симптомы, характер которых зависит прежде всего от сосуда, в бассейне которого развивалась недостаточность кровотока.

Транзиторный ишемический приступ, возникший в зоне васкуляризации бассейна системы внутренней сонной артерии, способствует появлению нестойкого пареза руки или ноги, а также чувствительных расстройств на противоположной очагу стороне. Возможны расстройства речи, кратковременные зрительные нарушения.

Для транзиторных ишемических приступов в вертебрально-базиллярной системе, когда в патологический процесс вовлекаются структуры мозга, расположенные в субтенториальном пространстве и задних отделах полушарий, характерны синкопальные состояния (обмороки), головокружения, нарушения равновесия, атаксия, нистагм, иногда диплопия, фотопсии, гомонимная гемианопсия. Могут выявляться псевдобульбарный или бульбарный синдром, реже – амнестические расстройства. Наряду с этим могут возникать и общемозговые симптомы. Последние, в отличие от больных с гипертоническими кризами, менее выражены.

Преходящие нарушения мозгового кровообращения чаще наблюдаются в системе позвоночной и базиллярной артерий, реже – в системе сонных артерий. В последнем случае прогноз хуже.

Различают три степени выраженности преходящих нарушений мозгового кровообращения, зависящие от длительности течения приступов:

1) легкая, когда восстановление нарушенных функций наступает не позже чем через 10 минут;

2) средняя, когда продолжительность сохранения симптомов выпадения дольше, чем 10 минут и достигает иногда до нескольких часов, но исчезают полностью через 24 часа;

3) тяжелая, когда и через 24 часа остаются легкие органические микросимптомы в виде асимметрии иннервации лицевой мускулатуры, легкого отклонения языка в сторону, анизорефлексии и симптомов орального автоматизма.

Различают частые (3 и более раз в год), редкие (не более 3-х раз в год) и очень редкие (не более 2-х раз в год) преходящие нарушения мозгового кровообращения.

При **диагностике** преходящих нарушений мозгового кровообращения следует учесть наличие у больных признаков основного заболевания, приведшего к острой сосудисто-мозговой недостаточности. В случаях с преходящим нарушением мозгового кровообращения, даже если у больного к приезду бригады скорой помощи неврологическая симптоматика бесследно исчезла, необходима госпитализация в локальный инсультный центр в кратчайшие сроки. В приемном покое дежурный врач невролог проводит сбор жалоб и анамнеза с уточнением точного времени (часы, минуты) появления и регресса неврологической симптоматики. Далее врач невролог оценивает общее состояние больного, состояние жизненно-важных функций и неврологический статус с тестированием по шкале NIHSS (National Institutes of Health Stroke Scale). Особо значимы ослабление пульсации сонной артерии, шум при аускультации над ней или в области орбиты, признаки сосудистой ретинопатии и эмболии в сосудах сетчатки, выявляемые при офтальмоскопии. Проводятся срочные обследования: измерение АД, ЭКГ, глюкозотметрия и анализы крови (тромбоциты), коагулограмма (МНО, АЧТВ, фибриноген). Рекомендуется срочное ультразвуковое исследование сосудов шеи, транскраниальная доплерография, КТ или МРТ головного мозга, в некоторых случаях КТ или МР-ангиография головного мозга. Преходящие нарушения мозгового кровообращения нередко сопровождаются формированием мелких ишемических или геморрагических очагов в мозге, выявляемых при компьютерной или магнитно-резонансной томографии.

Лечение. Под лечением транзиторных церебральных ишемических атак (ТИА) обычно понимают комплекс мероприятий, проводимых в остром периоде заболевания и направленных на восстановление кровотока с целью устранения кислородного голодания в зоне нарушенной васкуляризации и медикаментозную защиту головного мозга от метаболитов и свободных радикалов, образующихся вследствие расстройства кровообращения. Основная задача лечения в остром периоде - предупреждение углубления ишемического поражения мозга, приводящего к развитию инсульта. Профилактические мероприятия обычно начинаются по истечении острого периода и направлены на

предупреждение повторных ТИА и инсультов. Однако у больных с ТИА одни и те же мероприятия являются одновременно и лечебными, и профилактическими.

Безусловно необходимой считается госпитализация больных в период манифестации симптомов ТИА, особенно в случаях длительного эпизода ишемии, когда еще неясно, будет ли это атака или инсульт. Обследование и лечение проводят, как при мозговом инсульте.

Первое направление терапии транзиторных церебральных ишемических атак - восстановление кровотока для устранения кислородного голодания в зоне нарушенной васкуляризации (реперфузия).

Выбор оптимального терапевтического подхода для восстановления мозгового кровотока зависит от патогенетического механизма развития острой очаговой ишемии мозга.

Лечебная тактика при артериальной гипертензии в остром периоде ТИА аналогична таковой в остром периоде инсульта.

В зависимости от показаний и противопоказаний реперфузионная терапия при тромботических и тромбоэмболических острых церебральных ишемиях может включать применение тромболитиков, прямых и непрямых антикоагулянтов, антиагрегантов, низкомолекулярных декстранов и вазоактивных средств комбинированного действия с антиагрегационным эффектом.

Из антиагрегантов наиболее эффективны аспирин в дозе 75-325 мг/сут в один прием (рекомендуемая средняя суточная доза — 125 мг) и тиклопидин (тиклид) в дозе 500 мг/сут (по 250 мг 2 раза в день). С целью усиления терапевтического эффекта показано одновременное назначение аспирина и курантила (дипиридамола) по 25 мг 3 раза в сутки в течение 12 мес. В случае наличия язвы желудка или двенадцатиперстной кишки, эрозивного гастрита прием аспирина противопоказан и назначается тиклид, клопидогрель, или плавикс (75 мг в сутки).

Гемодилуция - способ улучшения мозгового кровотока путем изменения реологических свойств крови и уменьшения ее вязкости. Критерием эффективности гемодилуции является снижение гематокрита до 30-35 %. Для этого применяют 10 % растворы низкомолекулярного полимера глюкозы - декстрана: реополиглюкин (400—500 мл внутривенно капельно, не быстрее чем за 60 мин), реомакродекс, реоглюман (содержит комбинацию растворов реополиглюкина и 5 % маннита).

Лечение острых церебральных ишемий предусматривает также использование препаратов, улучшающих мозговой кровоток, метаболизм сосудистой стенки и повышающих ее антитромбогенные свойства. К их числу относят вазоактивные препараты с комбинированным действием:

- пентоксифиллин (трентал) внутривенно медленно или перорально в дозе 600-1200 мг в день;

- инстенон внутривенно капельно медленно (в течение 3 ч, так как при быстром введении возможно развитие интенсивной головной боли, гиперемии лица, тахикардии) по 2 мл в 200 мл изотонического раствора натрия хлорида;

- кавинтон (винпоцетин) по 2 мл 0,5% раствора на 300 мл изотонического раствора натрия хлорида или в таблетках по 20-30 мг/сут;

- ницерголин (сермион) по 4 мг в разведении внутривенно медленно;

- циннаризин (стугерон) по 25-50 мг 2-3 раза в день.

Улучшение метаболизма головного мозга - второе направление терапии ТИА. Нейропротекция направлена на предотвращение гибели нервных клеток вследствие развивающейся энергетической недостаточности, метаболического ацидоза и индуцированного ими глутамат-кальциевого каскада.

1. Нейропротекторы-антигипоксанты:

1.1. Пептидергические:

- диавитол - внутривенно капельно по 30-50 мл на 200-400 мл физиологического раствора со скоростью 30-40 капель в минуту в течение 10 дней;

- актовегин - внутривенно капельно по 20-50 мл на 200-400 мл физиологического раствора в течение 7-10 дней;

- церебролизин - внутривенно капельно по 10-50 мл на 200-400 мл физиологического раствора ежедневно в течение 3 недель.

1.2. Другие группы:

- пирацетам (ноотропил) - 20 % раствор по 10-60 мл внутривенно медленно (капельно) или в капсулах по 400-800 мг 3 раза в день;

- энцефабол (пиридитол) - драже по 100 мг 3 раза в день в течение 2-4 мес;

- танакан по 40 мг 3 раза в день в течение 1-2 мес.

2. Нейропротекторы-антиоксиданты:

- эмоксипин - внутривенно капельно по 10-20 мл 1% раствора на 150-200 мл физиологического раствора со скоростью 30-50 капель в минуту;

- мексидол - внутривенно струйно по 4 мл 1 раз в день в течение 3 сут с последующим внутримышечным введением в дозе 2 мл в течение 7-10 сут;

- а-токоферола ацетат по 1 мл 10 % раствора внутримышечно № 20;

- антиоксикапс по 2 капсулы 3 раза в день.

Эффективно при лечении острых церебральных дисгемий применение глицина - активатора тормозной нейромедиации. Препарат назначают сублингвально по 1-2 таблетки (100-200 мг) в сутки.

Ярко выраженным ноотропным эффектом обладает семакс - вводится интраназально в дозе 150-260 мкг/кг (12-18 мг) в 4 каплях раствора натрия хлорида (по 2 капли в каждый носовой ход) в течение 5-10 дней.

Эффективным нейропротекторным действием при острых церебральных дисгемиях обладает аплегин (карнитина хлорид). В первые 2 суток препарат вводится внутривенно капельно по 10 мл 2 раза в сутки на изотоническом растворе натрия хлорида, с 3-4-х суток - по 10 мл 1 раз в день, далее по 5 мл (7 мг/кг) 1 раз в сутки. Курс - 10-14 ампул аплегина (5-7 г карнитина).

Для стабилизации структуры и функции нейронов используется также глиатилин (холина альфосцерат), содержащий 40 % холина. Препарат рекомендуется вводить по 4,0 г внутримышечно 1 раз в сутки с равными интервалами в течение 15-20 дней, в последующем - внутрь в капсулах по 800 мг утром и 400 мг днем в течение 6-8 недель.

Больным с гипертоническим церебральным кризом при развивающемся отеке мозга рекомендуются:

- глицерин в виде 50 % раствора по 50 мл 4 раза в сутки внутрь;
- маннитол в виде 15 % раствора по 100 мл 2-4 раза в сутки внутривенно капельно в течение 10-20 мин;
- фуросемид (лазикс) 5-10 мг/ч.

Профилактические мероприятия у больных с ТИА в первую очередь должны быть направлены на устранение или уменьшение воздействия выявленных патогенетических механизмов заболевания и включать коррекцию факторов риска. Второе важнейшее направление профилактики ТИА - медикаментозная коррекция реологических свойств крови. Третьим современным направлением профилактических мероприятий при ТИА является использование физических факторов (в основном различных вариантов гипокситерапии, т.е. дозированного воздействия пониженным содержанием кислорода во вдыхаемом воздухе), направленных на тренировку антигипоксических механизмов защиты организма больного.

При выявлении выраженного стеноза общей или внутренней сонной артерии (более 70% по диаметру) больному с ТИА показано оперативное лечение (каротидная эндартерэктомия). При определении показаний для оперативного лечения следует учитывать целый ряд факторов, в том числе таких, как пол, возраст пациента, наличие сопутствующих заболеваний и др. Оперативное вмешательство считается целесообразным также при выявлении патологической извитости внутренней сонной артерии.

Коррекция факторов риска обязательно включает контроль АД с назначением при необходимости гипотензивных препаратов, прекращение курения, злоупотребления алкоголем, лечение заболеваний сердца (ИБС, аритмии, заболевания клапанов и др.). У пациенток с ТИА рекомендуется либо полное прекращение приема пероральных противозачаточных средств, либо прием в небольших дозах препаратов с низким содержанием эстрогенов. Однако прекращение

приема препаратов, содержащих эстрогены, в менопаузе не рекомендуется.

Лечение атеросклероза должно носить патогенетический и дифференцированный характер. Выбор гиполипидемического препарата осуществляется с учетом выявленного у больного типа дислипидемии. При этом наиболее выраженным гиполипидемическим действием обладают препараты группы статинов: симвастатин (вазилип, веро-симвастатин, симгал), левастатин (мевакор), правастатин (правахол). В качестве мембраностабилизирующих препаратов, тормозящих перекисидацию, применяются антиоксиданты прямого и непрямого действия.

Коррекция реологических свойств крови включает длительное использование антиагрегантов (до года и более), а в определенных ситуациях и антикоагулянтов.

3.1.4.2. Ишемический инсульт

Ишемический инсульт – одна из частых форм острого нарушения мозгового кровообращения, обусловленная внезапно возникающим резко выраженным дефицитом кровоснабжения в бассейне определенного мозгового сосуда с формированием в зоне его васкуляризации деструктивного очага по типу инфаркта мозга.

В этиологии ишемического инсульта существенную роль играют атеросклероз и артериальная гипертензия или их сочетание. Нередко причиной ишемического инсульта могут оказаться облитерирующий тромбангиит, ревматизм, узелковый периартериит, сахарный диабет, нейросифилис, эритремия и др.

В анамнезе могут быть указания на перенесенные инфаркты миокарда, тромбоэмболии почек, легких.

Патологическая анатомия. Сосуды основания мозга склерозированы, стенки их уплощены и утолщены. Просвет сосуда зияет.

На базиллярной, средней и передней мозговых артериях часто обнаруживаются большое количество атероматозных бляшек, сужен просвет сосудов. Иногда в просвете виден тромб.

Мягкие мозговые оболочки, как правило, утолщены, мутноваты.

В мозговом веществе можно видеть очаг западения, где ткань мозга имеет более мягкую консистенцию, аморфна. Рисунок серого и белого вещества не прослеживается.

Микроскопически на границе некротизированной и здоровой ткани видны пролиферация глии, образование коллагеновых волокон и вновь образованные сосуды.

Патогенез. В 60% случаев ишемические размягчения мозга бывают без закупорки сосуда тромбом. В 40% случаев некроз мозговой ткани

наступает вследствие ишемии, связанной с закупоркой просвета сосудов головного мозга тромбом.

Ведущее значение в патогенезе имеет недостаточность мозгового кровотока, в результате чего общий и местный кровоток не поддерживает усиленные метаболические процессы во время перенапряжения нервной деятельности. Возникает диспропорция между потребностью тканей в кислороде и его доставкой, вследствие чего развивается ишемизация нервной ткани в зоне атеросклеротически измененных сосудов.

Для возникновения размягчения не обязательна закупорка просвета, достаточно снижение кровотока на 40%.

Недостаточность общего кровотока, т.е. падение кровяного давления вследствие ослабления сердечной деятельности и поражения рефлексогенных зон каротидного синуса имеет также определенное значение в патогенезе ишемического инсульта.

Независимо от причины, вызвавшей локальную ишемию мозга, развивается каскад патобиохимических изменений, приводящих к необратимому повреждению нервной ткани по механизмам некроза и апоптоза. Эта серия взаимосвязанных изменений получила название «патобиохимический каскад» или «ишемический каскад».

Процесс ишемии мозга динамический, и, как правило, потенциально обратимый. Степень ишемического повреждения находится в зависимости от глубины и длительности снижения церебрального кровотока.

При локальной ишемии мозга вокруг участка с необратимыми изменениями формируется зона, кровоснабжение которой ниже уровня, необходимого для нормального функционирования, но выше критического порога необратимых изменений - «ишемическая полутень» или «пенумбра» (англ. *penumbra*). В этой зоне морфологические изменения отсутствуют. Гибель клеток в области пенумбры приводит к расширению зоны инфаркта. Однако эти клетки в течение определённого времени могут сохранять свою жизнеспособность. Окончательное формирование зоны инфаркта завершается через 48-56 часов. Продолжительность «терапевтического окна» - периода, в течение которого возможно восстановление функции нейронов в области «ишемической полутени» - точно не установлено. Хотя для большинства клеток это время ограничено 3-6 часами, не исключено, что способность к восстановлению сохраняется в течение нескольких суток.

Классификации ишемического инсульта (НИИ неврологии РАМН, 2000)

По патогенезу:

- атеротромботический инсульт (включая артерио-артериальную эмболию) возникает на фоне атеросклероза церебральных артерий крупного или среднего калибра. Этот тип инсульта развивается

ступенеобразно, с нарастанием симптоматики на протяжении нескольких часов или суток, часто дебютирует во сне. Нередко атеротромботический инсульт предваряется транзиторными ишемическими атаками. Размеры очага ишемического повреждения варьируют.

- кардиоэмболический инсульт возникает при полной или частичной закупорке эмболом артерии мозга. Начало кардиоэмболического инсульта как правило внезапное, в состоянии бодрствования. В дебюте заболевания наиболее выражен неврологический дефицит. Чаще инсульт локализуется в зоне кровоснабжения средней мозговой артерии, размер очага ишемического повреждения средний или большой, характерен геморрагический компонент. В анамнезе возможны тромбоэмболии других органов.

- гемодинамический инсульт обусловлен гемодинамическими факторами - снижением артериального давления (физиологическим, например во время сна; ортостатической, ятрогенной артериальной гипотензией, гиповолемией) или падением минутного объема сердца (вследствие ишемии миокарда, выраженной брадикардии и т. д.). Начало гемодинамического инсульта может быть внезапным или ступенеобразным, в покое или активном состоянии пациента. Размеры инфарктов различны, локализация обычно в зоне смежного кровоснабжения (корковая, перивентрикулярная и др.). Гемодинамические инсульты возникают на фоне патологии экстра- и/или интракраниальных артерий (атеросклероз, септальные стенозы артерий, аномалии сосудистой системы мозга).

- лакунарный инсульт обусловлен поражением небольших перфорирующих артерий. Как правило, возникает на фоне повышенного артериального давления. Развивается постепенно, в течение нескольких часов. Локализуются в подкорковых и стволовых структурах (базальных ганглиях, внутренней капсуле, белом веществе семиовального центра, основании моста), размеры очагов не превышают 1,5 см. Общемозговые и менингеальные симптомы отсутствуют, отмечается соответствующая поражённой структуре очаговая симптоматика.

- инсульт по типу гемореологической микроокклюзии (в некоторых источниках также используется термин «реологический инсульт») возникает на фоне отсутствия какого-либо сосудистого или гематологического заболевания установленной этиологии. Причиной инсульта служат выраженные гемореологические изменения, нарушения в системе гемостаза и фибринолиза. Характерна скудная неврологическая симптоматика в сочетании со значительными гемореологическими нарушениями.

По локализации инфаркта мозга:

В соответствии с топической характеристикой очаговой неврологической симптоматики, по поражённому артериальному бассейну:

- внутренняя сонная артерия;
- позвоночные, основная артерия и их ветви;
- средняя, передняя и задняя мозговые артерии.

По тяжести состояния больных:

- лёгкой степени тяжести - неврологическая симптоматика выражена незначительно, регрессирует в течение 3-х недель заболевания. Вариант малого инсульта;

- средней степени тяжести - преобладание очаговой неврологической симптоматики над общемозговой, отсутствуют расстройства сознания;

- тяжёлый инсульт протекает с выраженными общемозговыми нарушениями, угнетением сознания, грубым очаговым неврологическим дефицитом, часто дислокационными симптомами.

Клиника. Развивается остро, ночью или во время отдыха. Развитию болезни обычно предшествуют головная боль, головокружение, кратковременное нарушение памяти, парестезии в конечностях, тяжесть и слабость в одной или нескольких конечностях, иногда – шум в ушах, мелькание в глазах, эпилептиформные приступы, обморочные состояния.

Паралич развивается в течение нескольких часов, иногда суток. Больной обычно сознание не теряет. Нередко он может рассказать все свои ощущения. Часто, проснувшись утром, отмечает паралич одной или обеих конечностей (верхней и нижней), нарушение речи.

В неврологическом статусе паралич или парез, нарушение речи, снижение тонуса мышц и рефлексов на стороне паралича.

Больной бледен. Пульс ослаблен. Тоны сердца глухие. Артериальное давление понижено или нормальное. Менингеальные признаки обычно отсутствуют.

Восстановление утраченных функций медленное. В резидуальной стадии отмечается центральный моно- или гемипарез, часты речевые расстройства, нарушение чувствительности на паретичной или парализованной стороне.

3.1.4.3. Геморрагический инсульт

Причиной геморрагического инсульта обычно является гипертоническая болезнь или ее сочетание с атеросклерозом, реже – геморрагические диатезы (лейкоз, анемия, токсикоз беременности и др.), разрывы врожденных или посттравматических аневризм мозговых сосудов, инфекционно-аллергические васкулиты.

Геморрагический инсульт делится на parenхиматозное (внутричерепное нетравматическое кровоизлияние), субарахноидальное, parenхиматозно-субарахноидальное и parenхиматозно-вентрикулярное.

По патогенетическим механизмам различают:

- кровоизлияние в результате разрыва сосуда;

- кровоизлияние в результате диапедезного пропитывания.

По морфологии:

- гематомы (ведущим механизмом образования являются разрывы патологически измененных стенок церебральных сосудов);

- очаг геморрагического пропитывания (характеризуется небольшими размерами очага и нечетко выраженными границами, возникает вследствие диапедеза эритроцитов из мелких сосудов).

Гематома и геморрагическое пропитывание являются различными фазами одного и того же процесса.

По локализации:

- субтенториальные;

- супратенториальные.

По локализации:

- кровоизлияния в большой мозг - долевые (лобарные) кровоизлияния (теменные, лобные, височные, затылочные);

- кровоизлияния в базальные ганглии (скорлупа, капсула, таламус, хвостатое ядро);

- кровоизлияния в ствол мозга (мост, средний мозг, продолговатый мозг);

- кровоизлияния в мозжечок.

Различают очаги кровоизлияния:

1) латеральные, когда они находятся снаружи от внутренней капсулы с распространением крови на семиовальный центр (лоб, темя);

2) медиальные – внутри от внутренней капсулы с прорывом крови в желудочки мозга;

3) смешанные, разрушающие внутреннюю капсулу и структуры мозга по обе стороны от нее.

Патологическая анатомия. Полушарие с кровоизлиянием несколько увеличено в размере. На разрезе мозга в острой стадии можно видеть сгусток крови, локализованный преимущественно в подкорковых узлах. Мозговое вещество отечно, границы серого и белого вещества трудно различимы, а иногда не устанавливаются. Боковые желудочки расширены, третий желудочек смещен в сторону. На сосудах основания мозга видны атероматозные бляшки.

При гистологическом исследовании в свежих очагах кровоизлияния обнаруживаются измененные эритроциты, некротизированная мозговая ткань и контуры сосудов. Местами кровь, распространяясь в мозговую ткань и проникая внутрь к периваскулярным пространствам, расслаивает вещество мозга. Стенка геморрагической полости состоит из разрыхленной мозговой ткани. Через 24 часа после кровоизлияния в ней появляются единичные шары. В очагах с давностью 2 и более недель обнаруживаются выщелоченные эритроциты.

Патогенез: 1) ангиоспазм, приводящий к нарушению питания сосудистой стенки; 2) дистрофические изменения стенок сосудов

вследствие нарушения иннервации мозговых сосудов и недостаточной доставки кислорода в результате внезапного падения кровяного давления.

Эти изменения являются тем фактором, на фоне которых при резком повышении артериального давления возникают кровоизлияния путем диапедеза или разрыва стенки сосудов. Допустимы оба варианта.

Клиника. Часто днем после волнений и напряжений, иногда без предвестников, внезапно наступает потеря сознания. У больного развивается кома. В контакт вступить с ним невозможно.

Больной лежит неподвижно там, где упал. Лицо гиперемировано. Кровяное давление повышено. Пульс напряженный, замедленный. Дыхание ослаблено. Нередко бывает непроизвольное мочеиспускание и акт дефекации. Температура повышается до 37,5-38° С.

При исследовании черепно-мозговых нервов находят расширение и неравномерность зрачков, вялую реакцию на свет, паралич взора (глаза повернуты в сторону очага), нередко спонтанный нистагм, плавающие движения глазных яблок, парез лицевого нерва.

Конечности неподвижны. Поднятая рука падает как плеть. На уколы булавкой не реагирует, иногда легкое шевеление на непарализованной стороне. На стороне паралича иногда более глубокая гипотония. Отмечается симптом ротированной стопы кнаружи.

Сухожильные рефлексy в первые дни понижены или отсутствуют. Выявляются патологические рефлексy, несколько слабее на непарализованной стороне или не вызываются.

Нередки общемозговые и менингеальные симптомы, что указывает на прорыв крови в желудочки или субарахноидальное пространство или крупные очаги, расположенные ближе к ним. В этих случаях кровь из очага просачивается в субарахноидальное пространство, что является причиной наличия крови в ликворе.

Субарахноидальное кровоизлияние (кровоизлияние в субарахноидальное пространство) наиболее часто возникает вследствие разрыва аневризмы сосудов мозга, реже – разрыва сосуда на фоне высокого артериального давления или артериовенозной аневризмы.

Начало – острое, внезапное с ощущением как бы удара в голову. Затем появляется резкая головная боль, рвота, тошнота. Часто больные возбуждены, пытаются сесть, встать, куда-то идти. В отдельных случаях заболевание начинается с эпилептического приступа.

Позже через несколько часов, а иногда через 1-2 дня появляются менингеальные симптомы. Сухожильные рефлексy угнетены.

Клиника **неразорвавшейся аневризмы** характеризуется хиазмальными и глазодвигательными нарушениями (диплопия, птоз, косоглазие, анизокория), эпилептическими приступами, расстройством обоняния, вегетативно-сосудистыми расстройствами, снижением памяти и внимания. Однако у многих больных эти симптомы становятся

выраженными только после кровоизлияния, что затрудняет своевременную диагностику.

При прорыве крови в боковые желудочки лицо гиперемировано, пульс сначала замедлен, а позже учащен, температура повышена, наблюдается непроизвольное мочеиспускание. Больные совершают стереотипные движения, как бы потирая и поглаживая себя (автоматическая жестикуляция). Развивается горметонический синдром, описанный С.Н. Давиденковым в 1948 году. Он проявляется в виде тонических спазмов конечностей (экстензорно-пронаторные в верхних конечностях и аддукторно-экстензорные или флексорные движения в нижних конечностях).

Клиническими проявлениями **кровоизлияния в III желудочек** является резкая потливость, гиперемия лица, повышение температуры тела до 40-41 град, неустойчивость артериального давления и тахикардия.

При **кровоизлиянии в IV желудочек** кожные покровы бледные, наблюдаются икота, рвота, нарушение частоты пульса и дыхания, выявляются двусторонние патологические рефлексы при отсутствии парезов и параличей. В отличие от кровоизлияния в боковые желудочки горметонический синдром и автоматическая жестикуляция не часты или носят abortивный характер.

Восстановительная и резидуальные стадии.

Через 1-3 дня после наступления инсульта больной может выходить из коматозного состояния. К нему возвращается сознание. Он начинает глотать пищу, двигать непарализованными конечностями. Стул и мочеиспускание приходят к норме. День ото дня яснее вырисовывается зона поражения мозга.

Через 12-15 дней атонические явления сменяются мышечной гипертонией, у больного отмечается поза Вернике-Манна (рис.8), походка становится гемипаретической. На стороне паралича появляется гипертония мышц в руке в сгибателях, а в ноге – в разгибателях, повышение сухожильных и периостальных рефлексов, патологические рефлексы, гемигипестезия.

3.1.4.4. Значение дополнительных методов исследования в диагностике мозговых инсультов

Большое значение в распознавании характера инсульта имеют данные анализов крови, спинномозговой жидкости (СМЖ), электроэнцефалографии, ультразвукового исследования сосудов шеи и головы, церебральной ангиографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

Лабораторные методы исследования

Гематологическое обследование имеет большое значение для уточнения диагноза возможных причин инсульта: патология крови, системные заболевания (определение антинуклеарного фактора антител к кардиолипинам, фосфолипидам, LE-клеток и.т.п.), диагностики вторичных осложнений (пневмония, инфекции мочевых путей), контроля за состоянием водно-электролитного баланса и газового состава крови, контроля параметров гемостаза и гемокоагуляции при проведении антитромботической терапии, оценки проводимой гемодилюции.

Рис. 8. Левосторонняя спастическая гемиплегия



Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) является базисным тестом контроля эффективности терапии прямыми антикоагулянтами (нефракционированными и низкомолекулярные гепарины).

Международное нормализованное отношение (МНО) представляет собой отношение протромбинового времени плазмы, возведенное в степень МИЧ (международный индекс чувствительности использованного в реакции тромбопластина, указывается производителем реактива). Используется как стандарт контроля при лечении непрямыми антикоагулянтами.

Биохимические тесты (глюкоза, мочевины, креатинин, липиды крови) необходимы для исключения вторичных метаболических церебральных расстройств, особенно при нетипичном течении заболевания, а также для выявления сахарного диабета, дислипидемий с последующей медикаментозной коррекцией.

Исследование электролитов крови при тяжелых формах инсультов является крайне важным. Так, гипонатриемия является наиболее частым электролитным нарушением у тяжелых больных вне

зависимости от причины основного заболевания, но требует неотложной коррекции только в тех случаях, когда натрий снижается в плазме ниже 120-125 ммоль/л, т.к. иначе может быстро развиваться гипоосмолярная кома. Гипернатриемия сопровождается резким повышением осмолярности плазмы, нарастанием величин гематокрита. Осмолярность является интегративным показателем ряда констант гомеостаза. Уровень осмолярности свыше 320 ммоль/л является прогностически неблагоприятным. Гиперкалиемия может приводить к внезапной остановке сердца.

Исследование газового состава крови необходимо, прежде всего, для определения показаний к проведению ИВЛ.

Анализ ликвора. Исследование СМЖ имеет важное значение в распознавании характера инсульта. При субарахноидальном и субарахноидально-паренхиматозном кровоизлиянии в ликворе отмечается примесь крови.

У больных с паренхиматозными геморрагиями наблюдается несколько вариантов картины ликвора.

Первую группу составляют больные с массивными очагами кровоизлияний в лобно-височной, височно-теменной или подкорковой областях, расположенных близко к ликворным путям. У этих больных наиболее типичными являются повышение ликворного давления (от 200 до 400 мм водн. столба), небольшая примесь крови, легкая ксантохромия, свежие или измененные эритроциты в осадке.

Во вторую группу входят больные, у которых менее распространенные очаги кровоизлияний находятся в области семиовального центра, подкорковых узлов или верхних отделах ствола. У них отмечается только повышение ликворного давления (от 220 до 310 мм водн. столба).

К третьей группе относятся больные, у которых имеются ограниченные очаги кровоизлияния в области белого вещества полушарий или подкорковых узлов. Ликвор в этих случаях не изменяется, что вызывает большие затруднения при распознавании характера инсульта. В то время как клиническое течение и наличие лейкоцитоза со сдвигом влево, повышение сахара в крови указывают на кровоизлияние в мозг.

Нормальный состав ликвора обычно расценивается как важный признак ишемического инсульта и может возникнуть ошибочное представление о тромбозе какой-либо мозговой артерии. Между тем диагностическое значение этого показателя все же не абсолютное.

Ишемический инсульт, в противоположность геморрагическому, действительно чаще не сопровождается изменениями в спинномозговой жидкости. Вместе с тем бывают случаи, когда в ликворе больных с ишемическими размягчениями мозга находят небольшой плеоцитоз (до 100/3) и гиперальбуминоз (0,66-0,9%). У больных с массивным красным

размягчением или при сочетании ишемии с диапедезными гемorragиями по периферии очага гиперальбуминоз достигает 1,6-3,0% на фоне небольшой примеси эритроцитов.

Состояние глазного дна. Состояние сосудов глазного дна позволяет предположительно судить о ведущем сосудистом процессе (атеросклероз, артериальная гипертензия), в ряде случаев предположить характер инсульта (гемorragии на глазном дне), а также механизм ишемии мозга (визуализация эмболов в артериях сетчатки). Отек диска зрительного нерва в дебюте заболевания не типичен для инсульта и заставляет пересмотреть диагноз в пользу объемного образования головного мозга.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) – при ишемическом инсульте в зоне очага определяются нарушение биопотенциалов мозга и более выраженные межполушарные асимметрии, при гемorragиях в остром периоде заболевания – грубые изменения потенциалов по всем областям коры.

ЭЭГ показана в случае впервые возникшего эпилептического приступа, особенно при парциальных приступах, при подозрении на бессудорожный эпилептический статус.

Ультразвуковое исследование артерий и церебральная ангиография

При острых ишемических нарушениях мозгового кровообращения рекомендуется сначала проведение ультразвукового сканирования экстра- и интракраниальных сосудов, включая дуплексное сканирование, и при обнаружении окклюзии сосуда или подозрении на нее - панартериографии магистральных артерий головы или ангиографии на стороне поражения мозга.

Своевременное выявление окклюзирующего поражения экстра- или интракраниальных артерий головы и, при наличии показаний, проведение своевременной ангиохирургической коррекции важно для профилактики повторного инсульта.

Пациентам с ТИА, малым инсультом и спонтанным регрессом симптоматики рекомендуется срочное (в течение 3 часов) ультразвуковое исследование сосудов, КТ ангиография или МР-ангиография для решения вопроса о проведении экстренной тромбэндартерэктомии.

Выявление окклюзий артерий, кровоснабжающих мозг, необходимо для решения вопроса о проведении внутриартериальной транскатетерной тромболитической терапии.

Церебральная ангиография проводится также с целью уточнения причины САК или паренхиматозного кровоизлияния при рассмотрении вопроса о возможности оперативного лечения (клипирование, эндоваскулярная эмболизация аневризмы, удаление гематомы).

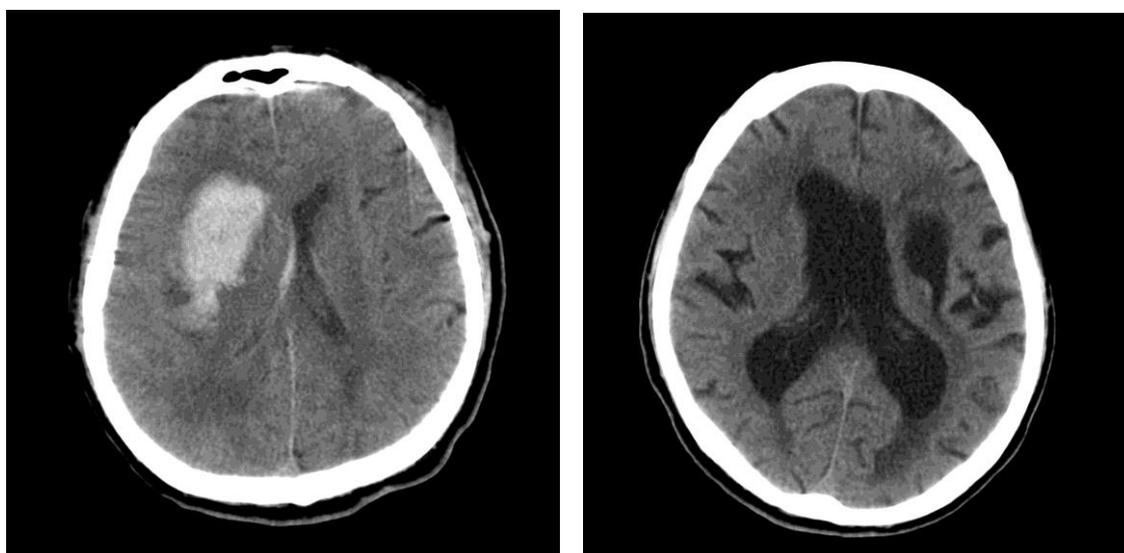
Наряду с рентгеноконтрастной, в том числе цифровой, цифровой субтракционной ангиографией, высокоинформативными являются

спиральная компьютерно-томографическая ангиография и МР ангиография, последняя из которых неинвазивная и не требует применения контрастных веществ.

Транскраниальную доплерографию используют для диагностики патологии интракраниальных артерий как причины инсульта и частого осложнения САК-церебрального вазоспазма с вычислением индекса Линдегарда.

Компьютерная томография (КТ) головного мозга обладает способностью дифференцировать кровоизлияние от ишемии.

Кровоизлияние на КТ проявляется как зоны повышенной плотности, тогда как при инфарктах плотность вещества мозга либо не меняется, либо снижается (рис.9). Эта способность КТ очень важна, поскольку по клиническим данным отличить кровоизлияние от инфаркта бывает невозможно. Поэтому следует воздержаться от назначения антикоагулянтов, пока не будет исключено внутримозговое кровоизлияние с помощью КТ, т.к. в этом случае в спинномозговой жидкости не всегда появляется кровь. 15-20% инфарктов видны на КТ сразу, однако в большинстве случаев инфаркт среднего размера выявляется на КТ начиная с 3-5 дня. С помощью КТ можно диагностировать множественные инфаркты, вызванные эмболией, в том числе те из них, которые в силу своей локализации не проявляются клинически. КТ иногда выявляет артериовенозные мальформации и аневризмы, но для их уточнения в этом случае необходима ангиография.



а

б

Рис. 9. Компьютерная томограмма головного мозга

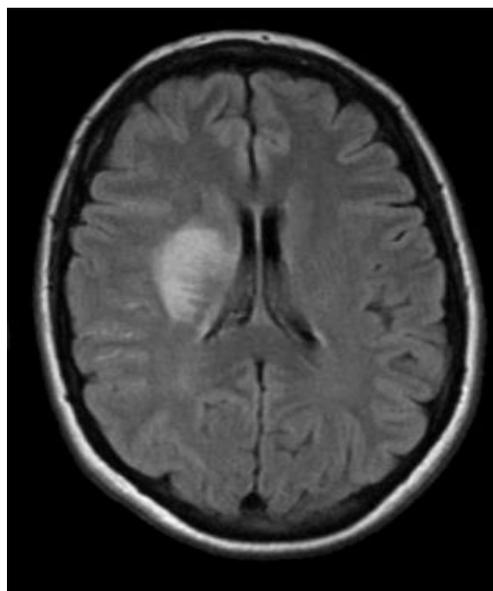
а - очаг свежего кровоизлияния

а - киста после перенесенного кровоизлияния

Компьютерная томография мозга остается методом выбора в диагностике острой стадии инсульта, т.к. с ее помощью четко выявляются кровоизлияния. Однако для определения небольших очажков кровоизлияния в подострой стадии инфарктов мозга в первые 48 часов, ишемии в области задней черепной ямки, заболеваний, имитирующих инсульт (например, опухоль мозга) и тромбозе пещеристого синуса, предпочтительно использование магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Магнитно-резонансная томография (МРТ) более чувствительна, чем КТ, в первые часы инфаркта и почти всегда выявляет изменения вещества мозга, не видимые при обычной КТ, в том числе в стволе мозга. При использовании диффузионно-взвешенного режима можно визуализировать острую ишемию мозга в первые минуты заболевания (рис. 10). Применение режима T2 обеспечивает раннюю и точную диагностику кровоизлияний в мозг. В настоящее время использование МРТ для ранней диагностики кровоизлияний в мозг ограничено высокой стоимостью и недостаточной распространенностью мультимодальных магнитно-резонансных томографов. Кроме того, существуют противопоказания к их использованию: имплантированный кардиостимулятор, металлические импланты, клаустрофобия. Поэтому метод КТ по-прежнему широко используется.

Рис. 10. МРТ головного мозга при ишемическом инсульте



Ишемический очаг в области базальных ганглиев и внутренней капсулы слева

Патология сердца выявляется в большинстве случаев с ОНМК.

Электрокардиография (ЭКГ) позволяет не только своевременно диагностировать острый инфаркт миокарда, жизнеугрожающие нарушения ритма и проводимости, но и установить в ряде случаев причину инсульта.

Эхокардиографию (ЭхоКГ) применяют для диагностики причины состоявшегося инсульта и выбора оптимальной тактики предупреждения повторного инсульта.

ЭхоКГ сердца проводится пациентам:

- с наличием кардиальной патологии в анамнезе, выявленной при объективном исследовании или по данным ЭКГ;
- с подозрением на врожденные патологии сердца (миксома, аневризма, и дефект межпредсердной перегородки);
- с подозрением на парадоксальную эмболию;
- при неустановленной причине инсульта;
- с подозрением на кардиальный источник эмболии (при церебральных инфарктах в разных сосудистых бассейнах);
- с подозрением на патологию аорты.

Результаты ЭХО-КГ могут иметь значение при выборе лечения: при обнаружении инфекционного эндокардита тромболитическая терапия не проводится.

Холтеровское мониторирование назначают с целью диагностики транзиторных сердечных аритмий, ассоциирующихся с высоким риском кардиоцеребральной эмболии (пароксизмальная форма фибрилляции предсердий) или гемодинамического инсульта (брадиаритмия, неая ишемия миокарда).

Суточное мониторирование АД показано больным с подозрением на инсульт вследствие сосудистой мозговой недостаточности (гемодинамический инсульт) на фоне избыточного снижения АД (нарушения циркадного ритма с выраженным снижением артериального давления в ночные часы – более 20% от дневного уровня; избыточная антигипертензивная терапия).

3.1.4.5. Лечение и профилактика острых нарушений мозгового кровообращения

Инсульт – неотложное медицинское состояние, поэтому все пациенты с ОНМК, включая лиц с транзиторными ишемическими атаками, должны быть госпитализированы. В случаях с преходящим нарушением мозгового кровообращения, даже если у больного к приезду бригады скорой помощи неврологическая симптоматика бесследно исчезла, госпитализация необходима для предупреждения повторного нарушения мозгового кровообращения, что невозможно без установления причин, обусловивших его.

Время госпитализации должно быть минимальным от начала развития очаговой неврологической симптоматики, желательно в первые 3 часа после начала заболевания. Своевременная госпитализация пациентов с инсультом является одним из ключевых факторов, обуславливающих эффективность лечения. Ограничений к ней по

медицинским показаниям не существует. В качестве относительных медико-социальных ограничений к госпитализации больных традиционно рассматривают глубокую кому, терминальные стадии онкологических и других хронических заболеваний.

Абсолютным противопоказанием для госпитализации больного с ОНМК является только агональное состояние.

В приемном покое в течение не более 40 минут оценивается общее состояние больного, проводятся срочные лабораторные анализы, оценка неврологического статуса и КТ головного мозга для подтверждения диагноза инсульта, его характера и выбора тактики лечения. При подтверждении диагноза ишемического инсульта в период «3-х часового терапевтического окна» и при отсутствии противопоказаний решается вопрос о проведении реперфузионной (тромболитической) терапии. Если по результатам КТ головного мозга выявлено внутримозговое кровоизлияние, показана срочная консультация нейрохирурга для решения вопроса о проведении оперативного лечения.

В лечении ОНМК важную роль играет **мониторирование жизненно-важных функций**, которое включает мониторинг неврологического статуса с оценкой по шкалам NIHSS и Глазго, мониторинг частоты сердечных сокращений (ЧСС) и артериального давления (АД), мониторинг сатурации кислородом, контроль суточного диуреза, электролитов крови), уровня глюкозы при уровне гликемии выше 10 ммоль/л.

В связи с тем, что установление характера инсульта в первые часы болезни часто невозможно, лечебные мероприятия принято расчленять на базисные и специфические методы лечения ишемического и геморрагического инсультов.

Базисное лечение направлено на нормализацию жизненно важных функций (дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, гомеостаза) и дополняется профилактикой пневмонии, тромбоэмболии, пролежней, а также катетеризацией мочевого пузыря в случаях задержки мочи.

1. Сердечные средства

При упадке сердечной деятельности назначаются кордиамин 1-3 мл внутримышечно 2-3 раза в сутки, камфорное масло 20% - 2,0 мл подкожно до 4-5 раз в сутки, при мерцательной аритмии – строфантин 0,05% - 1мл внутримышечно, коргликон 0,06% - 0,5-1 мл внутримышечно в 5мл 1% раствора новокаина, при отсутствии эффекта повторяют; при пароксизмальной тахикардии – новокаиномид 10% - 5-10 мл внутривенно медленно в 10 мл физиологического раствора, при атрио-вентрикулярной блокаде – атропин 0,5% - 1-2 мл подкожно, иногда с этой же целью эфедрин, при коллапсе – мезатон 1% - 1-2 мл или норадреналин 1-2 мл в 500 мл физ.раствора или 5% глюкозы капельно внутривенно.

При снижении АД: для поддержания уровня АД используется **дофамин** 50-100 мг. препарата разводят 200-400 мл. изотонического

раствора и вводят в\в предпочтительно с использованием инфузомата (начальная до 5 мкг\кг\мин). Начальная скорость введения 3-6 капель в мин. Инфузию продолжают до повышения среднего АД в пределах 100-110 мм.рт.ст. **Глюкокортикостероиды: преднизолон** вводят однократно в\в струйно в дозе 120 мг. или **дексаметазон** однократно в\в струйно в дозе 16 мг. Последующий режим введения глюкокортикостероида определяется степенью стабилизации среднего АД в пределах 100-110 мм.рт.ст., **гиперХАЕС** (при необходимости коррекции гиповолемии) 250 мл. в течении 30 мин.

II. Средства, направленные на регулирование дыхательной функции

Прежде всего, необходимо освобождение дыхательных путей (отсасывание слизи, при западании языка – выдвигание нижней челюсти вперед).

При явлениях аспирации слизистыми выделениями и отеке легких необходимо положить больного ничком и приподнять ножной конец кровати, ввести 96% спирта 2-3 мл интратрахеально для усиления кашлевого рефлекса.

В случаях асфиксии с остановкой дыхания требуется интубация, трахеостомия с отсасыванием аспирированных масс, проведение искусственного дыхания с подключением аппарата искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Назначают лобелин 1% - 1 мл в/м или в/в, цититон 1% - 1 мл в/м или в/в и субехолин 5% - 0,5 мл в/м. Показана оксигенотерапия – ингаляция карбогена (5% CO₂ +95% O₂) или чистого кислорода кратковременно. При гипервентиляции назначают димедрол.

III. Гипотензивные средства

Цифры должны превышать на 15-20 мм рт ст привычные для больного. При необходимости снижение давления осуществляют на 15-20% от исходных величин (на 5-10 мм.рт.ст. в первые 4 часа, а затем на 5-10 мм.рт.ст. каждые 4 часа- для пациентов с острым инфарктом миокарда, сердечной недостаточностью, острой почечной недостаточностью, гипертонической энцефалопатией или дисекцией аорты. К 5-7 дню у всех больных постепенно достигают снижения АД до «целевых» значений, но при наличии одностороннего гемодинамически значимого стеноза целевое значение соответствует 130-150/70-80 мм.рт.ст., а при билатеральном стенозе 150-180/70-80 мм.рт.ст.

Антигипертензивные препараты: ингибиторы АПФ (каптоприл в начальной дозе 12,5 мг, эналаприл используется при необходимости экстренного парентерального введения препарата. Доза титруется под контролем АД и обычно составляет 1,25 мг внутривенно медленно (в течении 5 минут) на физ. растворе, периндоприл назначается внутрь по 2-4 мг 1-2 раза в сутки); **антагонисты рецепторов АТ II** (эпросартан внутрь по 600 мг однократно в сутки, кандесартан назначается внутрь в начальной дозе 4-8 мг. 1 раз в сутки); **бета-адреноблокаторы**

(пропранолол в дозе 20-40 мг внутрь, эсмолол применяется для экстренного снижения АД в виде в/в инфузии: нагрузочная доза 0,5 мг/кг в течении 1 мин.); **альфа-бета-адреноблокаторы** (проксодолол применяют для экстренного парентерального снижения АД в/в 1-2 мл. 1% раствора в течении 1 мин.); **агонисты центральных альфа-адренорецепторов** (клонидин назначают 0,075-0,15 мг. под язык.); **альфа 1-адреноблокаторы** (эбрантил применяют при гипертоническом кризе, тяжелой форме артериальной гипертензии, в том числе резистентной к терапии. Проводят в/в инъекцию 25 мг. препарата); **вазодилататоры** (нитропруссид натрия используется для экстренного управляемого снижения АД при повышении диастолического АД свыше 140 мм.рт.ст. Начальная доза составляет 0,5 -10 мкг/кг в минуту, в дальнейшем дозу подбирают в зависимости от гипотензивного эффекта. Эффект немедленный, но кратковременный. Обладает церебральным сосудорасширяющим действием, что может сопровождаться повышением внутричерепного давления. Средство первой линии для снижения АД при острой гипертонической энцефалопатии).

IV. Средства, направленные на борьбу с отеком мозга: лазикс 0,5 – 1мл (2-40 мг) в/м или в/в не более как на 4 дня; гипотиазид 25 мг 2 раза в день; новурит 1 мл 1-2 раза в неделю; маннитол 2 г препарата на 1 кг веса (20% раствор в 200 мл физ.раствора в/в быстрыми каплями); мочеви́на 1 г на 1 кг веса (30% раствор в 10% растворе глюкозы в/в капельно из расчета 60 кап. в 1 минуту); гидрокортизон 40,0 мг в/в капельно; диакарб 0,25 1 раз в день в течение 4 дней, повторить через 4 дня; урегит (этакриновая кислота) – 50 мг в 20 мл 40% раствора глюкозы в/в.

Маннитол и мочеви́на вводятся только при геморрагическом инсульте.

Базисная терапия при инсультах также включает **нейропротективную терапию.**

Первичная нейропротекция (с первых минут ишемии):

- магния сульфат (антагонист глутаматных рецепторов) 25% раствор 30 мл в сутки;

- глицин (активатор тормозных нейротрансмиссивных систем), рекомендуемая доза 20 мг\кг (в среднем 1-2 г/сутки) сублингвально в первые дни инсульта;

- нимодипин (антагонист потенциалзависимых кальциевых каналов). Препарат может быть включен в комплексную терапию инсульта только у пациентов с высокими цифрами АД (выше 220/120 мм.рт.ст), так как обладает вазодилатирующим действием.

Вторичная нейропротекция направлена на прерывание отдаленных последствий ишемии, может быть начата через 6-12 часов после развития острой ишемии.

- актовегин (антигипоксантажное действие), до 1000-2000 мг в сутки в виде 10-20% раствора;
- церебролизин (нейротрофическое, антигипоксантажное действие) при тяжелом инсульте - 20-50 мл в/в капельно;
- цераксон (цитиколин) (регуляция рецепторных структур, антиапоптотическое действие), в/в или в/м по 500-1000 мг 1-2 раза в день в зависимости от тяжести состояния;
- пирацетам (ноотропил, луцетам) (регенеративно-репаративное действие). Рекомендуемые дозы ноотропила первые 10-15 дней ишемического инсульта - 6-12 г/сутки в/в с дальнейшим переходом на пероральный прием препарата на протяжении 1-1,5 мес;
- глиатилин (холина альфосцерат - холиномиметик центрального действия). Рекомендуемые дозы: в/в - от 1 г до 3 г в сутки. При в/в введении содержимое 1 ампулы (4 мл) разводят в 50 мл физиологического раствора; скорость инфузии - 60-80 капель/мин;
- цитофлавин (инозин + никотинамид + рибофлавин + янтарная кислота). Метаболический препарат, обладающий антиоксидантной активностью. Вводят внутривенно капельно медленно в дозе 10 мл в разведении на 200 мл 5% глюкозы или физиологического раствора два раза в сутки в течение 10 дней.

Специфические методы лечения

Основные принципы патогенетического лечения **ишемического инсульта** включают: восстановление кровотока в зоне поражения, поддержание нормальной работы мозга и защиту его от структурных повреждений.

Для восстановления кровотока в зоне поражения применяются: медикаментозный тромболизис (рекомбинантный тканевой активатор плазминогена, альтеплаза, урокиназа), антиагреганты (аспирин, дипиридамол, тиклид, пентоксифиллин), антикоагулянты (фраксипарин, гепарин, фенилин, варфарин), вазоактивные средства (винпоцетин, кавинтон, инстенон, циннаризин), ангиопротекторы (пармидин, продектин, аскорутин, троксевазин, этамзилат, вобензим), экстракорпоральные методы (гемосорбция, ультрагемофильтрация, лазерное облучение крови), гравитационные методы (плазмаферез).

Также применяются хирургические методы: наложение экстраинтракраниального микроанастомоза, тромбэктомия, реконструктивные операции на артериях.

Для поддержания нормальной работы мозга применяются: антиоксиданты (эмоксипин, милдронат, витамин Е, аскорбиновая кислота), препараты преимущественно нейротрофического действия (пирацетам, церебролизин, семакс, глицин, пикамилон), препараты улучшающие энергетический тканевой метаболизм (цитохром С, актовегин, рибоксин, аплегин).

При лакунарном типе острой ишемии мозга значительное внимание уделяется гипотензивной терапии и гемодилюция, назначают тромбоцитарные антиагреганты, антиоксиданты и вазоактивные препараты.

При атеротромботическом типе ишемии проводятся гемофибринолиз, гемореология, гемодилюция и нейропротективная терапия.

При кардиоэмболическом типе церебральной ишемии на первое место выходит лечение кардиологической патологии, применяют антикоагулянты, тромболитики, антиагреганты, нейропротективную терапию.

Гемодинамический тип ишемии требует нормализации гемодинамических показателей: минутного объема сердца, ударного объема, частоты сердечных сокращений, восстановления общего периферического сопротивления. Назначают вазопрессоры, антиаритмические и антиагрегантные препараты, осуществляют гемодилюцию и нейропротекцию.

При гемореологическом типе назначают тромботические и антиагрегантные препараты или антикоагулянты, антигипоксантами, проводят гемодилюцию.

Основным направлением при лечении **геморрагического инсульта** является уменьшение проницаемости сосудистой стенки и предупреждение разрушения сформировавшегося тромба. Для этого применяют ангиопротекторы (пармидин, продектин, аскорутин, троксевазин, этамзилат), вазоселективные блокаторы кальциевых каналов (нимодипин), вазоактивные средства (винпоцетин, кавинтон, инстенон, циннаризин). Для профилактики вторичных ишемических поражений ткани мозга используются низкомолекулярные декстраны, антиагреганты в условиях непрерывного мониторинга артериального давления.

Необходимо так же, как при ишемическом инсульте предотвратить отек головного мозга.

Наиболее эффективным в большинстве случаев остается хирургическое лечение геморрагических инсультов.

Показания для хирургического лечения инсульта: внутримозговые полушарные кровоизлияния объемом более 40 мл (по данным КТ головного мозга), кровоизлияния в мозжечок, обструктивная гидроцефалия при геморрагическом инсульте, аневризмы, артерио-венозные мальформации, артерио-синусные соустья, сопровождающиеся различными формами внутричерепного кровоизлияния и/или ишемии мозга, инфаркт мозжечка с выраженным вторичным стволовым синдромом, деформацией ствола мозга (по данным КТ или МРТ головного мозга), обструктивной гидроцефалией.

Гемостатическая терапия проводится при кровоизлиянии, вызванном антикоагулянтами и обусловленном тромбоцитопенией:

- при кровоизлиянии, вызванном гепарином вводят в/в 25мг протамина сульфат. Через 10 мин проводят повторное измерение АЧТВ. Если сохраняется повышенное значение показателя, вводят еще 10 мг препарата. Введение повторяют до восстановления необходимого значения АЧТВ.

- при кровоизлиянии, вызванном непрямыми антикоагулянтами (варфарин), необходимо снижение МНО путем введения свежезамороженной плазмы (СЗП) в дозе 20 мл на 1 кг массы тела в комбинации с витамином К. Вначале в/в вводят витамин К в течение 10 мин и половину дозы СЗП (10 мл на 1 кг массы тела). Одна доза СЗП составляет 200-250мл. После повторного измерения МНО повторяют инфузию СЗП в дозе 10 мл на 1 кг массы тела каждые 20-30 мин до восстановления необходимого уровня МНО;

- при кровоизлиянии, обусловленным тромбоцитопенией, вводится в/в тромбоцитарная масса для поддержания числа тромбоцитов на уровне >50 тыс/мкл.

Не рекомендуется использование аминокaproновой кислоты и рекомбинантного фактора VIIa, способствующих развитию тромбоэмболических осложнений, превышающих гемостатический эффект.

Лечение восстановительной и резидуальной стадии

I. Кинезиотерапия и массаж улучшает кровообращение и трофику, уменьшает ригидность мышц. В первые дни необходимо менять положение больного:

- 1) лежа на спине, на здоровом боку, осторожно сгибать и разгибать конечности;
- 2) делать глубокие дыхательные движения;
- 3) придать противоположное ожидаемой контрактуре положение 3-4 раза в день по 30 минут;
- 4) руку отводить в сторону на 90 град. и разогнуть в локте и пальцах. Ногу несколько согнуть в тазобедренном и коленном суставах, разогнуть в голеностопном суставе.

II. Лечебная гимнастика назначается после того как у больного прояснилось сознание и сгладились нарушения сердечной деятельности и дыхания. Она сочетается с легким массажем парализованных конечностей (растирание, разминание, растяжение мышц). Мышцы, тонус которых повышен, слегка поглаживают.

С конца первой и начала второй недели переходят к активным движениям. Предварительно очень важно с помощью волевого усилия больного и медикаментозных средств (элатин, мелликтин, аминазин, дипезин) добиться снижения мышечного тонуса в конечностях. Затем начинают осторожно сгибать в постели (под спинку следует положить жесткую подушку). Далее учат стоять у постели поочередно на здоровой и больной ноге, шагать на месте и ходить.

Для развития тонких движений в кисти выполняют упражнения с мячом, кубиками, расстегиванием и застегиванием пуговиц. Активные движения начинают с проксимальных отделов суставов, постепенно переходя к мелким. В дальнейшем систематическое занятие ЛФК. Полезны пешеходные прогулки, умеренная работа в саду.

Профилактика сосудистых заболеваний головного мозга направлена на:

- 1) предупреждение хронических сосудистых заболеваний, в первую очередь, атеросклероза и гипертонической болезни;
- 2) спокойную размеренную жизнь, в ритмах которой преобладают положительные эмоции;
- 3) чередование физического труда и отдыха;
- 4) соблюдение режима питания;
- 5) применение противосклеротических средств (йодистые препараты, диоспанин, метионин);
- 6) доступную мышечную работу. Физические нагрузки и гимнастика улучшают течение обменных процессов и кровоснабжение не только работающих мышц, но и ряда других органов, в том числе и головного мозга.

Исход острых нарушений мозгового кровообращения может быть благоприятным и неблагоприятным.

Благоприятный исход наблюдается в случаях ограниченного очага (небольшие внутримозжечковые гематомы и очаги размягчения в подкорковой области и др.), потери сознания на несколько минут или часов; при соблюдении постельного режима и ранней госпитализации.

Исход будет неблагоприятным, когда мозговые инсульты развиваются на фоне выраженного атеросклероза или патологии сердца в виде аритмии и инфаркта миокарда, при коме продолжительностью более 4-х суток.

Экспертиза трудоспособности. Больные, перенесшие мозговые инсульты, нетрудоспособны в течение 2-4 месяцев. В случаях значительного удлинения срока или отсутствия восстановления утраченных функций больных переводят на инвалидность, определяя им группу соответственно степени выраженности процесса и профессий. Больные с параличом конечностей и афазией нуждаются в уходе посторонних лиц и признаются инвалидами первой группы. При глубоком парезе, когда сохраняется возможность к самообслуживанию, но утрачена трудоспособность, определяется вторая группа инвалидности.

Противопоказаниями при трудоустройстве больных, перенесших острое нарушение мозгового кровообращения, являются значительное физическое напряжение, высокая температура при высокой влажности, работа в горячих цехах, контакт с токсическими веществами.

3.1.4.6. Лакунарный инсульт

Лакунарный инфаркт во внутренней капсуле впервые описан в 1901 году французским неврологом П. Мари. Лакуны (франц. *Lacune* – озерцо) – маленькие, глубоко расположенные инфаркты, обусловленные первичным поражением мелких ветвей артерий мозга. Наиболее часто они возникают в базальных ядрах, внутренней капсуле, варолиевом мосту, иногда в белом веществе извилин мозга. Они составляют до 20% от всех форм острого нарушения мозгового кровообращения. Поражение мелких артериальных ветвей связано с развитием в них микроатером, липогиалиноза и фибриноидного некроза. Не исключается также возможность микроэмболии.

Расположение лакун обусловлено наибольшей частотой поражения артерий чечевицеобразного ядра и полосатого тела, таламоперфорирующих ветвей задней мозговой артерии и парамедианных ветвей основной артерии.

К факторам риска развития лакунарных инфарктов относятся артериальная гипертония, сахарный диабет, сифилитический и неспецифические инфекционно-аллергические васкулиты.

Для клиники лакунарного инсульта характерно постепенное развитие неврологического дефицита часто на фоне артериальной гипертонии. В половине случаев в течение нескольких часов или суток, подтверждаемое компьютерно-томографическим или магнитно-резонансно-томографическим исследованием (рис. 11).

К настоящему времени описано около 20 синдромов, являющихся проявлениями лакунарного инфаркта. Наиболее частыми среди них являются следующие синдромы:

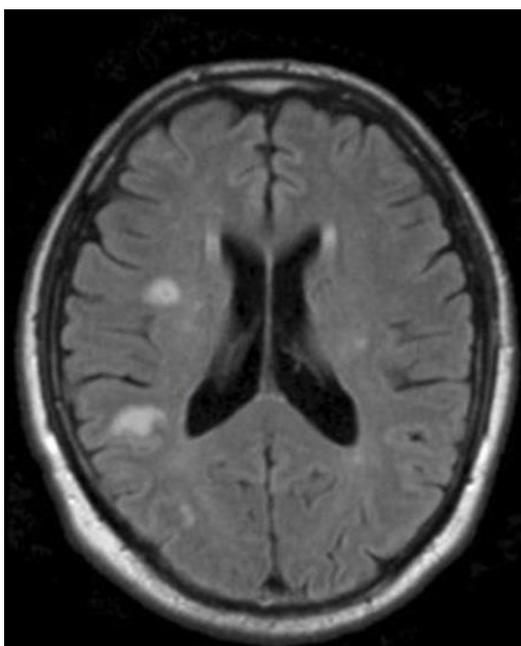


Рис. 11. МРТ головного мозга при лакунарном инсульте

Множественные очаги лакунарных инфарктов в белом веществе обоих полушарий

1. **«Чистый двигательный инсульт»**, составляющий 60% случаев лакунарного инсульта, характеризуется развитием полного или частичного гемипареза при отсутствии или минимальной представленности других неврологических нарушений. Наиболее часто лакуны развиваются в задней ножке внутренней капсулы, реже – в лучистом венце, варолиевом мосту и в области пирамид продолговатого мозга. Возможно сочетание двигательных расстройств с чувствительными нарушениями в виде ощущения тяжести, онемения, похолодания и гипестезии в конечностях.

2. **Атаксический гемипарез** возникает в случаях расположения лакун в лучистом венце, задней ножке внутренней капсулы или в мосту. В клинике доминирует нарушение координации движения на стороне очага, нередко сопровождающееся слабостью в ноге (больше в дистальных отделах, минимальным парезом или сохраненной силой в руке и легким парезом мимической мускулатуры).

3. **Синдром «дизартрии и неловкой руки»** – сочетание речевых нарушений с атаксией в руке, сопровождающееся иногда присоединением пареза мимической мускулатуры и конечностей на стороне очага. Лакуны обнаруживаются в задней ножке внутренней капсулы и в основании мозга.

4. **Гиперкинетические синдромы**, когда лакуны локализуются в полосатом теле, лучистом венце, субталамическом ядре и зрительном бугре, в задней ножке внутренней капсулы и в чечевицеобразном ядре, возникают сочетание гемихореи и гемибаллизма или торзионной дистонии. Указанный синдром иногда может развиваться спустя несколько месяцев после инсульта (отставленная дистония).

5. **«Чистый сенсорный инсульт»** развивается в связи с повреждением связей зрительного бугра, главным образом, в зоне заднего вентрального ядра. Отмечается полное или частичное нарушение чувствительности на одной половине тела, сопровождающееся нередко дизестезией, гиперпатией и болью. В случаях расположения лакун в зрительном бугре характерна четкая граница нарушений чувствительности точно по средней линии тела.

Могут наблюдаться и другие неврологические нарушения – мутизм при двустороннем капсулярном инфаркте, речевые расстройства, изменения сознания, деменция.

Принципы лечения и профилактики лакунарных инфарктов такие же как и при ишемическом инсульте.

3.1.4.7. Острые нарушения мозгового кровообращения у детей

Острые нарушения мозгового кровообращения в детском и юношеском возрасте наблюдаются значительно реже, чем у взрослых.

Сосудистая патология головного мозга у детей развивается на фоне аномалии и дефектов магистральных и мозговых сосудов, инфекционных и инфекционно-аллергических заболеваний сосудистой системы, некоторых патологий внутренних органов и травм.

Частота разных форм нарушений мозгового кровообращения зависит от возраста ребенка. Так, у новорожденных в основном наблюдаются внутричерепные кровоизлияния травматического и гипоксического генеза. В возрасте 4-11 лет причиной их являются болезни крови, нарушения гемодинамики, обусловленные врожденными и приобретенными пороками сердца, артериальной гипертонией и др. У детей школьного возраста инсульты часто возникают на почве аневризм сосудов и инфекционно-аллергических васкулитов.

У детей и подростков наиболее часты субарахноидальные кровоизлияния.

Среди болезней крови как причины геморрагического инсульта на первом месте стоят лейкозы. Локализация и характер течения внутричерепных геморрагий в определенной степени зависят от формы лейкоза – при миелобластном лейкозе нарушения мозгового кровообращения возникают внезапно с развитием комы и генерализованных судорожных приступов, грубые очаговые симптомы отсутствуют. Оболочечные и паренхиматозно-субарахноидальные кровоизлияния чаще наблюдаются при лимфоидном лейкозе и характеризуются постепенным нарастанием общемозговых симптомов. При этом менингеальный синдром выражен слабо или отсутствует.

Причиной геморрагического инсульта у детей могут быть, также, системные заболевания соединительнотканых образований (системная красная волчанка, узелковый периартериит. Кровоизлияние в мозг при этом протекает острее, чем у взрослых.

Ишемический инсульт в детском возрасте наблюдается реже, чем геморрагия. Причиной их могут быть врожденные и приобретенные пороки сердца, недостаточность сердечной деятельности, токсико-инфекционные и инфекционно-аллергические васкулиты.

Принципы лечения нарушений мозгового кровообращения такие же, как при инсультах у взрослых.

3.1.4.8. Острые нарушения венозного кровообращения

Болезни внутричерепных вен и венозных синусов возникают на фоне закупорки их просвета вследствие тромбоза, тромбоза и сдавления объемным процессом.

Тромбоз вен и венозных синусов возникает вследствие разнообразных этиологических факторов (общие и местные воспалительные процессы, беременность, роды, операции, аборт, черепно-мозговая травма, сепсис, опухоли мозга, мигрирующий

тромбофлебит и др.). Изолированный тромбоз вен развивается при васкулитах, облитерирующем тромбангите и опухолях мозга. Тромбофлебит вен мозга может наблюдаться во время беременности и в послеродовом периоде.

В патогенезе тромбоза вен мозга и венозных синусов имеют значение гемодинамические факторы (замедление кровотока), повреждение стенок вен, изменения свойств крови (повышенное свертывание) на фоне измененной реактивности организма.

Клиническими проявлениями тромбоза венозных пазух являются резкая головная боль, отек лица или волосистой части головы, менингеальные симптомы, повышение температуры тела, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ. Нередко могут наблюдаться грубые нарушения сознания.

При **тромбозе верхнего продольного синуса** отмечаются расширение поверхностных вен и отек в области темени, лба, корня носа, век, носовые кровотечения. Характерны сильная головная боль, рвота, головокружение, застойные диски зрительных нервов. Часты нарушения сознания (оглушение, кома). Могут быть судорожные приступы (чаще джексоновские), симптомы выпадения (гемиплегия, нижняя параплегия с недержанием мочи, тетраплегия).

В клинике **тромбоза сигмовидного и поперечного синусов**, являющегося частым осложнением гнойного отита и мастоидита, преобладает общий инфекционный синдром (большие колебания температуры тела, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ) в сочетании с отеком и болезненностью в области сосцевидного отростка, и болью при жевании и повороте головы в здоровую сторону. Иногда обнаруживаются застойные диски зрительных нервов на стороне поражения.

Распространение тромбоза на яремную вену сопровождается припухлостью и болезненностью ее, симптомами поражения языкоглоточного, блуждающего и добавочного нервов (изменение голоса, затруднение глотания, гипестезия глотки, снижение вкусовой чувствительности на задней части языка, парезы грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц).

В случаях **тромбоза верхнего каменистого синуса** отмечается боль или парестезии в зонах иннервации ветвями тройничного нерва. При **тромбозе пещеристого синуса** резко выражен общий инфекционный синдром (высокая температура тела, ускоренная СОЭ, лейкоцитоз, септические состояния), наблюдаются расширение вен, отек окологлазничной области и век, хемоз, экзофтальм, симптомы поражения глазодвигательного, блокового и отводящего нервов, а также верхней ветви тройничного нерва. Иногда в процесс вовлекаются зрительный и верхнечелюстной нервы. Возможен переход воспаления с синуса на сонную артерию с развитием ее тромбоза.

При тромбозе венозных синусов нередко в патологический процесс вовлекаются поверхностные вены мозга. В таких случаях появляются симптомы поражения различных областей коры большого мозга с клинической картиной раздражения или выпадения корковых функций.

Тромбоз вен мозга развивается постепенно, протекает более благоприятно, чем тромбоз артерий. Характерны головная боль, тошнота, рвота, застойные явления на глазном дне, нередко может выявляться менингеальный синдром, на фоне которых наблюдаются очаговые симптомы в виде пареза и паралича, афазии, гемианопсии и нарушения чувствительности. Характерны изменчивость и значительные колебания степени выраженности выявленных симптомов.

При тромбозе вен коры большого мозга возникают психомоторное возбуждение, общие или джексоновские эпилептиформные приступы, моно-, пара- и гемиплегии, расширение зрачка на стороне поражения, нарушение чувствительности и другие проявления.

В случае тромбоза внутренних вен головного мозга развивается кома, повышается тонус мышц по экстрапирамидному типу, появляются тризм и гиперсаливация.

При поражении большой мозговой вены отмечаются кома, судороги, повышение температуры тела, выраженная ригидность мышц затылка.

Для тромбоза вен мозжечка характерны атония, атаксия, асинергия и др.

Тромбофлебит развивается преимущественно в поверхностных мозговых венах при наличии очага инфекции в организме (гайморит, фронтит и др.).

Заболевание начинается остро, сопровождается высокой температурой тела, ознобом, общемозговыми и оболочечными симптомами и судорожными приступами. Эти симптомы нестойкие.

Лечение должно быть направлено на устранение или уменьшение венозного застоя и снижение внутричерепного давления в экстренном порядке. С этой целью назначают сердечные гликозиды, кофеин, а также маннит, фуросемид, глицерин, дихлортиазид, диакарб и другие мочегонные препараты, эуфиллин, препараты калия.

Улучшению венозного оттока способствуют кокарбоксилаза 3 мл (0,05) внутримышечно один раз в день, гливенол внутрь по 0,2 3-4 раза в день, галидор по 2 мл 2,5% раствора внутримышечно. Эффективны повторные применения пиявок на сосцевидные отростки и область висков (6-10 пиявок за день) в комплексе с другими лечебными средствами.

При отсутствии ксантохромии спинномозговой жидкости и признаков геморагий в мозг применяют антикоагулянты прямого (гепарин) и непрямого (неодикумарин или пелентан, синкумар, фенилин) действия. Лечение проводят под контролем коагулирующих свойств крови (толерантность плазмы к гепарину, время свертывания крови,

протромбиновый индекс и др.). В случае появления подкожных кровоизлияний, носовых кровотечений и гематурии антикоагулянты отменяют.

Показаны ингаляции либо введение кислорода, пребывание в кислородной палатке. Больному придают возвышенное или полусидячее положение с несколько запрокинутой головой.

Применяются антибиотики и сульфаниламидные препараты в больших дозах. Необходима срочная ликвидация первичного очага инфекции – оперативное лечение мастоидита, отита и карбункула. При тромбозе поперечного синуса показано вскрытие синуса с удалением тромбов.

3.1.5. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения

3.1.5.1. Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга

Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга не предусмотрены в международной классификации болезней и не совпадают с дебютом обуславливающей их болезни, а также не указывают на начало заболевания, которое порою длительное время может протекать латентно.

Основанием для установления начальных проявлений недостаточности мозгового кровообращения являются головная боль, несистемное головокружение, шум в голове, ухудшение памяти и снижение умственной трудоспособности, которые, как правило, возникают в период значительного эмоционального и умственного напряжения. Если два и более из этих симптомов часто повторяются или существуют длительно (не менее 3-х последних месяцев) и отсутствуют признаки органического поражения головного мозга можно думать о начальных проявлениях недостаточности кровоснабжения мозга.

Следует иметь в виду, что аналогичная клиническая картина может быть обусловлена не только сосудистыми, но и другими факторами – хронической инфекцией, неврозом, аллергическим состоянием, опухолью и другими причинами, с которыми необходимо проводить дифференциальный диагноз.

Диагноз может быть подтвержден изменениями на реоэнцефалограмме, доплероультросонографии, электрокардиограмме, на глазном дне, реологических характеристик крови, липидного спектра, колебаниями артериального давления и др.

Лечебно-профилактические мероприятия направлены на предупреждение прогрессирования хронической сосудистой мозговой недостаточности и развития острых нарушений мозгового кровообращения и, поэтому, включают меры по устранению и

компенсации основного сосудистого заболевания, нормализацию режима труда и отдыха, санаторно-курортное лечение в условиях динамического диспансерного наблюдения.

3.1.5.2. Дисциркуляторная энцефалопатия

Согласно классификации, используемой в странах СНГ, дисциркуляторная энцефалопатия выделена в разделе «прогрессирующие нарушения мозгового кровообращения» и проявляется медленно прогрессирующей недостаточностью кровоснабжения с развитием множественных мелкоочаговых некрозов мозговой ткани.

Основными причинами возникновения дисциркуляторной энцефалопатии являются атеросклероз, артериальная гипертензия и их сочетание, реже – ревматизм, васкулиты, заболевания крови, сахарный диабет и др.

Дефицит кровоснабжения и обусловленная им хроническая гипоксия со временем приводят к ишемической атрофии нервных клеток с вторичной реакцией глиальных элементов и формированием мелких кист и глиальных рубцов. Эти изменения особенно значительны в структурах коры больших полушарий и подкорковых узлах. Им сопутствует расширение субарахноидальных пространств и желудочковой системы мозга (заместительная гидроцефалия).

В патогенезе дисциркуляторной энцефалопатии имеют значение ангиоспазмы и окклюзирующие процессы в магистральных сосудах головы и мозга, повторные микротромбозы и микроэмболии, а также мелкие очажки кровоизлияния, затруднения венозного оттока из полости черепа и позвоночного канала.

В зависимости от этиологических причин выделяют различные формы дисциркуляторной энцефалопатии. Чаще других на практике встречаются атеросклеротическая и гипертоническая энцефалопатии.

В клинике атеросклеротической энцефалопатии условно выделяют три стадии (А.Я. Минц, 1970; Е.В. Шмидт, 1976).

В первой (начальной) стадии, наблюдаемой чаще в возрасте 50-60 лет, на фоне псевдоневрастенического или астенического синдрома появляется триада симптомов (головная боль, головокружение и расстройство памяти). Головная боль обычно диффузная, тупая, усиливается при напряженной умственной работе и в душном помещении. Головокружение чаще несистемное, сопровождается неустойчивостью и пошатыванием при ходьбе. Страдает формальная память (на текущие события). Особенно трудно запоминаются фамилии, номера телефонов и т.п. Профессиональная память не страдает. Обычно состояние больных существенно ухудшается к концу дня. Настроение

неровное, часто угнетено, проявляются признаки ипохондрического синдрома, слабодушие.

При нейропсихологическом обследовании выявляются инертность психологических процессов, сужение объема восприятия, нарушение внимания, памяти, повышенная истощаемость. В неврологическом статусе обычно обнаруживаются отдельные рассеянные микросимптомы очагового поражения головного мозга (сужение зрачков, вялость зрачковых реакций, асимметрия носогубных складок, сухожильных рефлексов, симптомы орального автоматизма, признаки вегетативной дистонии).

Состояние больных ухудшается обычно при утомлении, недосыпании. После сна, а также при соблюдении щадящего режима больные чувствуют себя намного лучше. Накопленные ранее знания, умения и навыки позволяют им успешно выполнять стереотипную работу по профессии, однако освоение новых знаний, особенно овладение новой профессией, представляет для больных большие трудности. Сложной для них может стать и привычная работа, связанная с постоянным эмоциональным напряжением, с необходимостью быстрого переключения внимания, принятия ответственных решений и т.п.

Во второй (выраженной) стадии больные утомляются быстрее и больше, даже при выполнении не особенно сложной, привычной работы. Круг их интересов и потребностей оказывается значительно суженным. Усугубляется расстройство памяти. Больные становятся апатичными, перестают следить за текущими событиями, нередко они чрезмерно раздражительны, обидчивы, иногда эгоцентричны. У них могут отмечаться рассеянность, говорливость, склонность к детализации, заостренное внимание на мелочах. В отношениях с окружающими больной может стать «вязким» и требующим к себе чрезмерного внимания. Плохо фиксируя в памяти текущие события, больные часто с удовольствием вспоминают пережитое, охотно рассказывают о прошлом, иногда допуская элементы конфабуляции (замещения провалов памяти вымыслами, которые сами больные воспринимают как достоверные факты).

Нейропсихологические исследования позволяют установить некоторые изменения интеллекта (снижение способности к обобщениям, к абстрактному мышлению и т.д.). Больные игнорируют дефекты собственной психической деятельности, неадекватно оценивают значимость своего места в обществе, в коллективе. Они настоятельно требуют признания окружающими их старых заслуг, неверно оценивают свои трудовые возможности, свою значимость в семье, в коллективе. Если при этом встречаются возражения, непонимание, то обижаются, иногда провоцируют конфликтные ситуации.

Клинические проявления, замеченные в первой стадии, становятся более выраженными и стойкими. Почти постоянно беспокоит головная

боль, более выраженными оказываются головокружения, координаторные расстройства, симптомы орального автоматизма, появляются периодические фотопсии. Возможны патологические рефлексии. Иногда больные начинают испытывать затруднения при подборе слов, появляются и нарастают признаки паркинсонизма.

Третья (резко выраженная) стадия характеризуется более значительными признаками дистрофии головного мозга. Нарастают отмеченные во второй стадии психологические и неврологические симптомы. Прогрессирующее нарушение интеллектуально-мнестической деятельности сочетается с быстрой сменой настроения, иногда склонностью к расторможенности, активации. Выражено слабоумие, ярче становятся признаки псевдобульбарного синдрома (насильственный плач, смех). Снижение интеллекта может достигать до степени выраженной атеросклеротической деменции.

В неврологическом статусе обычно определяются многочисленные патологические симптомы, указывающие на выраженное диффузное поражение головного мозга. Особенно грубая патология (гемисиндром, речевые расстройства, мозжечковая и стволовая симптоматика и т.д.) нередко указывает на преимущественную заинтересованность в патологическом процессе определенного мозгового сосуда.

Диагноз атеросклеротической энцефалопатии подтверждается результатами исследования глазного дна, электро- и реоэнцефалографии, электрокардиографии, а также данными компьютерной и магнитно-резонансной томографии головного мозга.

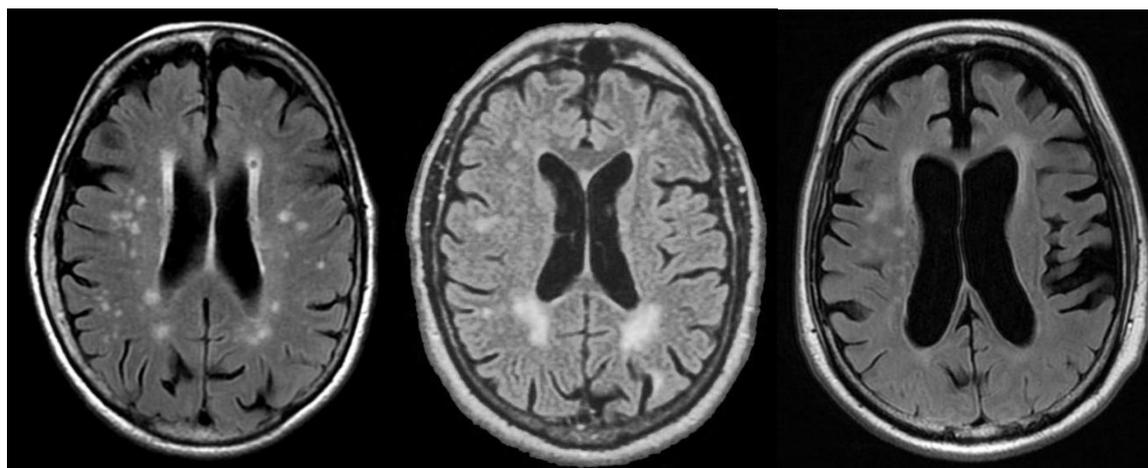
В первой стадии атеросклеротической энцефалопатии отмечаются сужение артерий, некоторое расширение и извитость сосудов глазного дна. На реоэнцефалограммах фиксируются закругленность вершины волн, уменьшение крутизны их восходящей части, сглаженность дикротического зубца. Позже вершины волн уплощаются или становятся аркообразными, снижается их амплитуда, на нисходящей части полностью исчезают дикротические (дополнительные) волны. На электроэнцефалограммах отмечаются диффузное снижение и дезорганизация альфа-ритма, появление, а затем и преобладание медленных ритмов вплоть до дельта-волн.

Изменения, выявляемые с помощью методов нейровизуализации (рис.12), претерпевают динамику от нормальных показателей или минимальных признаков атрофии в первой стадии к более выраженным мелкоочаговым изменениям во второй стадии до резко обозначенной атрофии коры и гидроцефалии с множественными гиподенсивными очагами в полушариях – в третьей стадии.

Следует указать, что далеко не всегда объективные признаки атеросклероза соответствуют степени выраженности клинических проявлений энцефалопатии. Нередко бывают диссоциации между

степенью выраженности неврологической симптоматики и состоянием психической деятельности больных.

Если в первой стадии атеросклеротической энцефалопатии больные, как правило, сохраняют трудоспособность, то во второй она значительно снижается и нередко им приходится устанавливать инвалидность. В третьей стадии больные обычно нетрудоспособны, а в ряде случаев и нуждаются в уходе.



а

б

в

Рис. 12. МРТ головного мозга при дисциркуляторной энцефалопатии

а - множественные лакунарные очаги в белом веществе головного мозга

б – перивентрикулярный лейкоареоз

в – церебральная атрофия

Гипертоническая энцефалопатия имеет некоторые отличия от атеросклеротической. Она развивается у больных с выраженной артериальной гипертензией, чаще в более молодом возрасте. В клинике доминируют общемозговые (особенно головная боль) симптомы, затем появляются и прогрессируют симптомы внутричерепной гипертензии. Очаговые симптомы поражения головного мозга нарастают ступенеобразно во время повторяющихся церебральных гипертонических кризов. Более выражены признаки эмоциональной неустойчивости, вегетативной дистонии и внутричерепной гипертензии.

На глазном дне отмечаются явления гипертонической ретинопатии.

На РЭГ – смещение дикротического зубца кверху, иногда его раздвоение.

Венозная энцефалопатия развивается у больных с сердечной или сердечно-легочной недостаточностью, а также вследствие краниостеноза, обусловленного преждевременным заращением черепных швов. При этом возникает застой в системе внутричерепных

вен, периваскулярный отек, стазы в капиллярах, точечные кровоизлияния, повышение внутричерепного давления.

Больных беспокоят тупая, диффузная головная боль, более выраженная по утрам, после сна. Головная боль усиливается при физическом напряжении, кашле. Они несколько заторможены. Характерно нарушение сна. Выявляются рассеянные симптомы очагового поражения головного мозга, указывающие на множественные мелкоочаговые поражения мозговых структур. В тяжелых случаях определяются выраженные признаки внутричерепной гипертензии.

На реоэнцефалограммах обнаруживаются явления венозного застоя: в конце нисходящей части волн или в пресистолической фазе появляются дополнительные «венозные волны». При этом нисходящая часть основной волны иногда спускается ниже изолинии.

3.1.5.3. Лечение хронической недостаточности мозгового кровообращения

Лечение хронической недостаточности мозгового кровообращения сводится, прежде всего, к лечению обуславливающей ее сердечно-сосудистой патологии, чаще – атеросклероза и гипертонической болезни. Больным по показаниям назначают противосклеротические и гипотензивные препараты, а в ряде случаев кардиотонические средства, лекарства, улучшающие мозговой кровоток, реологические свойства крови (кавинтон, трентал, контрикал, дицинон и др.), противоотечные препараты (лазикс, гипотиазид др.). Больным советуют избегать эмоциональных, интеллектуальных и физических перегрузок, пребывание в душных помещениях, гиподинамию. Следует отрегулировать сон. Больные по возможности должны соблюдать определенный стереотип жизни.

Эффективным неспецифическим терапевтическим воздействием на больных с хронической недостаточностью мозгового кровообращения обладает гипербарическая оксигенация. Курс лечения состоит из 10-12 ежедневных сеансов. Продолжительность сеанса – 30-60 мин. Давление в барокамере поддерживается в пределах 1,5-2,0 аТа.

Цель физиотерапии при хронической недостаточности мозгового кровообращения - нормализация церебральной гемодинамики, повышение энергетического потенциала мозга и улучшение метаболизма нервной ткани.

Физиотерапевтическое лечение включает электрофорез веществ, улучшающих обменные процессы в нервной ткани (глутаминовая и аскорбиновая кислота, пирацетам), сосудорегулирующего (никотиновая кислота, эуфиллин) и седативного действия (натрия бромид, магния сульфат и др.) по глазозатылочной методике, эндоназально, на область проекции шейных симпатических узлов или на воротниковую область;

электросон; переменное магнитное поле (аппарат «Полюс-1») на область проекции шейных симпатических узлов или субокципитально; амплипульстерапию, дидинамотерапию; микроволновую терапию; дарсонвализацию головы и воротниковой зоны; бальнеотерапию (дождевой, циркулярный душ; пресные, хвойные, солевые, азотные, жемчужные и радоновые ванны, четырехкамерные ванны); влажные обтирания; массаж; ЛФК.

Дисциркуляторная энцефалопатия, являющаяся проявлением хронической недостаточности мозгового кровообращения, на любом этапе ее развития может оказаться причиной острого нарушения мозгового кровообращения.

3.2. Нарушения кровообращения в спинном мозге

Хронические и острые нарушения спинального кровообращения чаще носят ишемический характер и возникают у людей в возрасте старше 50 лет. Они в большинстве случаев развиваются вследствие атеросклеротического поражения доставляющих в спинной мозг кровь сосудов, а также в случаях сочетания их с обменно-деструктивными изменениями в позвоночном столбе (остеохондроз, сочетающийся выпадением межпозвоночных дисков, деформирующий спондилез и др.). Последние, как известно, оказывают влияние на кровоток в корешково-медулярных сосудах. Нередко расстройства спинального кровообращения могут быть следствием артериальной гипертензии, васкулитов, сосудистых мальформаций и травм.

3.2.1. Варианты кровоснабжения спинного мозга

Различают рассеянный и магистральный типы кровоснабжения спинного мозга. При рассеянном типе кровоснабжения кровь в систему передней спинальной артерии поступает по многим корешково-спинальным артериям. Однако у большинства людей магистральный тип спинального кровообращения, при котором функции корешково-спинальных артерий выполняют немногие из артерий, проходящие параллельно со спинномозговыми нервами (рис.13). Остальные снабжают кровью лишь эти нервы и спинальные корешки, затем истощаются, являясь, таким образом, только корешковыми артериями.

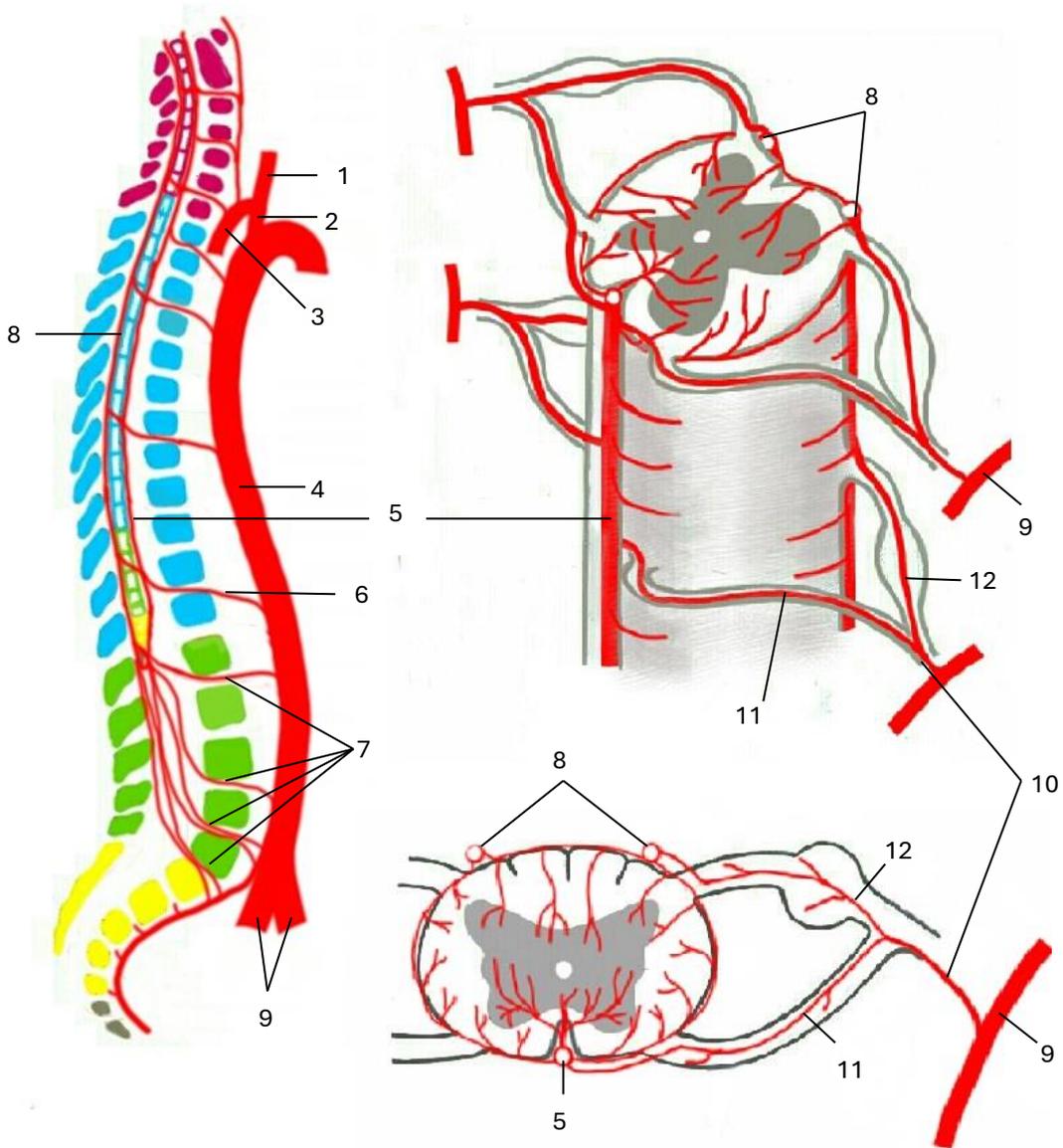


Рис. 13. Кровоснабжение спинного мозга

- 1 – общая сонная артерия
- 2 – *truncus brachiocephalis*
- 3 – *a. subclavia*
- 4 – *aorta*
- 5 – *a. spinalis anterior*
- 6 – артерия Адамкевича
- 7 – пояснично-крестцовые артерии
- 8 – *aa. spinales posterior*
- 9 – сегментарная артерия
- 10 – *a. radicularis*
- 11 – *a. radicularis anterior*
- 12 – *a. radicularis posterior*

При магистральном типе кровоснабжения спинного мозга система передней спинальной артерии, от которой отходят сосуды, обеспечивает кровью большую часть поперечника спинного мозга (кроме задних столбов и прилежащих к ним отделов задних рогов). Кровоток в верхней части этой артерии (до уровня D₃₋₄) поддерживает несколько радикуло-медуллярных артерий шейного и верхнегрудного уровней и спускающиеся в позвоночный канал из задней черепной ямки ветви позвоночных артерий. Ниже уровня D₃₋₄ передняя спинальная артерия нередко формируется за счет всего лишь одной, но весьма крупной радикуло-медуллярной артерии (артерия Адамкевича), проникающей в позвоночный канал с одним из нижнегрудных спинномозговых нервов и передних спинальных корешков.

Приблизительно у 20 % людей кровоток в нижних отделах системы передней спинальной артерии поддерживает дополнительная радикуло-медуллярная артерия (артерия Демпрож-Готтерона), входящая в позвоночный канал через межпозвоночное отверстие на уровне L₃-S₁, которая обеспечивает кровоснабжение конского хвоста и каудальных отделов спинного мозга (конус, эпиконус – нижние отделы поясничного утолщения).

Бассейн задних спинальных артерий в значительной мере обособлен от бассейна передней спинальной артерии. Его обеспечивают кровью 10-20 задних радикуло-медуллярных артерий, проникающих в позвоночный канал вместе с задними корешками на разных уровнях.

Таким образом, в спинном мозге может быть несколько относительно автономных сосудистых бассейнов. Поэтому снижение кровотока в одном из них может не компенсироваться перетоком крови из других сосудистых бассейнов ввиду недостаточности имеющихся между ними анастомозов. В результате недостаточность притока крови в один из сосудистых бассейнов, проявляющаяся хронически или остро, обуславливает нарушение функции определенных структур спинного мозга.

Венозная кровь (рис.14) по мелким интрамедуллярным сосудам собирается в более крупные коллекторы, которые на поверхности спинного мозга образуют несколько продольных спинномозговых вен. В переднем отделе спинного мозга бороздчатые вены впадают в переднюю спинномозговую вену, которая проходит несколько кзади одноименной артерии в передней срединной щели. Она имеет извилистый ход, иногда раздваивается.

Еще одна продольная непарная вена проходит по задней поверхности спинного мозга. Ее диаметр больше диаметра передней спинальной вены. В верхней части спинного мозга она имеет связь с венами продолговатого мозга и мозжечка, с нижним каменистым и пещеристым синусами. Внизу на уровне конуса она получает несколько веточек от конского хвоста.

5

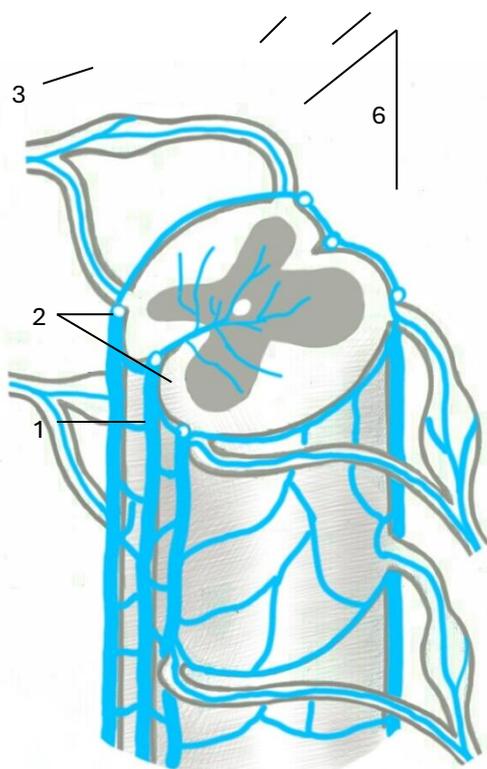


Рис. 14. Вены спинного мозга

- 1 – *v. spinalis anterior medialis*
- 2 – *v. spinalis posterior lateralis*
- 3 – *v. radicularis anterior*
- 4 – *v. radicularis posterior*
- 5 – *v. spinalis posterior medialis*
- 6 – *v. spinalis posterior lateralis*

Все продольные венозные стволы спинного мозга соединяются друг с другом многочисленными поперечными и косыми анастомозами.

Из перимедуллярной венозной сети кровь оттекает по передним и задним корешковым венам. В нижней части спинного мозга часто (почти 90%) имеется одна большая корешковая вена Адамкевича, сопровождающая один из корешков от Th₆ до L₃, чаще L₂ слева. Задних корешковых вен также много – от 12 до 42, калибр их преобладает над передними.

Циркуляция крови в спинном мозге осуществляется по общим законам регионарной гемодинамики, в регуляции которой важную роль играет системное артериальное давление и местный метаболизм.

3.2.2. Острые нарушения спинального кровообращения

Ведущими этиологическими факторами нарушения спинального кровообращения являются стеноз и закупорка сосудов при атеросклерозе, нарушение общей гемодинамики, патология аорты (аневризма, коарктация), сдавление артерии опухолью, грыжей межпозвоночного диска, остеохондроз позвоночника, васкулиты, болезни крови, операции на сердце, аорте и др.

Острые нарушения спинального кровообращения бывают преходящими или протекают по типу инсульта.

Преходящие нарушения спинального кровообращения развиваются остро и подостро и ведут к появлению определенной неврологической симптоматики, которая однако исчезает в течение нескольких минут или часов, но не позже, чем через сутки.

Спазм или компрессия пораженных атеросклерозом позвоночных артерий часто возникает при сочетании атеросклероза с шейным остеохондрозом. Провоцируют эти приступы обычно резкие повороты головы. При этом развивается синдром падающей капли (*дропп-атака*) в результате остро наступающей ишемии верхних шейных сегментов спинного мозга. У больного мгновенно возникает общая мышечная слабость. Тонус мышц, как правило, низкий. Сознание сохранено. Но в случаях сочетания этих расстройств с нарушениями ствола мозга, наряду с падением мышечного тонуса отмечается нарушение сознания (*синкопальный вертебральный синдром Унтерхарншейдта*).

Если дефицит кровоснабжения в спинном мозге развивается при длительной ходьбе, то у больного появляется преходящая слабость в плечах, которая после кратковременного отдыха исчезает («*миелогенная перемежающаяся хромота*»). Она наблюдается обычно при недостаточности гемодинамики в артерии Адамкевича.

При преходящей ишемии корешков конского хвоста у больных с дисциркуляцией в бассейне артерии Депрож-Готтерона или при суженном позвоночном канале может наблюдаться синдром *каудогенной перемежающейся хромоты*, для которого характерны возникающие при ходьбе мучительные парестезии в ногах и в промежности. Как и при синдроме миелогенной перемежающейся хромоты, кратковременный отдых способствует ее исчезновению. Их следует отличать от синдрома периферической перемежающейся хромоты (*синдром Шарко*), при котором ходьба вызывает боль обычно в дистальных отделах ног. Синдром Шарко наблюдается у больных с облитерирующим эндартериитом или при атеросклерозе сосудов ног.

Преходящие нарушения спинального кровообращения могут являться предвестником спинального инсульта.

Острый ишемический спинальный инсульт может возникнуть внезапно либо развиваться на протяжении нескольких минут или часов, а иногда и суток. Часто отмечаются предвестники в виде боли в области спины, преходящих парезов в конечностях и кратковременных расстройств мочеиспускания. Такие явления могут наблюдаться в течение нескольких недель или месяцев. Затем развиваются симптомы поражения спинного мозга. Клиническая картина определяется локализацией инфаркта.

Острая ишемия передних отделов спинного мозга (синдром окклюзии передней спинальной артерии) может вести к развитию параличей в сочетании с нарушениями чувствительности по диссоциированному типу на уровне пораженных сегментов и проводниковыми расстройствами в ниже расположенных отделах спинного мозга. Например, при ишемии в шейном утолщении спинного мозга паралич или парез в руках будет вялым, а в ногах сначала вялым, затем (через несколько дней) – спастическим.

Окклюзия артерии Адамкевича ведет к развитию вялой параплегии в сочетании с расстройством в соответствующих дерматомах поверхностных видов чувствительности и к нарушению функций тазовых органов. При этом быстро могут развиваться и трофические нарушения (пролежни и т.д.).

В острой фазе спинального инсульта иногда может быть клиника поперечного поражения спинного мозга. Нерезкое повышение температуры тела и небольшой плеоцитоз в спинномозговой жидкости при этом могут оказаться причиной ошибочной диагностики острого поперечного миелита.

Лечение инфаркта спинного мозга проводят по нескольким направлениям. Первое из них предусматривает улучшение местного кровообращения за счет включения коллатералей и увеличения объемной скорости кровотока. С этой целью назначают сосудорасширяющие средства, препараты, улучшающие сердечно-сосудистую деятельность, мочегонные, антиагреганты, антигипоксантами.

Второе направление терапевтических мероприятий предусматривает устранение окклюдированного процесса. При тромбоэмболирующей природе назначают антикоагулянты (гепарин, фенилин). Небольшие дозы их показаны для предупреждения развития тромбообразования.

В случаях компрессионно-васкулярных спинномозговых расстройств следует устранить сдавление. Больным с дискогенными компрессиями применяют ортопедические (плотное ложе, вытяжение позвоночника, ношение корсета, массаж мышц вдоль позвоночника, ЛФК) и физиотерапевтические мероприятия.

При отсутствии успеха от консервативного лечения устанавливают показания к хирургическому лечению. Выбор метода и объем операции решается в индивидуальном порядке совместно с нейрохирургами. Особой тактики придерживаются при поражении аорты (коарктация, аневризма). Она должна определяться совместно с сосудистым хирургом.

Всем больным, в том числе и в послеоперационном периоде, назначают ноотропные препараты, витамины, рассасывающие средства и биостимуляторы (алоэ, стекловидное тело, лидаза и др.).

Во всех случаях спинального инфаркта требуется особо тщательный уход за больными в целях профилактики пролежней и уросепсиса.

Исход инфаркта спинного мозга зависит от вызывающей его причины и метода лечения. Более чем у половины больных удается получить благоприятный терапевтический эффект. Летальный исход наблюдается при спинальном инсульте, обусловленном злокачественной опухолью, расслаивающей гематомой аорты и в случаях развития сопутствующих заболеваний и осложнений в виде инфаркта и уросепсиса.

Трудовой прогноз зависит от тяжести и распространенности неврологических расстройств в резидуальной стадии. Первая группа инвалидности определяется больным с тетраплегией или глубоким парезом в сочетании с нарушением функции тазовых органов, трофическими расстройствами. Эти больные нуждаются в постороннем уходе.

Вторая группа инвалидности устанавливается больным с умеренным парезом конечностей и нарушением функции тазовых органов. Такие больные могут выполнять работу на дому.

Третья группа инвалидности назначается в случаях с легким парезом конечностей без расстройства функции тазовых органов. Эти больные нуждаются в рациональном трудоустройстве.

Кровоизлияние в спинной мозг (гематомия) встречается реже, чем спинальный инфаркт. Причиной ее чаще всего являются травма позвоночника или сосудистая мальформация и болезни крови.

Обычно поражается серое вещество спинного мозга, чаще – задние, реже – передние рога.

В острой фазе может развиваться синдром поперечного поражения спинного мозга. В дальнейшем обычно выявляются признаки сегментарного поражения спинного мозга – сирингомиелитический синдром и вялые парезы мышц на уровне пораженных сегментов, иногда вместе с проявлением пирамидной недостаточности в нижерасположенной части тела. При люмбальной пункции в ликворе может быть обнаружена примесь крови.

При аномалии сосудистой системы спинного мозга, в частности его венозной системы (ангиоматоз, варикозное расширение вен) возможны

подоболочечные кровоизлияния, возникающие на спинальном уровне. В таких случаях примесь крови в ликворе будет особенно значительной.

Лечение в остром периоде гематомиилии аналогично таковому при кровоизлиянии в головной мозг. Следует постоянно следить за состоянием мочевого пузыря и проводить профилактику пролежней. При травматической гематомиилии показано оперативное вмешательство (ламинэктомия и удаление гематомы).

3.2.3. Хроническая недостаточность спинномозгового кровообращения

Хроническая ишемия спинного мозга проявляется медленно прогрессирующей спинальной симптоматикой (сосудистая миелопатия, дисциркуляторная миелопатия). Чаще она возникает при атеросклеротическом поражении аорты и ее ветвей.

Хроническая недостаточность спинномозгового кровообращения вначале протекает в виде преходящих расстройств с последующим появлением признаков стойкого, прогрессирующего поражения различных структур спинного мозга. Иногда возникает спустя некоторое время после ишемического спинального инсульта.

Клиника характеризуется смешанным пара- или тетрапарезом в сочетании с гипестезией, нарушением функции тазовых органов. Иногда развивается синдром бокового амиотрофического склероза с длительным течением и толчкообразным прогрессированием.

Принципы и методы лечения аналогичны таковым при дисциркуляторной энцефалопатии.

ГЛАВА IV. ИНФЕКЦИОННЫЕ И ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

4.1. Острые инфекционные заболевания нервной системы

За последние десятилетия, благодаря внедрению мощных антибактериальных и противовирусных препаратов, достигнуты заметные успехи в лечении острых инфекционных заболеваний нервной системы. Однако, несмотря на это, некоторые из них протекают тяжело и при запоздалой диагностике и неадекватном лечении могут привести к летальному исходу. Среди острых инфекционных заболеваний нервной системы наиболее часто встречаются разнообразные формы менингитов и менингоэнцефалитов. Последние, по данным большинства авторов, составляют 27-29% органических поражений центральной нервной системы. Особенно часто они встречаются и отличаются тяжелым течением у детей. Расширился спектр возбудителей заболеваний нервной системы, участились смешанные и атипичные формы их проявления.

В инфекционный процесс могут вовлекаться все отделы нервной системы, оболочки и сосуды головного и спинного мозга. В зависимости от преимущественной локализации воспалительного процесса различают:

- 1) менингиты – преимущественное поражение оболочек головного и спинного мозга;
- 2) энцефалит – воспаление головного мозга;
- 3) миелит – воспаление спинного мозга;
- 4) энцефало- или миелорадикулит – одновременное вовлечение в патологический процесс корешков черепно-мозговых и спинномозговых нервов;
- 5) менингорадикулит – поражение корешков в подпаутинном пространстве;
- 6) ганглионит или ганглиорадикулит – поражение узлов черепно-мозговых нервов или вегетативных сплетений;
- 7) неврит-полиневрит – поражение периферических нервных стволов;
- 8) энцефаломиелорадикулоганглионеврит – распространенные поражения всех уровней центральной и периферической нервной системы.

Поражения сосудов головного и спинного мозга (васкулит), как правило, сопровождают менингиты, энцефалиты и миелиты. Одновременно они являются источником возникновения и распространения воспалительного процесса в веществе и оболочках мозга.

Воспалительные поражения нервной системы по своему происхождению делятся на первичные и вторичные.

К первичным относятся заболевания, вызванные микробами или вирусами, обладавшими избирательным действием на нервную систему (нейротропным), например, менингококковый менингит, первичный вирусный лимфоцитарный серозный менингит, клещевой энцефалит, эпидемический (летаргический энцефалит и др.). Вторичные поражения нервной системы являются проявлением общего инфекционного заболевания или отдельных органов (туберкулезный менингит, гриппозный менингоэнцефалит и др.).

Важная роль в возникновении и развитии инфекционных заболеваний нервной системы принадлежит аллергической перестройке организма, сопровождающейся повышением проницаемости гематоэнцефалического барьера и гиперергическим типом реакции.

Провоцирующими факторами, способствующими проявлению нейроинфекций, могут быть длительное физическое напряжение, отрицательные эмоции, алкоголизм, хронический воспалительный процесс придаточных пазух носа, частая ангина, переохлаждение, введение вакцин, сывороток, некоторых лекарств и др.

Характерной особенностью инфекционных и инфекционно-аллергических заболеваний нервной системы является полиморфизм патогенетических механизмов, патоморфологических изменений и клинических проявлений. Синдромологический полиморфизм особенно ярко выступает при острых нейроинфекционных заболеваниях у детей.

В клинике острых инфекционных заболеваний нервной системы независимо от этиологических факторов выделяют общеинфекционный синдром, проявляющийся признаками интоксикации и нарушениями функции внутренних органов. Для решения вопросов диагностики и определения тактики лечения важное практическое значение имеет деление неврологических проявлений на специфические, характерные для данной нозологической формы, и неспецифические.

Специфичность поражения определяется биологическими свойствами возбудителя, его вирулентностью и тропизмом, путей передачи инфекции, характера морфологических изменений и др., важнейшими из которых является избирательное поражение определенных структур нервной системы (М.Б. Цукер, 1978) и состояние иммунитета (К.Г. Уманский, 1980).

К неспецифическим проявлениям относятся синдромы, имеющие единый патогенез при разной этиологии. Они характеризуются отсутствием очаговых симптомов поражения нервной системы, но являются весьма специфичными по отношению к определенным структурам, например, для мозговых оболочек – синдром менингизма, для ликворной системы – синдромы ликвородинамических расстройств, для вещества мозга – энцефалические реакции и отек – набухание.

Неспецифические проявления часто доминируют и определяют не только острый период, но и отдаленные последствия нейроинфекции.

Общеинфекционные проявления особенно ярко выступают при острых нейроинфекциях вирусной или микробной этиологии. Степень их выраженности зависит от путей проникновения и распространения возбудителя в организм, его патогенности, общего токсического влияния и тропизма к определенным органам и тканям и др.

К общеинфекционным проявлениям относятся продромальный период, характеризующийся общим недомоганием, головной болью, повышением температуры, легкими катаральными явлениями или диспепсическими расстройствами.

Температура тела при острых инфекционных заболеваниях нервной системы, как правило, в течение нескольких часов достигает 39° и выше. Особенно высокие цифры температуры бывают при судорожном синдроме с преобладанием тонических судорог. При гнойных менингитах температура может носить гектический характер с колебаниями в 2-3 градуса, для энтеровирусной инфекции характерна двугорбая температурная кривая с интервалом между температурными волнами в 1-3 дня. Такая температурная кривая может наблюдаться при остром полиомиелите, серозных менингитах, реже – при энцефалитах, вызванных кишечными вирусами. Инфекционно-аллергические поражения нервной системы обычно начинаются подостро, на фоне субфебрилитета или при нормальной температуре. Затяжной субфебрилитет характерен для арахноидитов.

Катар верхних дыхательных путей более характерен для бактериальной инфекции, распространяющейся воздушно-капельным путем и обычно наблюдается при гнойных менингитах менингококковой и пневмококковой этиологии. При этом зев бывает гиперемирован с четко выраженной лимфоцитарной зернистостью. При нейроинфекции, обусловленной вирусом Коксаки А, может иметь место герпетическая ангина.

Диспепсические расстройства с жидким учащенным стулом без примесей слизи и крови более характерны для заболеваний энтеровирусной этиологии. Диспепсия у детей раннего возраста может сочетаться с гипертермией и проявлениями интоксикации.

При инфекционно-токсическом шоке наблюдаются выраженные сердечно-сосудистые расстройства.

К проявлениям общеинфекционных нарушений следует отнести также нейротоксический синдром, в клинике которого ведущее место занимают нарушения центральной нервной системы, сердечной деятельности, функции дыхания и выделительной функции почек. Ухудшение состояния прогрессирует соответственно нарастанию температуры.

В первой фазе превалируют ирритативные процессы, свидетельствующие о высокой судорожной готовности (вздрагивания, дрожания, мышечные подергивания, сухожильная гиперрефлексия). В дальнейшем могут возникать судороги, а у детей старших возрастных групп – делириозный синдром. В этой фазе отмечаются тахикардия, повышение артериального давления, напряженный частый пульс. Кожные покровы бледные, дыхание частое, поверхностное. Проявлением почечной недостаточности является олигурия.

Во второй фазе нарастают явления угнетения (адинамия, различной степени выраженности нарушения сознания, угнетение рефлекторной деятельности). Тоны сердца глухие, пульс ослаблен, артериальное давление падает, наступает коллапс, дыхание становится аритмичным, может развиваться отек легких. Нарастает почечная недостаточность, появляется анурия.

Неспецифические синдромы и реакции нервной системы при острых инфекционных заболеваниях нервной системы характеризуются развитием менингеальных симптомов, ликвородинамических и вегетативно-сосудистых нарушений, энцефалических реакций, отека и набухания головного мозга.

Менингеальный синдром обычно возникает в остром периоде заболевания или при обострении хронического процесса. Патогенез менингеального синдрома в этих случаях связан с раздражением сосудистых сплетений, гиперпродукцией спинномозговой жидкости и токсическим воздействием на рецепторный аппарат мозговых оболочек.

Различные виды нарушений циркуляции спинномозговой жидкости как при общих инфекциях, так и при нейроинфекционных заболеваниях, обусловлены прежде всего изменениями объема циркулирующей жидкости в результате увеличения или уменьшения ее продукции и нарушений всасывания. Наиболее часты нарушения ликвородинамики по гипертензионному типу, реже – по гипотензионному. Допустимо наличие и промежуточного между гипер- и гипотензионными расстройствами варианта, когда внутричерепное давление неустойчиво в результате колебания кровенаполнения и объема спинномозговой жидкости (ликворная дистония).

Синдром ликворной гипертензии при острых нейроинфекциях обусловлен, в основном, раздражением сосудистых сплетений, ведущим к гиперпродукции спинномозговой жидкости. В ряде случаев причиной внутричерепной гипертензии может оказаться затруднение всасывания спинномозговой жидкости в результате повышения давления в системе яремных вен, что обычно наблюдается при сердечно-сосудистой недостаточности и легочной патологии. Ухудшение всасывания спинномозговой жидкости возникает также при склерозировании мозговых оболочек после гнойных менингитов с затяжным течением.

Для синдрома ликворной гипертензии характерны головная боль преимущественно в лобно-височных отделах, повторные рвоты, приносящие кратковременное облегчение больному, иногда головокружения, непостоянный нистагм, склонность к брадикардии. При выраженной степени могут определяться менингеальные симптомы, чаще ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского. Головная боль усиливается в утренние часы, что связано с нарастанием венозного давления в ночное время. По этой же причине больные предпочитают лежать на более высокой подушке. На глазном дне определяются начальные застойные изменения, на ЭхоЭГ регистрируется удлинение основания М-эха, состоящее нередко из 2-х комплексов и его пульсация.

Ликворная гипотензия, обусловленная гипофункцией сосудистых сплетений с уменьшением продукции спинномозговой жидкости, проявляется головной болью преимущественно в теменной области, усиливающейся при кашле и резких движениях головой. Больные предпочитают лежать на низкой подушке и принимать вынужденное положение с опущенной головой. Сжатие на шее яремных вен повышает внутричерепное давление за счет венозного полнокровия и ведет к уменьшению головной боли.

Дистонический вариант ликвородинамических нарушений проявляется непостоянной головной болью и колебаниями показателей Эхо-ЭГ. Он обычно сочетается с вегетативно-сосудистой дистонией.

Вегетативно-сосудистые нарушения при одних формах нейроинфекции являются специфическими проявлениями, доминируют в их клинической картине (ревматический энцефалит с поражением промежуточного мозга, хроническая стадия эпидемического энцефалита, туберкулезный менингоэнцефалит и др.), при других - неспецифическим синдромом (острый период многих нейроинфекций, особенно при наличии гидроцефалии преимущественно в области III желудочка). В этих случаях вегетативно-сосудистые расстройства обусловлены поражением надсегментарных вегетативных образований, в частности гипоталамуса.

Вегетативно-сосудистые расстройства при нейроинфекциях могут протекать в форме кризов, проявляющихся, в основном, повышением (реже - снижением) артериального давления, пароксизмальной потливостью, нарушением ритма дыхания и сердечных сокращений, жаждой, внезапным чувством голода. Нередко криз заканчивается обильным мочеиспусканием, выраженной мышечной слабостью, напоминающую миастению.

К энцефалическим реакциям относятся общемозговые симптомы в форме генерализованных судорог, бреда, галлюцинаций, психомоторного возбуждения, различной степени выраженности

нарушения сознания, которые отличаются отсутствием этиологической специфичности и исходом без стойкого дефекта в структурах мозга.

Наиболее часто возникают энцефалические реакции при вирусных инфекциях, реже – при заболеваниях, вызванных бактериями.

Ведущими в патогенезе энцефалических реакций являются изменения реактивности сосудов головного мозга и его высокая судорожная готовность. Изменения сосудистой реактивности происходит как в результате непосредственного воздействия возбудителя и его токсинов или комплексов антиген-антитело, так и рефлекторным путем. При этом большое значение имеет гиперсенсibilизация организма. Извращенные сосудистые реакции ведут к гемодинамическим нарушениям и гипоксии, что при высокой степени судорожной готовности физиологически незрелых нейронов или их преморбидном дефекте способствует возникновению судорог.

Приведенные выше механизмы формирования энцефалической реакции, особенно судорожной формы, по существу, являются пусковыми механизмами формирования *отека-набухания*, являющегося наиболее тяжелой формой неспецифического поражения головного мозга при острых инфекционных заболеваниях нервной системы.

Отек-набухание может входить в структуру как острых нейроинфекций, особенно менингитов и энцефалитов, так и общих инфекционных заболеваний, определяя тяжесть их течения и часто отдаленные последствия.

В патогенезе отека-набухания важную роль играют нарушения внутричерепной гемодинамики с повышением проницаемости стенок сосудов и развитием на этом фоне плазморрагий и диапедезных геморрагий. Плазморрагия повышает экстравакулярное онкотическое давление, следовательно, и гидрофильность ткани мозга, способствуя развитию его отека.

Важнейшим патогенетическим звеном развития отека головного мозга является гипоксия, которая при острых инфекциях возникает в результате нарушений гемодинамики и метаболизма с блокадой окислительных систем, что является причиной развития метаболического ацидоза, особенно в спинномозговой жидкости.

В патогенезе отека-набухания большое значение имеют и нарушения функции внешнего дыхания. Дыхательный ацидоз усугубляет метаболические нарушения, а дыхательный алкалоз снижает порог возбудимости нейронов. Углублению гипоксии мозга способствует также гипертермия.

Основными клиническими проявлениями отека головного мозга являются судорожный статус и мозговая кома. Одним из возможных исходов отека-набухания головного мозга является гипоксическая энцефалопатия с декортикационным или децеребрационным

синдромом, в основе которых лежат дистрофические изменения и гибель нейронов.

Выделение варианта энцефалита любой этиологии, протекающего с отеком мозга, целесообразно в связи с необходимостью проведения патогенетической терапии в остром периоде и правильной оценки структуры остаточных явлений.

4.1.1. Менингиты

Менингит – воспаление мозговых оболочек головного и спинного мозга. Причиной менингитов может быть бактериальная и вирусная инфекция, редко – грибки.

Раздражение мозговых оболочек при различных интоксикациях (острые отравления ртутью, окисью углерода, уремия и др.), не сопровождающееся истинным воспалительным изменением в них называют менингизмом.

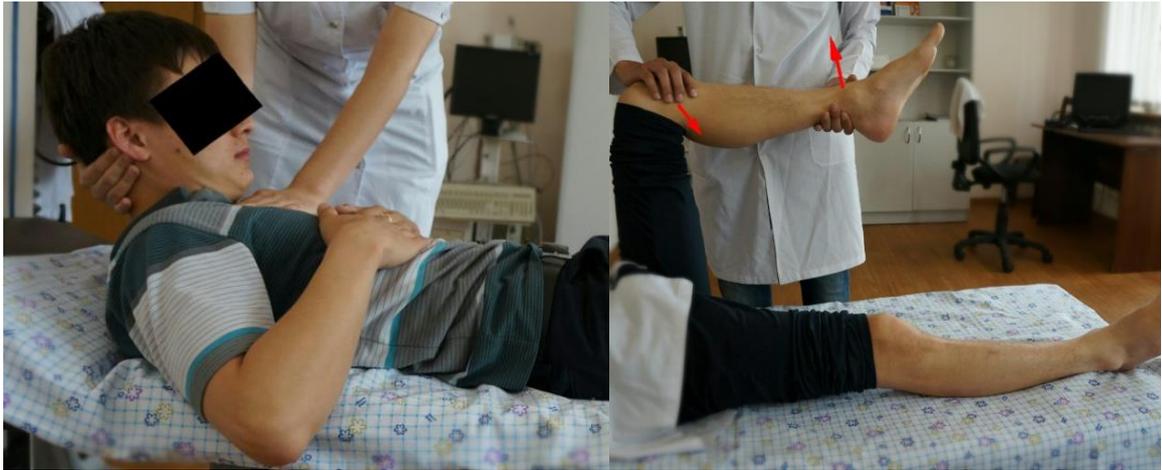
По характеру воспаления менингиты делятся на гнойные, серозные и геморрагические, по течению – на острые, подострые, хронические и рецидивирующие, по причине, их вызывающей – на первичные и вторичные. К первичным можно отнести менингококковый гнойный менингит, острый серозный вирусный менингит. Вторичные развиваются на фоне общих инфекций (туберкулеза, сифилиса, токсоплазмоза, сепсиса и др.).

Основанием для диагностики менингита независимо от этиологических причин, является классическая триада:

1) менингеальный симптомокомплекс, состоящий из общемозговых (сильная головная боль, рвота, общая гиперестезия кожи и органов чувств, симптом «одеяла», боли по ходу позвоночника и точках Керера) и менингеальных симптомов (ригидность затылочных мышц, поза «легавой собаки», симптом Кернига, симптомы Брудзинского – верхний, лобковый и нижний, у грудных детей – симптом Лессажа и напряжение родничка – рис. 15,16,17);

2) менингеальный ликворный синдром (повышение давления спинномозговой жидкости, плеоцитоз, повышение белка, изменение цвета);

3) повышение температуры тела.



а

б

Рис. 15. Исследование менингеальных симптомов

а – ригидность затылочных мышц

б – симптом Кернига



а



б



в

Рис. 16. Исследование менингеальных симптомов Брудзинского

*а – верхний
б – средний
в – нижний*

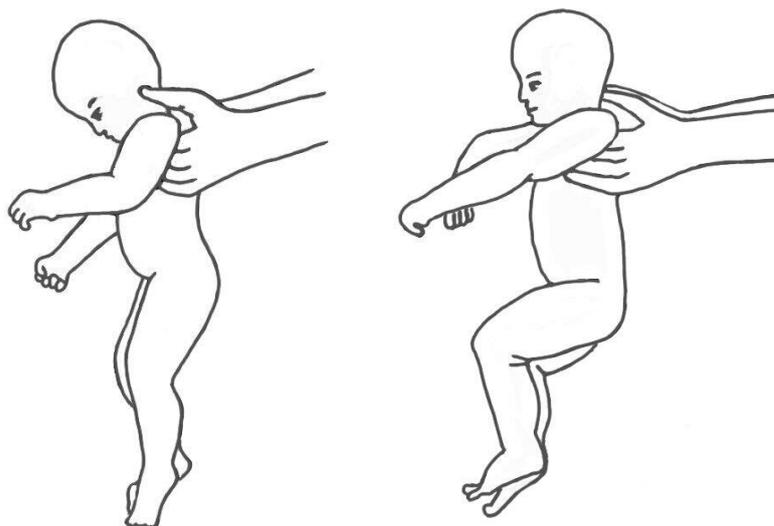


Рис. 17. Симптом подвешивания Лессажа

Изменения спинномозговой жидкости касаются ее физических свойств и состава. Давление жидкости при менингите возрастает. Внешний вид отчетливо меняется при гнойных менингитах – жидкость становится мутной, зеленовато-желтой, вязкой. При серозных менингитах жидкость, как правило, остается бесцветной и прозрачной, реже бывает слабо опалесцирующей.

Состав жидкости меняется всегда. При гнойных менингитах плеоцитоз достигает больших цифр (от нескольких тысяч до нескольких десятков тысяч клеток в 1 куб.мм), плеоцитоз нейтрофильного характера. При серозных менингитах плеоцитоз от нескольких десятков до нескольких сотен клеток в 1 куб.мм, преимущественно или чисто лимфоцитарного характера. При геморрагическом менингите жидкость окрашена кровью. Явление плеоцитоза при менингите превалирует над повышением белка – синдром клеточно-белковой диссоциации.

В остром периоде менингита могут наблюдаться расстройства психических функций: оглушенность, сомнолентность, коматозное состояние или психомоторное возбуждение, бред, галлюцинации. У детей нередко возникают эпилептические приступы. Это объясняется вовлечением в процесс коры головного мозга, с которой оболочки тесно соприкасаются.

В повседневной практике встречаются следующие формы менингитов: бактериальный гнойный менингит, в том числе менингококковый, вторичные гнойные менингиты, туберкулезный менингит и острый серозный менингит.

Бактериальные гнойные менингиты (БГМ) - группа инфекционных болезней, в основе патогенеза которых лежит гнойное воспаление оболочек головного и спинного мозга. Большинство БГМ вызвано:

менингококками (*Neisseria meningitidis* тип А, В, С), пневмококком (*Str. pneumoniae*), гемофильной палочкой типа b (*Haemophilus influenzae b*, H1b). Следующим по частоте возбудителем БГМ являются стафилококки, главным образом *St. aureus*, редкими возбудителями – стрептококки, листерии, грамотрицательная палочковидная флора. Все возбудители бактериальных менингитов инициируют гнойное воспаление, сопровождающееся резко повышенной сосудистой проницаемостью, и обладают токсическими свойствами.

Различают первичные и вторичные БГМ. Под первичными БГМ понимают менингиты, развившиеся при отсутствии каких-либо гнойно-воспалительных очагов. Вторичные БГМ развиваются при наличии первичного гнойного очага (отит, синусит, пневмония, эндокардит и остеомиелит) или сепсиса. В эту группу не включают послеоперационные менингиты и ранние посттравматические менингиты после черепно-мозговых травм. Первичный менингит как осложнение закрытой черепно-мозговой травмы может развиваться через несколько лет после ее (травмы) получения в силу того, что плоские кости черепа не срастаются с образованием костной мозоли, а соединяются соединительно-тканым рубцом, в котором в силу физиологических колебаний внутричерепного давления (пульсовых, дыхательных, при перемене положения тела) и патологических (при кашле, чиханье, сосудистых расстройствах, воспалении) возможно формирование оболочечной грыжи, которая прорывается в свод глотки, а иногда в наружный слуховой проход. При этом развивается назальная ликворея или соответственно отоликворея, устанавливается сообщение с окружающей средой и появляется возможность непосредственного попадания возбудителей менингита в субарахноидальное пространство.

Критериями диагностики БГМ на догоспитальном этапе являются: острое начало болезни, высокая лихорадка в пределах 38,5–40°C и выше, раннее появление интенсивной диффузной головной боли, сопровождающейся тошнотой и рвотой, появление менингеальных симптомов. Этим симптомам при первичном БГМ могут предшествовать катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей, при менингококковом менингите – сыпь. Общемозговые симптомы (расстройства сознания, психики, генерализованные судороги) появляются позже от нескольких часов до 2–3 суток и более. При вторичных менингитах до развития его симптомов имеются признаки, характеризующие первичный очаг (пневмония, отит, синусит и т.д.). Поздние посттравматические менингиты развиваются бурно, среди полного здоровья. В течение нескольких часов после начала подъема температуры появляются глубокие нарушения сознания.

В условиях стационара основным методом подтверждения диагноза является исследование СМЖ. Противопоказаниями являются нарушение витальных функций (острая дыхательная, острая сердечно-

сосудистая недостаточность любого генеза), генерализованные судороги. Пункция в этих случаях возможна только после восстановления нарушенных функций, т.е. после ликвидации гипоксемии, включая перевод больного на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ), стабилизации АД на уровне нижней границы физиологической нормы, купирования судорожного синдрома.

Принципы терапии. При наличии симптомов отека-набухания мозга и инфекционно-токсического шока госпитализацию проводят в ОРИТ, в остальных случаях больные направляют в профильное отделение. При неясном возбудителе менингита этиотропное лечение проводят по схемам эмпирической терапии. В качестве средств эмпирической терапии используют следующие антибактериальные препараты: цефотаксим, цефтриаксон, ампициллин. При выделении возбудителя проводят терапию в соответствии с его чувствительностью. В ОРИТ используется только интравазальный путь введения лекарственных препаратов, что требует катетеризации центральной вены. При тяжелом течении БГМ, позднем (>3 дней) поступлении в стационар, отсутствии клинического эффекта более 3 дней, тяжелом течении БГМ с развитием отека-набухания мозга, отсутствии положительной динамики ликворологических данных производят замену антибактериального препарата, в отдельных случаях используют эндолюмбальное введение препарата до 5 дней.

Эмпирическая антибактериальная терапия больных с симптомами менингита, особенно с характерными изменениями в ликворе, должна начинаться незамедлительно. Немаловажным фактором эффективности проводимого лечения является показатель проницаемости антибиотика через гематоэнцефалический барьер. Только максимальные дозы препаратов смогут обеспечить эффективные бактерицидные концентрации препаратов в ликворе. Среди всего многообразия антибиотиков важнейшее место в терапии менингитов занимают бета-лактамы. В случаях менингита, вызванного пенициллинчувствительными штаммами *S. pneumoniae* и *N. meningitidis* (МПК < 0,1 мг/л), препаратом выбора по-прежнему остается бензилпенициллин.

В этиологии заболевания преобладают пенициллиннечувствительные штаммы (с МПК от 0,1 до 2 мг/л и выше), поэтому основное внимание специалистов при эмпирическом выборе препаратов следует обратить на цефалоспорины III поколения. Главными недостатками цефалоспоринов являются отсутствие активности в отношении листерий и невысокая активность в отношении стрептококков группы В.

Альтернативой терапии цефалоспоринами может стать назначение хлорамфеникола в случаях менингита, вызванного *H. influenzae b* или *N. meningitidis*, ванкомицина в случаях пневмококкового менингита и котримоксазола в случаях *L.monocytogenes*-опосредованной инфекции.

Новые возможности в антибактериальной терапии гнойных менингитов открыл препарат из группы карбапенемов — меропенем, который не только хорошо преодолевает гематоэнцефалический барьер, но и обладает сверхшироким спектром антибактериальной активности, подавляя всех основных возбудителей гнойных менингитов. Меропенем целесообразно резервировать для лечения менингитов, вызванных микроорганизмами, резистентными к другим бета-лактамам, хлорамфениколу и аминогликозидам.

Перспективными группами препаратов могут считаться фторхинолоны, однако сфера их применения у детей ограничивается некоторыми побочными эффектами (хондротоксичность фторхинолонов) и высокой стоимостью.

Адъювантную терапию кортикостероидами, несмотря на имеющиеся противоречия, по-видимому, следует использовать, учитывая неясную ситуацию с распространенностью менингитов, вызванных *H. influenzae b*, а введение кортикостероидов должно предшествовать введению первой дозы антибиотика.

Исходы менингита

Своевременно выявленный и активно леченый менингит заканчивается в настоящее время, как правило, выздоровлением. Промедление с диагностикой на несколько часов-суток может стоить больному жизни или привести к стойким патологическим последствиям: к арахноидиту, поражению черепно-мозговых нервов или вещества головного мозга (чаще – промежуточного мозга на основании).

Арахноидит – слипчивый хронический процесс в оболочках, приводит к нарушению ликвородинамики и образованию гидроцефалии, а также может явиться источником патологического раздражения мозга и дать симптоматическую эпилепсию в последующем.

Поражение черепно-мозговых нервов может привести к слепоте, глухоте, косоглазию. Поражение гипоталамической области дает стойкие эндокринно-обменные и вегетативные расстройства в виде синдрома Кушинга, адипозогенитальной дистрофии, несахарного мочеизнурения и др.

4.1.1.1. Менингококковый менингит

Менингококковый менингит, по старой классификации – эпидемический цереброспинальный менингит. Его возбудителем является грамотрицательный менингококк Вексельбаума. Инфекция распространяется воздушно-капельным путем больными людьми и бактериями-носителями. Вспышки этого заболевания наблюдаются в холодное время года (в зимне-весенний период). Чаще болеют дети.

Со слизистой верхних дыхательных путей инфекция гематогенным путем попадает в оболочки головного мозга. Патологоанатомическое

исследование обнаруживает в оболочках мозга, на его конвекситальной и базальной поверхности фибринозно-гнойный экссудат. В процесс может вовлекаться вещество головного мозга и черепно-мозговые нервы.

Инкубационный период короткий – 3-4 дня. В продромальный период (1-2 дня) наблюдается специфический назофарингит, общее недомогание. Начало заболевания острое. За несколько часов развивается яркая картина менингита со всеми выше перечисленными симптомами. Температура тела быстро поднимается с ознобом до 39-40 градусов, больные рано утрачивают сознание. На коже больных нередко наблюдаются высыпания (уртикарные или петехиальные), на губах и крыльях носа – обильные высыпания простого герпеса.

Спинномозговая жидкость уже к концу первых суток болезни становится отчетливо-гнойной (мутной, зеленовато-желтой), количество клеток-нейтрофилов в ней достигает такого уровня, что их невозможно подсчитать, камера забита клетками, количество белка увеличивается до 3-6% и больше. В мазках из осадка спинномозговой жидкости находят возбудителя – грамотрицательные диплококки, которые обнаруживаются преимущественно внутриклеточно. В крови выявляется значительный нейтрофильный лейкоцитоз и ускорение СОЭ.

При выявлении больного с менингитом, его нужно немедленно госпитализировать в инфекционную больницу. Очаг обрабатывается, как при воздушно-капельных инфекциях, контактные лица берутся на учет, термометрируются.

Лечение менингококкового менингита начинается с момента постановки предварительного диагноза. Средством выбора является пенициллин в дозе 200-300 тыс. единиц на 1 кг веса больного в сутки. В среднем 12-15 млн ед. в сутки. Если больной поступает в крайне тяжелом коматозном состоянии доза пенициллина увеличивается до 30-48 млн.ед. в сутки и первое введение делается внутривенно.

Лечение пенициллином продолжается 5-7 дней. Параллельно ведется активная дезинтоксикация: внутривенно капельно вводится 1,5-2,0 литра жидкости (раствор Рингера, физиологический раствор поваренной соли, 5% раствор глюкозы, реополиглюкин, гемодез) и даются мочегонные средства: лазикс в/в или в/м, диакарб, фонурит, маннитол в/в капельно 20% раствор (1-2 гр. Сухого вещества на 1 кг веса тела больного) и симптоматическая терапия (аналгетики, сердечные, витамины и др.).

4.1.1.2. Вторичные гнойные менингиты

Вторичные гнойные менингиты развиваются как осложнения хронического гнойного отита, фурункула лица, бронхоэктатической болезни, абсцедирующей пневмонии, септического эндокардита, открытой черепно-мозговой травмы и др.

Клиническая картина и изменения спинномозговой жидкости аналогичны таковым при менингококковом менингите. Бактериологическое исследование спинномозговой жидкости позволяет выделить возбудителя: стрепто- или стафилококка, пневмококка или какого-либо другого бактериального возбудителя.

Кроме антибактериального лечения при этих менингитах следует обращать особое внимание на источник инфекции и принимать меры к радикальному лечению первичного очага (например, радикальная операция при хроническом гнойном отите).

4.1.1.3. Абсцессы головного мозга

Абсцесс головного мозга – ограниченное скопление гноя в веществе мозга. Они всегда вторичны, наблюдаются сравнительно редко и в большинстве случаев имеют отогенное происхождение.

Этиология и патогенез. Возбудителями абсцесса чаще всего являются патогенные кокки – стафилококки, стрептококки и менингококки.

С учетом этиологии и механизмов развития абсцессы мозга подразделяют на три группы.

1. Контактные абсцессы, развивающиеся в результате распространения возбудителей инфекции из близрасположенного очага гнойного воспаления (из среднего уха, придаточных пазух носа, глазницы, костей черепа при наличии в них остеомиелита и т.п.);

2. Метастатические абсцессы, возникающие в результате гематогенного заноса инфекции в мозг из гнойных очагов, находящихся на отдалении (заболевания легких – пневмония, бронхоэктазы, абсцессы, эмпиемы, флегмоны, фурункулы, карбункулы, абсцессы внутренних органов, септический язвенный эндокардит, остеомиелит). В 25-30% случаев метастатические абсцессы бывают множественными и локализуются обычно в глубинных отделах белого вещества мозга.

3. Травматические абсцессы, обусловленные заносом инфекции при открытых проникающих черепно-мозговых травмах, в том числе огнестрельных ранениях. Абсцесс образуется по ходу раневого канала или непосредственно в области инородного тела.

Формирование абсцесса имеет несколько фаз.

Первая фаза (энцефалитическая) – возникновение диффузного энцефалитического процесса в месте внедрения инфекции.

Вторая фаза – гнойный энцефалитический очаг с формированием на его периферии барьера из скоплений лейкоцитов и пролиферирующей нейроглии.

Третья фаза – преобразование барьера на периферии очага в плотную капсулу, заполненную гноем. Считается, что формирование капсулы начинается через 2-3 недели и завершается обычно через 1,5-2 месяца.

Локализация абсцесса мозга в значительной степени обусловлена его происхождением. Так, контактные абсцессы локализуются обычно в отделах мозга, прилежащих гнойному очагу. В базальных отделах лобных долей, как правило, располагаются риногенные и орбитогенные абсцессы, а отогенные абсцессы – в височной доле мозга или полушариях мозжечка. Травматические абсцессы развиваются в зоне ранения. Метастатические абсцессы часто формируются в белом веществе больших полушарий по ходу сосудов.

Клиника. Течение абсцессов мозга ремитирующее. Общемозговые симптомы предшествуют очаговым неврологическим проявлениям.

Начало заболевания обычно острое. На фоне повышения температуры возникают общемозговые гипертензионные и очаговые симптомы поражения головного мозга, что соответствует, главным образом, признакам ограниченного менингита и менингоэнцефалита. В типичных случаях начальная стадия характеризуется общим недомоганием, рвотой, очаговыми неврологическими и менингеальными симптомами, ускорением СОЭ и повышением лейкоцитов в крови. В спинномозговой жидкости повышение белка и лимфоцитарный плеоцитоз.

Вторая (скрытая, латентная) стадия наступает через 5-30 дней после отграничения гнойного процесса глиально-мезодермальной капсулой. Эта стадия протекает бессимптомно и может продолжаться от нескольких дней до нескольких лет. За этот период больной может забыть о проявлениях острой стадии болезни. В дальнейшем под влиянием различных эндогенных и экзогенных факторов (инфекция, травмы, переутомление, интоксикация) скрытая стадия абсцесса может перейти в *явную или манифестную* стадию.

Клиническая картина *манифестной стадии* характеризуется повышением температуры тела, сдвигом лейкоцитарной формулы крови влево, ускорением СОЭ, проявлениями внутричерепной гипертензии и симптомами очагового поражения головного мозга. Возможны джексоновские или общие эпилептические приступы. Нарастающий отек мозга, смещения и ущемления мозговых структур, в частности ствола мозга, нередко являются причиной расстройства витальных функций. Крайне тяжелым осложнением абсцесса, возможным в любой стадии, является прорыв гноя в подболочечные пространства или в желудочки мозга. Летальный исход наступает вследствие отека мозга и резкого повышения внутричерепного давления.

Клиника абсцесса мозга в манифестной стадии во многом сходна с клиникой опухоли соответствующей локализации и поэтому для его диагностики широко используются повторная эхоэнцефалография, офтальмоскопия, ангиография сосудов мозга, компьютерная томография (рис.18) или ее сочетание с ангиографией.



Рис. 18. Компьютерная томограмма головного мозга у больного с абсцессом в височной доле слева отогенного происхождения

Хорошо визуализируется капсула абсцесса, в которой происходит накопление контрастного вещества; отмечается выраженное смещение и деформация структур ствола большого мозга; распространенный отек вещества мозга вокруг абсцесса

Лечение абсцесса мозга хирургическое (опорожнение капсулы абсцесса или его тотальное удаление).

При абсцессе мозжечка не следует ждать образование капсулы, так как плотная капсула при этой локализации образуется редко, а неблагоприятный исход возможен в ранней стадии.

До и после операции проводится энергичная дегидратация и лечение большими дозами антибиотиков.

4.1.1.4. Острые серозные менингиты

Различают первичный и вторичный серозный менингит.

Возбудителями первичного серозного менингита чаще являются вирус лимфоцитарного хориоменингита Армстронга и энтеровирусы Коксаки и ЕСНО.

Вторичный серозный менингит возникает при различных инфекционных заболеваниях: эпидемическом паротите, полиомиелите, герпесе, кори, гриппе, аденовирусной инфекции и др. Возможна и бактериальная его этиология (туберкулез, бруцеллез, листериоз, ревматизм, сифилис, сыпной и брюшной тиф, паратиф и др.). В 6-8% случаев наблюдается серозный характер менингококкового менингита. Серозный менингит может быть проявлением ранней формы гнойного менингита.

Острый лимфоцитарный хориоменингит вызывается фильтрующим вирусом, выделенным в 1934 г. Армстронгом и Лили из ликвора больных. Вспышки его имеют небольшой размах, встречаются чаще в зимнее время. Резервуаром вируса является домовая мышь.

Человеку вирус передается с продуктами, загрязненными выделениями мыши (сахар, хлеб), с пылью.

Заболевание развивается остро. Менингеальный синдром выражен ярко, ему сопутствует значительная гиперпродуктивная водянка с наличием застойных сосков зрительных нервов у 1/3 больных. Спинномозговая жидкость бесцветная, прозрачная, плеоцитоз 1000 и больше клеток в 1 куб.мм., лимфоцитарный, белок жидкости может увеличиться до 1%. Количество сахара в ликворе остается нормальным или увеличивается.

Течение менингита доброкачественное. Головная боль уменьшается через 7-10 дней, ликвор saniруется через месяц и наступает выздоровление. Заметное облегчение больному приносит спинномозговая пункция. В период реконвалесценции характерны боли в суставах рук, которые сопровождаются отеком. На 2-3-й неделе от начала заболевания возможно развитие генерализованной алопеции, орхита.

В первые дни болезни может быть выделен вирус из ликвора. Со 2-й недели заболевания становится положительной РСК, РН и РТГА, сохраняются до 3-х лет.

Серозные менингиты энтеровирусной природы чрезвычайно контагиозны и вспышка их обычно приобретает широкий размах. Заболевают от 1/3 до 1/2 организованных детей, целые семьи, от мала до велика. Передача инфекции идет воздушно-капельным путем. Инкубационный период – 3-ое суток. Начало очень острое, сильнейшая головная боль (больной кричит от головной боли), рвота, значительное повышение температуры тела. Лицо гиперемировано с бледным носогубным треугольником, склеры инъекцированы. Часто наблюдаются полиморфные кожные сыпи. Характерны боли в мышцах, в эпигастральной области, в жевателях.

Люмбальная пункция приносит заметное облегчение. Спинномозговая жидкость бесцветная, прозрачная, давление ее значительно повышено, плеоцитоз от 500 до 1000 клеток в 1 куб.мм, в первые дни – смешанный, затем – лимфоцитарный. Плеоцитоз может появиться не с первых дней заболевания, а лишь к 5-6 дню болезни. У отдельных больных ликвор не меняет своего состава, повышается лишь его давление.

Течение болезни благоприятное, санация ликвора наступает к 20 дню болезни. До 50% больных дают рецидивы заболевания через 2-3 недели. Заканчивается заболевание выздоровлением.

Противоэпидемические мероприятия: изоляция всех больных в одном стационаре, отмена во время вспышки всех детских сборов.

Лечение вирусных менингитов. Антибиотики не действуют на вирусы, в связи с чем их при вирусном серозном менингите (энтеровирусном, паротитном и др.) применять не следует. Однако при

наличии у больных гриппом и другими вирусными инфекциями хронических очагов бактериальной инфекции или серьезных соматических заболеваний и осложнений (пневмония, бронхит и др.), особенно у пожилых и ослабленных, применение антибиотиков показано в ранний период, наряду с противогриппозными и другими средствами, а также витаминами (аскорбиновая кислота, витамины группы В и др.).

Этиотропными средствами могут быть донорский или плацентарный гамма-глобулин и нативная плазма. Гамма-глобулин вводят ежедневно внутримышечно по 4-6 доз однократно в течение 3-х дней, а в очень тяжелых случаях вводят повторно в той же дозе через 6 часов. Нативную плазму назначают по 50-100 мл внутривенно капельно, повторно в первые 2-3 дня болезни.

К специфической терапии вирусных нейроинфекций относятся попытки непосредственного воздействия на инфекционный агент ферментами, расщепляющими нуклеиновую кислоту вируса (рибонуклеаза - РНК-аза, дезоксирибонуклеаза - ДНК-аза). Они не разрушают нуклеиновые кислоты клеток организма, не обладают токсическим действием на нервную систему и легко проникают через гематоэнцефалический барьер.

ДНК-аза назначается при аденовирусных, герпетических поражениях нервной системы. Для лечения нейроинфекций, вызываемых РНК-содержащими вирусами (гриппа, парагриппа, эпидемического паротита, энтеровирусы, арбовирусы и др.).

РНК-аза и ДНК-аза назначаются (после внутрикожной пробы) по 25-50 мг внутримышечно от 2 до 4-6 раз в сутки в течение 10-14 дней. Одновременно назначаются антиаллергические средства (диазолин, супрастин, димедрол и др.).

В качестве противовирусных средств используются интерферон – белковое вещество, не допускающее вирус в клетку и вещества, которые стимулируют выработку естественного интерферона в организме (продигиозан).

Интерферон обладает антитоксическим действием и ингибирует вирусные инфекционные агенты, обладает малой антигенностью. Человеческий лейкоцитарный интерферон назначается внутримышечно 1-2 раза в сутки в течение 7-10 дней (содержимое флакона разводится 2 мл стерильной дистиллированной воды).

Гамма-глобулин противогриппозный и противокоревой следует назначать в первые дни острой нейроинфекции или рецидива хронической, так как противовирусные антитела нейтрализуют преимущественно экстрацеллюлярные вирусы в местах размножения последних. Они вводятся внутримышечно по 20-40 мл 2-3 раза в сутки в течение 3-х дней.

При токсическом синдроме, сопровождающем вирусный менингит, показана дезинтоксикационная терапия (изотонические растворы глюкозы, натрия хлорида, раствор Рингера-Локка).

Важное значение имеет борьба с внутричерепной гипертензией и отеком мозга. С этой целью проводятся разгрузочные повторные люмбальные пункции (ежедневно или через день). Это особенно необходимо при остром лимфоцитарном хориоменингите и энтеровирусном серозном менингите.

В качестве дегидратационных средств вводятся 10-20% раствор маннита из расчета 1-2 г/кг массы тела больного внутривенно в течение 10-20 минут медленно. Можно использовать смесь 30% раствора мочевины и 10% раствора маннита в дозе 1,5 г мочевины на кг массы тела, готовя ее непосредственно перед введением. Из салуретических препаратов эффективен фуросемид (2 мл 1% раствора внутримышечно или внутривенно при необходимости 2-3 раза в сутки). Применяют сорбит в виде 50% раствора из расчета 1-1,5 г/кг массы тела.

Положительный эффект оказывают глюкокортикоиды, уменьшающие проницаемость стенок сосудов, отек и гипоксию мозга, обладающие противовоспалительным, десенсибилизирующим и противоаллергическим действием. По показаниям индивидуально внутривенно вводят преднизолон (0,03-0,12 г/сут и более), гидрокортизон (0,15-0,2 г/сут), дексаметазон (0,01-0,012 г) в течение 4-7 дней. При более тяжелых формах болезни с вовлечением в процесс вещества мозга и периферических нервов дозы гормональных препаратов постепенно медленно снижают. Общая продолжительность лечения 3-4 недели. В случае нарастания внутричерепной гипертензии и отека мозга у больных вирусным менингоэнцефалитом показано и эндолюмбальное введение преднизолона в дозе 0,015-0,03г.

Для борьбы с отеком мозга с дислокацией применяют гипотермию, прикладывая пузыри со льдом к сосудам шеи и паховой области. Черепно-мозговая гипотермия осуществляется с помощью аппарата «Холод-2» со струйным охлаждением. При уменьшении общемозговых расстройств переходят на прием фуросемида (0,01 - 0,04 г), диакарба (0,25 г 1 раз в день) и других дегидратирующих или осмотерапевтических препаратов внутрь.

При эпилептиформных приступах (обычно на высоте температуры тела) назначают противосудорожные средства.

В случае развития орхита у больных серозным менингитом, вызванным вирусом эпидемического паротита, назначают преднизолон в течение 10-12 дней с постепенным снижением дозы с 4-5 дня лечения.

При геморрагическом менингоэнцефалите гриппозной этиологии назначаются гемостатические средства (препараты кальция, рутин, викасол) и седативные препараты.

В целях профилактики осложнений при гриппе, а также в лечебных целях в первые дни болезни назначают ремантадин и противогриппозный гамма-глобулин в течение трех дней: в 1-й день – 0,3г (6 таблеток по 0,05г), во 2-й день – 0,25 г и в 3-й день-0,2г.

Противогриппозный донорский гамма-глобулин целесообразен при лечении токсических форм гриппа у детей младших возрастных групп: для лечения детей, больных гриппом и другими ОРВИ, рекомендуется лейкоцитарный интерферон при условии использования его с первых часов заболевания при многократном орошении слизистой носа и глотки в течение первых суток болезни.

Среди вторичных серозных менингитов бактериальной этиологии наиболее важным в повседневной практической работе врачей является **туберкулезный менингит**, обладающий длительным хроническим течением. Развивается он на фоне туберкулеза легких, бронхиальных желез, почек или костей и суставов в период генерализации инфекции. Возбудителем туберкулезного менингита является палочка Коха. В оболочках головного мозга накапливается серозно-фибринозный экссудат и высыпают милиарные туберкулы. Все изменения преобладают на основании мозга и сильвиевой щели.

Туберкулезный менингит, как правило, сопровождается энцефалитом (очень часто страдает диэнцефальная область мозга) и поражением черепно-мозговых нервов (II, III, VI пар). Нередко в процесс вовлекаются сосуды мозга в виде облитерирующего эндартериита, что может оказаться причиной субарахноидального кровоизлияния и очаговых размягчений головного мозга.

Туберкулезным менингитом чаще болеют дети до 10 лет. Излюбленная его сезонность – весна. Начало заболевания, как правило, постепенное. Продромальный период длится 1-2 дня.

По локализации выделяют основные формы туберкулезного менингита: базиллярный менингит; менингоэнцефалит; спинальный менингит.

Различают 3 периода развития туберкулезного менингита:

- 1) продромальный;
- 2) раздражения;
- 3) терминальный (парезов и параличей).

Развернутая картина туберкулезного менингита включает в себя менингеальный синдром и симптомы поражения черепно-мозговых нервов в той или иной степени, чаще – глазодвигательного нерва: небольшое сужение глазной щели с одной или с двух сторон, мидриаз, анизокория, легкое расходящееся косоглазие, двоение в глазах.

Спинномозговая жидкость имеет ряд характерных особенностей: давление ее увеличивается, она остается бесцветной и прозрачной или слегка опалесцирует, может приобрести слабосантохромный цвет; плеоцитоз преимущественно лимфоцитарный достигает несколько

сотен клеток (300-600 в 1 куб.мм), количество белка увеличивается до 1-1,5%. Содержание сахара падает ниже 40 мг/%. При стоянии в течение 12-24 часов в темном, прохладном месте в жидкости образуется нежная пленка. Бактериостатическое исследование ликвора может обнаружить палочку Коха у 40-60% больных.

Высокой диагностической ценностью обладает современный автоматизированный молекулярно-генетический метод исследования ликвора - G-хpert. Молекулярно-генетический метод G-хpert позволяет не только обнаружить микобактерии туберкулеза в ликворе в течение двух часов, но и определить наличие множественной лекарственной устойчивости, что способствует быстрому назначению адекватной этиотропной терапии.

Лечение. До введения современных методов лечения туберкулезного менингита все 100% больных погибали на 3-4 неделе заболевания в экссудативной фазе воспаления.

Современные средства лечения переводят патологический процесс в оболочках в продуктивную фазу, заболевание течет длительно, несколько месяцев и заканчивается выздоровлением полным или выздоровлением с дефектом.

Лечение состоит из комбинации 4 туберкулостатических препаратов: рифампицина, изониазида, пиразинамида и этамбутола. Одновременно назначают кортикостероиды и витамин В6. Витамин В6 необходим для предотвращения дефицита пиридоксина, который развивается при длительном применении изониазида. Это лечение проводят до получения результатов бактериологического исследования. Если выявляют рост микобактерий туберкулеза, дальнейшее лечение проводят сочетанием 3 препаратов в течение 2 мес. и 2 препаратов в течение 8-10 мес.

Если рост бактерий перестает выявляться и нормализуется картина СМЖ. лечение можно прекратить. При отсутствии улучшения необходимо еще раз провести диагностический поиск других причин хронического менингита. При отрицательных результатах бактериологического исследования, несмотря на недоказанный диагноз туберкулеза, целесообразно продолжить туберкулостатическую терапию. Современные туберкулостатические препараты оказывают минимальное побочное действие даже при длительном применении.

4.1.2. Церебральные лептоменингиты (арахноидиты) и хориоэпендиматиты

4.1.2.1. Арахноидиты или лептоменингиты

Арахноидиты или лептоменингиты (по Н.М. Маджидову) – хроническое пролиферативное воспаление мягкой и паутинной оболочек мозга, обусловленное инфекцией, травмой или

интоксикацией, наличием в оболочках, раздражающего их патологического процесса (опухоль, цистицерк и т.п.).

В клинической практике чаще встречаются случаи вторичного поражения оболочек при гриппе и гриппоподобных заболеваниях, кори, скарлатине. Особенно благоприятствует началу болезни активация под влиянием этих болезней условно патогенной флоры с развитием воспалительного процесса по соседству с мозгом (гнойный отит, гайморит, фронтит, тонзиллит).

Патогенез. Церебральные лептоменингиты могут протекать остро, подостро и хронически. Наиболее часто встречаются хронические формы. Клинические проявления церебральных лептоменингитов могут появляться непосредственно после воздействия этиологического фактора или же возникают и формируются на протяжении многих месяцев, а иногда и лет. В ряде случаев заболевание протекает бессимптомно. Лишь на определенной стадии развития оболочечно-воспалительного процесса на фоне повторного влияния инфекции или черепно-мозговой травмы отчетливо проявляются симптомы поражения головного мозга, корешков и оболочек.

При церебральных лептоменингитах сенсibiliзирующую роль могут играть различные факторы. Разрешающий же фактор, вызывающий гиперергическую реакцию с обострением воспалительного процесса в оболочках, может иметь либо специфическую природу и быть следствием повторного воздействия фактора, вызвавшего сенсibiliзацию организма, либо неспецифическую и является результатом воздействия другого фактора или фактора, не обладающего даже алергизирующими свойствами (травма, переохлаждение). Немаловажное значение в развитии церебральных лептоменингитов имеют различные прививки.

Для церебральных лептоменингитов характерна непрерывность течения с периодическими обострениями и прогрессированием в течение ряда лет. Каждое очередное обострение воспалительного процесса сопровождается усугублением уже имеющихся и появлением ряда новых неврологических симптомов. В этих случаях на первый план, очевидно, выступают аутоиммунные процессы в организме.

Патологическая анатомия. В патоморфологической картине лептоменингитов преобладают альтеративные изменения во всех оболочках мозга, иногда на их значительном протяжении, а нередко и в веществе мозга. Полость субарахноидального пространства, состоящая в норме из ячеек мощной сети ликвороносных каналов, зарастает соединительной тканью. Мозговые цистерны заполняются спайками. Иногда между ними образуются кисты размером от кедрового ореха до голубинового яйца и больше, емкости которых в отдельных случаях достигают до 100 мл.

Поверхностные сосуды, главным образом вены, в некоторых участках сдавлены спайками, что приводит к нарушению кровотока. При микроскопическом исследовании обнаруживаются пролиферативно-продуктивные изменения и скопления лимфоидных элементов, преимущественно по ходу сосудов. Кроме того, в поверхностных слоях коры могут быть грануляционные разрастания, исходящие из сосудистой оболочки, воспалительные очажки и микрокровоизлияния.

Классификация. Многообразие этиологических факторов, патоморфологических изменений и клинических проявлений лептоменингитов не позволяет построить единую классификацию. Поэтому приходится различать лептоменингиты по их локализации, этиологии, патоморфологии и течению.

В зависимости от характера этиологических факторов лептоменингит разделяют на:

- 1) инфекционный (гриппозный, туберкулезный, сифилитический, бруцеллезный и др.);
- 2) посттравматический;
- 3) реактивный (при опухолях мозга и субарахноидальном кровоизлиянии).

В зависимости от характера патоморфологических изменений различают слипчивый, кистозный и кистозно-слипчивый лептоменингиты.

Лептоменингит в зависимости от типа поражения оболочек мозга бывает диффузным или ограниченным. При диффузном лептоменингите воспалительный процесс разлитой и местная альтерация выражена слабо. Однако же в большинстве случаев наблюдается ограниченный лептоменингит.

В зависимости от преимущественной локализации воспалительного процесса различают лептоменингиты конвекситальные, базальные и задней черепной ямки.

По течению различают редко встречающуюся острую, подострую с переходом в хроническую и хроническую формы лептоменингита.

Клиническая картина всех форм лептоменингита обусловлена воспалительными изменениями в оболочках и последующим образованием спаек в субарахноидальном пространстве, что приводит к ликвородинамическим нарушениям, к повышению внутричерепного давления. Спайки и кисты, оказывая непосредственное давление на вещество мозга, вызывают очаговые симптомы выпадения или раздражения.

Церебральный лептоменингит возникает чаще в возрасте 20-40 лет. В его течении различают две стадии. **Первая стадия** вирусного или первичного лептоменингита характеризуется острым началом с подъемом температуры до 38-38,5 градусов и головной болью. Вторичный лептоменингит имеет медленное начало и клинически

проявляется в форме легкой, но постоянной головной боли, чаще в височной области и области глазниц. В 25% случаев может быть температурная реакция (37,1-37,6°) на протяжении всего заболевания.

Вторая стадия церебрального лептоменингита, обусловленная спаечным процессом, характеризуется развитием гипертензионного синдрома, очаговых симптомов поражения головного мозга, изменениями в спинномозговой жидкости.

Гипертензионный синдром проявляется в виде головной боли, рвоты, изменений со стороны сосков зрительных нервов, головокружения.

Головная боль резкая, мучительная, часто приступообразно обостряющаяся, локализуется в лобной, затылочной и височной областях и во время приступа иррадирует в шею, глазные яблоки, уши, переносицу. Усиление головных болей чаще возникает при физическом напряжении, волнении, при резком движении головы, при перегревании. Облегчение наступает в покое.

Рвота возникает внезапно, без тошноты, обычно натощак. Рвотная масса не содержит остатков пищи, а состоит из небольшого количества тягучей жидкости.

Изменения сосков зрительных нервов проявляются в виде легкой гиперемии, выраженных застойных явлений, атрофии и неврита.

Следует отметить, что гипертензионный синдром обязательно сопровождает любые формы лептоменингита, но в зависимости от характера течения и локализации воспалительного процесса он бывает выражен в различной степени: от часто встречающейся компенсированной формы (оптико-хиазмальный лептоменингит) до декомпенсированной (лептоменингит большой цистерны).

Симптомы очагового поражения характеризуются многообразием клинических проявлений, отсутствием выраженных органических поражений нервной системы и относительно благоприятными исходами после соответствующей терапии.

Довольно часто встречается **оптико-хиазмальный лептоменингит**, сопровождающийся головными болями, ощущением летающих мушек перед глазами, «искр» и «кругов», затуманиванием и прогрессирующим падением зрения. В неврологическом статусе выявляются анизокория, легкая степень косоглазия, концентрическое сужение полей зрения, скотомы, падение остроты зрения, битемпоральная или биназальная гемианопсия.

При офтальмоскопии определяется частичная или полная атрофия соска зрительного нерва, реже – картина застойных сосков, что в сочетании с изменениями полей зрения является характерным для этой формы лептоменингита. Иногда на фоне застойного соска можно видеть множественные кровоизлияния с атрофическими очажками и неврит.

В ряде случаев оптико-хиазмальный лептоменингит сопровождается поражением I, III, IV, V и VI пар черепно-мозговых нервов, а изредка патологический процесс, захватывая диэнцефальную область, приводит к инфиндибулогипофизарным расстройствам (полидипсия, полиурия, адипозогенитальный синдром, нарушения углеводного и водно-солевого обмена).

Для **интерпедункулярного лептоменингита** характерно поражение отводящего (VI) и тройничного (V) нервов, а также пирамидных путей.

Для **лептоменингита мостомозжечкового угла** характерны головокружение, атактическая походка, горизонтальный нистагм, шум в ушах, одностороннее снижение слуха, пошатывания в сторону поражения, особенно при ходьбе с закрытыми глазами, которые возникают вследствие поражения вестибулярного и кохлеарного нервов (VIII). При этой форме лептоменингита наблюдается также одновременное поражение V и VII пар черепно-мозговых нервов с соответствующей симптоматикой.

Нарушение статики и координации движений, головокружения, нистагм, симптомы поражения бульбарных нервов (IX, X, XI и XII пары), пирамидные знаки с наличием общемозговых симптомов встречаются при **лептоменингите большой цистерны**.

Наличие эпилептиформных приступов по типу кортикальных джексоновских судорог, отсутствие симптомов поражения черепно-мозговых нервов характерны для **конвексимального лептоменингита**, при котором патологический процесс находится на выпуклой поверхности полушарий в области двигательного анализатора.

Для **диффузного церебрального лептоменингита** характерными являются упорные приступообразные головные боли, сопровождающиеся головокружением и рвотой. Глазное дно без патологических изменений. Спинномозговая жидкость не изменена, но несколько повышено ликворное давление.

Определенное значение в диагностике церебрального лептоменингита имеет исследование спинномозговой жидкости, которая, как правило, прозрачна, бесцветна, вытекает под повышенным (до 400-450 мм водного столба), нормальным или пониженным давлением, что зависит от давности и остроты процесса. Содержание белка – обычно в пределах нормы, плеоцитоз, преимущественно за счет лимфоцитов.

Данные офтальмологического исследования, позволяющие определить явления застоя на глазном дне (отечность и увеличение размеров диска зрительного нерва, ступенчатость его границ, расширение вен) и атрофию зрительного нерва, в последующем подтверждает наличие гипертензионного синдрома.

Расширение и расщепление срединного комплекса, появление дополнительных эхо-сигналов, увеличение показателя индекса «плаща»

головного мозга, выявляемые при использовании Эхо-ЭГ, а также усиление сосудистого рисунка и пальцевых вдавлений, порозность спинки или других отделов турецкого седла, определяемые на краниограмме, при большой давности воспалительного процесса, сопровождающегося гидроцефалией, являются объективными признаками внутричерепной гипертензии.

По данным пневмоэнцефалографии у больных церебральным лептоменингитом нередко можно установить сочетание гидроцефалии желудочковой системы с прерывистым контрастированием цистерн в субарахноидальном пространстве. Помимо внутренней гидроцефалии у больных церебральным лептоменингитом выявляется наружная гидроцефалия в виде значительного расширения субарахноидальных щелей с уменьшением объема мозгового вещества, атрофией коры и подкорковых образований, что наиболее часто наблюдается при конвексительных лептоменингитах с синдромом эпилепсии. Прерывистое контрастирование субарахноидальных пространств в ряде случаев сочетается с кистозным расширением их.

Использование пневмоэнцефалографии позволяет определить уровень окклюзии ликворопроводящих путей, в частности при лептоменингитах задней черепной ямки. Прерывистое контрастирование или незаполнение воздухом базальных цистерн помогает диагностике базального лептоменингита, в частности оптикохиазмального лептоменингита, лептоменингитов межножковой цистерны, большой цистерны моста обходящей цистерны и т.д. При диффузных лептоменингитах в большинстве случаев можно установить сочетание в различной степени выраженности наружной и внутренней гидроцефалии, прерывистое контрастирование цистерн и субарахноидальных пространств.

В последние годы для ранней диагностики церебрального лептоменингита широко используется высоко информативный метод – компьютерная томография, позволяющая установить наличие или отсутствие кистозных или спаечных морфологических изменений в оболочках мозга.

Однако, приведенные выше методы диагностики, в частности, пневмоэнцефалография и компьютерная томография мозга, несмотря на их высокую информативность, не позволяют разграничить резидуальное стабильное состояние от динамического процесса лептоменингита. С этой целью целесообразно исследование показателей иммунной реактивности организма больных церебральным арахноидитом. Так, у больных с острым воспалительным церебральным лептоменингитом и при обострении хронического или травматического лептоменингита отмечается значительное снижение показателей количественной и функциональной характеристики Т-звена иммунной системы организма (Е-РОК и РВТЛ на ФГА) и повышение содержания иммуноглобулинов М, J,

А сывороток крови. При неблагоприятном течении острого воспалительного или хронического с частыми обострениями процесса наблюдается более стойкое снижение показателей клеточного звена иммунной системы организма, значительное повышение уровня иммуноглобулинов М и J, снижение уровня иммуноглобулина А, повышение содержания циркулирующих в крови иммунных комплексов. Следовательно, использование в комплексе с другими методами обследования больных с церебральным лептоменингитом набора иммунологических тестов, характеризующих клеточное и гуморальное звенья иммунной системы организма, помогают в определении стадии и варианта течения заболевания, что необходимо для решения вопросов патогенетической терапии.

4.1.2.2. Хориоэпендиматит

Хориоэпендиматит – преимущественное поражение стенки желудочковой системы и хориоидных сплетений.

Хориоэпендиматит является анатомо-клинической формой, характеризующейся воспалительными изменениями в хориоидных сплетениях, стенке желудочков и субэпендимарном слое с возникновением ликвородинамических, гипертензионно-гидроцефальных или гипотензивных синдромов.

Возникновению хориоэпендиматитов способствуют самые различные факторы (инфекционные, инфекционно-аллергические, травматические и др.). Наиболее часто хориоэпендиматиты развиваются после гриппа, при хроническом тонзиллите, ревматизме и закрытой черепно-мозговой травме.

Патологическая анатомия и патогенез. При хориоэпендиматитах поверхность стенок желудочков мозга становится неровной, несколько утолщенной и приобретает мелкозернистый вид. Иногда в просвете желудочков возникают перепончатые образования, перекидывающиеся с одной стенки на другую, разделяя полость желудочка на камеры.

Воспалительный процесс при хориоэпендиматите обычно носит диффузный характер. Но, несмотря на это, в каждом отдельном случае можно обнаружить преимущественное поражение отдельных участков желудочковой системы. Преимущественное поражение силвиева водопровода с сужением или облитерацией его просвета преграждает путь ликворооттоку и обуславливает симметричное расширение боковых и третьего желудочков. Преимущественное поражение IV желудочка способствует сужению или закрытию отверстий Можанди и Люшка с симметричным расширением всей желудочковой системы.

При окклюзионной гидроцефалии из-за чрезмерного высокого внутрижелудочкового давления дно III желудочка выбухает в виде тонкостенного пузыря на основании мозга, сдавливая подобно опухоли

хиазму зрительных нервов. При этом, иногда спонтанно, образуются соустья желудочковой системы с субарахноидальным пространством, что чаще развивается в области поперечной цистерны вследствие разрыва задней спайки мозга.

При хронических хориоэпендиматитах сосудистые сплетения желудочков мозга часто бывают атрофичными.

Патоморфологические изменения в хориоидных сплетениях и стенках желудочков протекают последовательно.

В первоначальном (остром) периоде воспалительного процесса из-за нарушения проницаемости стенок сосудов хориоидных ворсин развивается усиленная продукция ликвора с развитием гипертензионного синдрома с арезорбтивной гидроцефалией (гиперсекреторная фаза). В дальнейшем воспалительный процесс в сосудистых сплетениях желудочков мозга сменяется склеротическим процессом. При этом чаще всего отмечается фиброз хориоидных ворсин, который нередко сопровождается атрофией хориоидного эпителия.

При воспалительных процессах большой давности развивается выраженный гиалиноз мелких артериол хориоидных ворсин. В этих случаях резко выражена атрофия эпителиальных клеток. Одновременно с появлением фиброза стромы ворсин наблюдается фиброзная инкапсуляция сосудов.

Склеротические изменения стенок сосудов хориоидных ворсин приводит к снижению продукции ликвора (гипосекреторная фаза).

В патогенезе хронических хориоэпендиматитов большую роль играют аллергические, особенно аутоиммунные процессы. При этом, в отличие от лептоменингитов, аутоантитела к антигенам из хориоидных сплетений и эпендимы желудочков выявляются в высоких разведениях. При тяжелых формах с развитием грубого гипертензионно-гидроцефального синдрома титры аутоантител к хориоидным сплетениям и эпендиме желудочков резко повышаются, тогда, как аутоантитела к мозговым оболочкам выявляются в низких разведениях.

Хориоэпендиматит может встречаться как самостоятельное заболевание или в сочетании с хроническими лептоменингитами головного мозга различной локализации.

Особенностью **клинического проявления** хориоэпендиматитов является то, что общемозговые симптомы возникают не на фоне острой или подострой инфекции (грипп, хронический тонзиллит), а через несколько дней, иногда через месяц после действия инфекционного процесса. В их течении наблюдаются ремиссии. Каждое очередное обострение гипертензионного синдрома связано с повторным влиянием инфекции, интоксикации или травм.

В зависимости от состояния ликвородинамики различают окклюзионные и неокклюзионные формы.

Окклюзионные формы характеризуются наличием окклюзионно-гидроцефального синдрома с последующим развитием нестойких очаговых симптомов. Последние более ярко выступают в случаях сочетания с лептоменингитом.

При окклюдизирующих формах хориоэпендиматитов как на уровне задней черепной ямки, так и сильвиева водопровода, наблюдаются приступообразные головные боли, локализующиеся в лобной и затылочной областях, на высоте которых возникают рвота, головокружение, шум в ушах, потемнение в глазах и др. Они связаны с повышением внутричерепного давления и водянкой мозга.

В момент гипертензионных приступов, как и при опухоли задней черепной ямки, появляются стволовые симптомы. Больные принимают вынужденные позы, часто ложатся на бок с опущенной вниз головой. Возникают оглушенность, загруженность, снижение интеллекта или эйфоричность, могут появляться слуховые и зрительные галлюцинации.

Застойные соски зрительных нервов обнаруживаются у всех больных, часто они сочетаются с мелкими кровоизлияниями. В некоторых случаях отмечается вторичная атрофия зрительных нервов и снижение зрения. Наблюдается также концентрическое сужение полей зрения.

На краниограмме видны разнообразные признаки внутричерепной гипертензии («пальцевые вдавления», расширение входа в турецкое седло и порозность его деталей, двустороннее расхождение швов и вторичная деструкция турецкого седла). У взрослых при окклюдизирующих формах хориоэпендиматитов костные изменения иногда могут отсутствовать или бывают менее выраженными. Но и в этих случаях по данным вентрикулографии определяется отчетливо выраженная окклюзионная гидроцефалия.

Ликворное давление бывает пониженным, что указывает на наличие блока ликворных путей. В этих случаях после люмбальной пункции наблюдается ухудшение состояния больных – появляется **синдром Брунса**, характеризующийся резкими головными болями, рвотой, вынужденным положением головы, замедлением, учащением или аритмией пульса, прогрессированием глазодвигательных нарушений (парез взора), усилением нистагма, вегетативными расстройствами в виде обильного потоотделения, покраснения лица и груди, учащения дыхания с некоторым затруднением его, усилением пирамидных расстройств, иногда с тоническими судорогами в конечностях, внезапной остановкой дыхания.

Гидроцефалия обычно возникает вследствие затруднения оттока ликвора из желудочковой системы в субарахноидальное пространство в области отверстия Мажанди или сильвиева водопровода. Известно, что нарастание желудочковой гидроцефалии и повышение давления в задней черепной ямке с ущемлением базальной части височной доли и

сдавлением мозгового ствола в тенториальном отверстии затрудняет отток крови по синусам. Последнее приводит к усилению процесса венозного застоя в головном мозге, который обуславливает усиленную транссудацию ликвора с нарастанием гидроцефалии.

В результате нарастания окклюзионной гидроцефалии могут возникнуть спонтанные прорывы в различных участках головного мозга с появлением искусственных сообщений между желудочковой системой и субарахноидальным пространством.

Неокклюзионные формы хориоэпендиматитов протекают с гиперсекреторной гидроцефалией (в острой стадии), арезорбтивной гидроцефалией (в фиброзной стадии) или внутричерепным гипотензивным синдромом.

Гипертензионные гидроцефальные формы клинически характеризуются соответствующими изменениями на краниограмме, разлитыми приступообразными головными болями, тошнотой и рвотой, застойными дисками зрительных нервов и др. При этом могут быть разнообразные диссоциации между общемозговыми симптомами.

При наличии застойных дисков зрительных нервов на краниограмме могут отсутствовать признаки гипертензионного синдрома, и наоборот. Бывают случаи, когда при отсутствии изменений на глазном дне и на краниограммах обнаруживается высокое давление спинномозговой жидкости при люмбальной пункции. У детей с хориоэпендиматитами наблюдается расхождение швов костей черепа. При вентрикулографии или на секции отмечается различная степень выраженности расширения желудочков мозга.

Больные с неокклюзирующими формами, в отличие от больных с окклюзирующими, люмбальную пункцию переносят без осложнений.

При вентрикулографии удается установить проникновение воздуха в желудочки мозга, субарахноидальное пространство, особенно в базальные цистерны. При пневмоэнцефалографии воздух проникает как в желудочки мозга, так и в субарахноидальное пространство базальной и конвекситальной поверхности головного мозга. Снижение ликворного давления после люмбальной пункции способствует уменьшению интенсивности головной боли и других гипертензионных симптомов.

Хориоэпендиматиты с ликворной гипотензией проявляются обычно в виде самостоятельного симптомокомплекса или могут сочетаться с другими признаками хронического лептоменингита.

Следует отметить, что если при церебральных лептоменингитах инфекционной и инфекционно-аллергической этиологии синдром ликворной гипотензии возникает, в основном, наряду с другими симптомами заболевания, то при травмах головного мозга внутричерепная гипотензия встречается самостоятельно и может быть единственным проявлением отдаленного последствия черепно-мозговой травмы.

При фиброзных хориоэпендиматитах с ликворной гипотензией возникают своеобразные головные боли тупого и давящего характера, сочетающиеся с астеноневротическими явлениями с преобладанием адинамии, рвотой, головокружением и светобоязнью. Характерны уменьшение интенсивности головных болей в положении лежа или сидя и обострение или усиление их в положении стоя и при ходьбе, постоянное чувство напряжения в затылке. Нередко бывает ортостатическая брадикардия. Иногда на высоте головных болей или без них внезапно возникают кратковременные обморочные состояния.

Давление спинномозговой жидкости колеблется в пределах 0-100 мм водного столба.

Лечение хронических церебральных лептоменингитов и хориоэпендиматитов должно быть направлено на ликвидацию воспалительного инфильтрата в оболочках, хориоидных сплетениях и эпендиме желудочков, нормализацию внутричерепного давления при гипо- или гипертензионных синдромах, подавление аллергического и аутоиммунного процесса, улучшение обменных и регенеративных процессов и рассасывание фиброзной ткани, образовавшейся в резидуальном периоде заболевания.

Для уменьшения воспалительного процесса в мозговых оболочках, особенно при наличии четкого очага инфекции (гнойный отит, тонзиллит, синусит, ревматизм), целесообразны пенициллинотерапия (до 5-7 млн.ед.), назначение препаратов тетрациклинового ряда, уротропина и урострептоцида.

При хронических или рецидивирующих лептоменингитах и хориоэпендиматитах более эффективны бийохинол по 2,0 мл (на курс 10-12 внутримышечных инъекции). При острых же воспалительных процессах, особенно когда заболевание возникает на фоне гриппа, можно рекомендовать короткие курсы терапии кортикостероидами. Хороший эффект оказывают внутримышечные инъекции гумизоля по 1,0 мл (на курс лечения 20 мл).

Для десенсибилизации и повышения защитно-реактивных свойств организма назначаются димедрол, пипольфен, супрастин и препараты кальция. Могучим десенсибилизирующим и общеукрепляющим средством является гистоглобин (по 2,0 мл подкожно через каждые 2 или 3 дня, всего 7-10 инъекций), эффективность которого более высока при аллергическом и инфекционно-аллергическом генезе заболевания.

При гипертензионных синдромах назначают 25% раствор сернокислой магнезии (по 7, 10 и 15 мл внутримышечно), 40% раствор глюкозы, мочегонные средства (гипотиазид, новурит, лазикс, маннитол и др.).

При гиперсекреторной или арезорбтивной гидроцефалии с резкой внутричерепной гипертензией целесообразны повторные люмбальные

пункции с выведением соответствующего количества ликвора для уменьшения внутричерепного давления.

При ликворных гипотензивных синдромах, наоборот, требуется повысить внутричерепное давление, что достигается путем внутривенных вливаний (200,0-500,0 мл) или эндолюмбальных введений (10,0-30,0 мл) физиологического раствора.

Для улучшения обмена веществ, усиления регенерации и стимуляции компенсаторно-приспособительных механизмов организма рекомендуются глюкоза с аскорбиновой кислотой, витамины В₁, В₁₂, АТФ, кокарбоксилаза, экстракт алоэ и др. Для улучшения микроциркуляции назначаются инъекции никотиновой кислоты в возрастающей дозировке до появления сосудистой реакции.

При наличии астенических симптомов (быстрая утомляемость, раздражительность, нарушение сна и др.) рекомендуются седативные средства (элениум, триоксазин, седуксен и др.), физиотерапевтические процедуры в виде лобно-затылочных диатермий, токов д'Арсонваля на область головы, полумаски Бергонье с новокаином на болевые точки.

При тяжелых формах хронических лептоменингитов с образованием крупных арахноидальных кист и окклюзией ликворных путей в основном проводится оперативное лечение.

При фиброзирующих формах церебральных лептоменингитов и хориоэпендиматитов без грубой окклюзии ликворных путей, для рассасывания поствоспалительных рубцов в оболочках назначается несколько курсов лечения лидазой (по 64 ед. 10-15 инъекций на курс), стекловидным телом (по 2 мл ежедневно, всего 30 инъекций).

Основной мерой профилактики хронических лептоменингитов и хориоэпендиматитов является систематическое, активное и продолжительное лечение их в остром и подостром периодах, направленное на предотвращение последующего обострения.

4.1.3. Энцефалиты

Одной из часто встречающихся форм поражения нервной системы являются энцефалиты и менингоэнцефалиты.

Согласно классификации, предложенной М.Б. Цукер (1973) все энцефалиты делятся на:

I. Энцефалиты первичные вирусные:

A. Энцефалиты с известным вирусом:

1) арбовирусные сезонные – весенне-летние (клещевой, шотландский), летне-осенние (комариный, американский, австралийский, энцефаломиелит лошадей);

2) первичные вирусные без четкой сезонности – энтеровирусные (Коксаки и ЕСНО), вызванные вирусом герпеса, гриппозный, энцефалит при бешенстве.

Б. Первичные энцефалиты с неизвестным вирусом – эпидемический энцефалит Экономо, зимний, полисезонные энцефалиты у детей (сборная группа).

II. Энцефалиты инфекционно-аллергические и аллергические:

1) параинфекционные энцефалиты и энцефаломиелиты (энцефалит коревой, энцефалит при ветряной оспе, энцефалит при краснухе и др. экзантемных инфекциях);

2) вакцинальные энцефалиты и энцефаломиелиты (энцефалит и энцефаломиелит при оспенной вакцинации, энцефалит и энцефаломиелит при прививках);

3) антирабические энцефалиты и энцефаломиелиты;

4) демиелинизирующие энцефалиты (лейко- и панэнцефалит, детские формы рассеянного склероза);

5) ревматические энцефалиты и поражения нервной системы при других коллагенозах;

6) туберкулоstaticеские энцефалиты и арахноэнцефалиты.

III. Микробные и риккетсиозные энцефалиты и энцефаломиелиты:

1) первичные энцефалиты (сифилис нервной системы, энцефалит при сыпном тифе);

2) вторичные энцефалиты (стафилококковые, стрептококковые и др., малярийный, токсоплазмозный, при различных микробных и риккетсиозных заболеваниях).

Кроме того, в зависимости от распространенности патологического процесса различают:

1) панэнцефалит (диффузное поражение всех отделов головного мозга);

2) очаговый полиэнцефалит с преобладанием поражения серого вещества;

3) лейкоэнцефалит с избирательным страданием белого вещества;

4) рассеянный энцефаломиелит, при котором поражается головной и спинной мозг.

Иногда наряду с диффузными изменениями в головном мозге, наблюдается преимущественное поражение гипоталамуса (диэнцефалит), среднего мозга (мезэнцефалит), продолговатого мозга (бульбарные формы энцефалита), передних рогов спинного мозга (полиомиелитическая форма), корешков и нервов (полирадикулоневритическая форма), оболочек мозга (менингеальная и менингоэнцефалитическая формы).

Разнообразие этиологических факторов обуславливает различия в клиническом течении и исходах заболевания. Но имеются некоторые клинические признаки, общие для всех форм энцефалитов. Эти признаки следующие:

1. Заболевание начинается с острого или подострого развития общемозговых симптомов (головные боли, тошнота, рвота,

головокружения). Нередко их появлению предшествует общеинфекционная продрома (недомогание, боль в горле, ломота в суставах, желудочно-кишечные расстройства).

2. Вторичный энцефалит может развиваться на разных этапах течения основного заболевания, т.е. спустя дни, недели или даже месяцы и годы после его начала.

3. Повышение температуры тела. При одних формах (эпидемический, сифилитический, туберкулезный, ревматический энцефалиты) температура чаще субфебрильная, при других (клещевой, комариный, коревой, малярийный, гриппозный) – болезнь протекает, как правило, с высокой температурой до 39-40 градусов.

4. В течение первых же часов, иногда к исходу первых суток острого периода появляются симптомы поражения нервной системы. Выраженность этих симптомов неодинакова. Так, клещевой и комариный энцефалиты сопровождаются грубой очаговой симптоматикой (парезами, параличами и атаксией, тремором); туберкулезный и сифилитический менингоэнцефалиты чаще всего характеризуются вовлечением в процесс черепно-мозговых нервов (III, VI, VII, II, VII пары).

5. Изменения крови и спинномозговой жидкости. Лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом или, наоборот, лейкопения с лимфоцитозом, ускорением СОЭ отмечаются при многих энцефалитах (клещевом, комарином, малярийном, гриппозном).

6. Очень большую диагностическую ценность имеет исследование ликвора. Причем изменения в нем при разных формах энцефалитов неодинаковы. Клещевые, комариные энцефалиты сопровождаются умеренным повышением белка и плеоцитозом; гриппозный и малярийный энцефалиты – повышением давления при неизменном составе цереброспинальной жидкости и только в тяжелых случаях – небольшим лимфоцитарным плеоцитозом и гиперальбуминомозом.

7. В проведении дифференциальной диагностики различных форм энцефалита большое значение имеют бактериологическое, вирусологическое и серологическое исследования. Во многих случаях только после проведения этих исследований можно уточнить причину энцефалита. Однако не все нейротропные вирусы, могущие вызвать энцефалит, выделены, не всегда есть возможность в срок провести серологическое или вирусологическое исследование. Поэтому этиологию энцефалитов практически удается установить только в части наблюдений (приблизительно в 25-30%).

8. Сходные с энцефалитом клинические проявления могут давать разного рода экзогенные и эндогенные интоксикации и сосудистые заболевания. Энцефалопатии нередко осложняют течение диабета, заболеваний печени, почек, легких, атеросклероза, артериальной гипертонии. В этих случаях болезнь начинается на фоне декомпенсации

основного заболевания, нет признаков лихорадки, состав ликвора не изменяется.

Важное диагностическое значение имеет оценка клинических симптомов, специфичных для той или иной формы энцефалита.

4.1.3.1. Первичные вирусные энцефалиты

Рассмотрим некоторые наиболее часто встречающиеся формы первичных вирусных энцефалитов.

Клещевой энцефалит (весенне-летний, таежный, дальневосточный энцефалит) описан в 1935 году А.Г. Пановым и Л.А. Зильбер. Заболевание распространено в лесистых и лесостепных районах, особенно в таежных областях Сибири и Дальнего Востока.

Этиология и эпидемиология. Возбудителем является нейротропный вирус, открытый советскими исследователями Е.Н. Левкович, М.П. Чумаковым, А.К. Шубладзе, В.Д. Соловьевым.

Клещевой энцефалит относится к группе природно-очаговых заболеваний человека. Основным резервуаром и переносчиком вируса в природе являются клещи из семейства иксодовых. Вирус в клеще сохраняется до 12 месяцев, в нем он может перезимовать. На человека клещ нападает чаще всего весной, когда клещи особенно голодны после зимней спячки.

Сохранение вируса в природе происходит вследствие передачи его от грызунов (бурундуки, полевые мыши, белки, зайцы), птиц, а также домашнего скота, питающимся на них клещам и обратно. Поэтому эти животные являются дополнительным резервуаром вируса клещевого энцефалита.

В последнее время доказана возможность алиментарного пути заражения, главным образом через сырое молоко, простоквашу, творог, масло. Около 20% всех заболевших составляют люди, употребляющие сырое козье молоко. Доказана также трансовариальная передача вируса. Возможность вирусоносительства доходит до 70%.

Патогенез. Согласно последним данным выделяют три фазы клещевого энцефалита:

1. Латентная фаза, в течение которой вирус не удается обнаружить в тканях.

2. Фаза размножения вируса в тканях кожи и подкожной клетчатки в непосредственной близости от места его внедрения. При алиментарном заражении размножение вируса происходит на всем протяжении желудочно-кишечного тракта. После размножения в области «входных ворот» вирус проникает в ток крови, вызывая вирусемию.

3. Фаза локализации и размножения вируса в центральной нервной системе («невральная фаза»).

Патогенез клещевого энцефалита с двухволновым течением связан с тем, что первая волна заболевания отражает период вирусемии и размножения вируса во внутренних органах, а вторая – локализацию вируса в центральной нервной системе.

По мнению В.И. Ильченко (1962), вирус, проникший в организм, после некоторого периода времени его циркуляции в крови адсорбируется клетками РЭС и размножается в них на протяжении инкубационного периода.

В связи с выходом большого количества возбудителя в кровь начинается первая лихорадочная волна. Массивная вирусемия создает условия для заноса и фиксации вируса в тканях центральной нервной системы. Образующиеся к этому времени антитела, а также факторы неспецифической защиты организма способствуют очищению кровяного русла, а может быть и внутренних органов от возбудителя, что приводит к окончанию первой лихорадочной волны.

Безлихорадочный период является как бы вторым инкубационным периодом, в течение которого происходит размножение вируса в тканях центральной нервной системы. В дальнейшем происходит вторичное обсеменение крови с последующим развитием второй лихорадочной волны с характерными для нее неврологическими симптомами. Этот же период совпадает появлением патологических изменений в спинномозговой жидкости.

Заражение малопатогенными, т.е. лишенными нейротропных свойств, штаммами вируса приводит к легкой форме заболевания, протекающей по типу первой волны.

При заражении высоковирулентными штаммами с повышенной нейротропностью, особенно при нарушении проницаемости гематоэнцефалического барьера, уже в первом (инкубационном) периоде, происходит обсеменение мозга и размножение в нем вируса, что также приводит к одноволновому течению заболевания, но с типичной для менингоэнцефалита картиной. После перенесенного клещевого энцефалита возникает стойкий и длительный иммунитет.

Патологическая анатомия. При вскрытии трупов людей, погибших от клещевого энцефалита, обнаруживаются воспалительно-дегенеративные изменения в головном мозге и его оболочках. Твердая и мягкая мозговая оболочки резко отечны с расширенными полнокровными сосудами. Вещество головного мозга отечно, дрябло с точечными кровоизлияниями, особенно – в области ствола головного мозга и подкорковых узлов.

Вещество спинного мозга на разрезе выбухает, оно дряблое со смазанным рисунком. Наибольшие дегенеративно-воспалительные изменения наблюдаются в крупных двигательных клетках шейно-грудного отдела спинного мозга, а также ствола мозга, что иногда приводит к их гибели с последующим образованием глиального рубца.

Аналогичные изменения наблюдаются в зрительном бугре, гипоталамической области, в коре головного мозга, мозжечке. Воспалительные изменения типа интерстициального неврита можно обнаружить в корешках и периферических нервах.

Для хронической стадии характерны фиброзные изменения оболочек головного мозга с образованием спаек, арахноидальных кист и пролиферация глии.

Наблюдаются сосудисто-воспалительные изменения в легких, сердце, гиперплазия и полнокровие селезенки, дегенеративные изменения в печени.

Клиника острой стадии

Инкубационный период в среднем 7-12 дней. Продромальный период длится 1-2 дня, иногда больше. В это время больных беспокоят недомогание, головная боль, боли в животе, ногах, тревожное состояние.

Клиника острой стадии характеризуется внезапным повышением температуры до 38-40°, головной болью, рвотой, soporозным состоянием или комой. Больной вялый, лицо гиперемировано. Пульс напряженный, изредка отмечаются бронхиты, часты запоры.

В зависимости от характера поражения нервной системы различают апаралитические и паралитические формы.

I. Апаралитические формы:

1. Менингеальная форма проявляется головной болью, рвотой, общей гиперестезией, а также появлением ригидности затылочных мышц, положительного симптома Кернига и Брудзинского. Давление ликвора повышено. Жидкость обычно бесцветная и прозрачная. Цитоз повышен до 30-50, иногда до 100 клеток в 1 куб.мм, редко повышенное содержание белка. Менингеальные явления обычно исчезают на 10-й – 15-й день болезни и больной постепенно выздоравливает.

2. Лихорадочная форма начинается с резкого повышения температуры, сопровождающегося головной болью, тошнотой и рвотой после укуса клеща. Заболевание проходит как острая лихорадка без очаговых симптомов поражения нервной системы и менингеальных явлений. Состав ликвора не изменяется. Заканчивается выздоровлением через 5-10 дней.

3. Стертая форма протекает как очень легкая лихорадка без головной боли и без плеоцитоза ликвора. Диагностике помогают укусы клеща в анамнезе и нарастание титра антител к вирусу клещевого энцефалита при проведении серологических реакций.

II. Паралитические формы:

1. Энцефалитическая форма. При этой форме наряду с менингеальными симптомами развиваются гемипарезы или гемиплегии, причем в острой фазе тонус мышц и рефлексы могут быть снижены, а в стадии остаточных явлений отмечаются повышение тонуса и

сухожильных рефлексов, появляются патологические рефлексы на стопе.

С первых же дней заболевания иногда возникают общие эпилептические приступы, изредка приступы джексоновской эпилепсии.

В стадии выздоровления парез сглаживается и становится менее выраженным.

В некоторых случаях спустя 3-6 месяцев после острого периода возникают приступы кожевниковской эпилепсии, характеризующиеся клоническими судорогами определенной группы мышц. Эти судороги не сопровождаются потерей сознания и ослабевают в ночное время. Иногда они генерализуются и переходят в общий эпилептический приступ.

2. Полиомиелитическая форма проявляется развитием вялых параличей или парезов, чаще верхней конечности. У больного обнаруживается атрофия мышц верхних конечностей и плечевого пояса, свисающая вперед голова, атрофия мышц шеи, крыловидные лопатки.

Сухожильные рефлексы понижены, иногда выявляются чувствительные нарушения корешкового типа на руках и туловище.

3. Бульбарная форма. При этой форме развивается бульбарный паралич (атрофия мышц языка, нарушения глотания, свисание мягкого неба, отсутствие глоточного рефлекса, нарушение сердечной деятельности).

4. Полирадикулоневритическая форма характеризуется поражением периферических нервов и корешков. Появляются боли по ходу нервных стволов, парестезии. Определяются симптомы натяжения нервов. Выявляется расстройство чувствительности в дистальных отделах конечностей. Этот синдром встречается значительно реже, чем другие формы.

Клещевой энцефалит с двухволновым течением

Эта форма является клинико-эпидемиологическим вариантом классического клещевого энцефалита.

Продолжительность первой лихорадочной волны составляет 12-15 дней, реже 6-10 дней. Часто первую лихорадочную волну больные переносят, находясь дома с диагнозом «грипп».

Первая лихорадочная волна обычно протекает легко и проявляется общеинфекционными и умеренно выраженными симптомами поражения нервной системы: головные боли, тошнота, рвота, гиперестезия, болезненность в точках выхода тройничного нерва, боли в мышцах и слабовыраженные менингеальные симптомы, на фоне которых развиваются вегетативные расстройства в виде умеренного гипергидроза, гиперемии лица, повышенного пиломоторного рефлекса и др.

Всегда обнаруживается лейкопения с явлениями лимфоцитоза. Отмечается умеренное повышение ликворного давления. Состав спинномозговой жидкости не изменен за исключением снижения концентрации калия.

После снижения температуры (безлихорадочный период) состояние больных быстро улучшается, но часто их беспокоят общая слабость, быстрая утомляемость, раздражительность.

Вслед за безлихорадочным периодом наступает вторая лихорадочная волна болезни, протекающая, по сравнению с первой, тяжелее. Явления общей интоксикации выражены резче, а лихорадка продолжительнее (до 16-20 дней).

В крови – лейкоцитоз со сдвигом влево, умеренное ускорение СОЭ. В ликворе – лимфоцитарныйцитоз (до 250-500 клеток в 1 куб.мм), умеренное повышение белка и калия. Давление ликвора повышено. Заболевание обычно заканчивается выздоровлением, летальных исходов не наблюдается.

Течение клещевого энцефалита прогредиентное. Вслед за острой стадией наблюдается постепенное нарастание симптомов, выражающееся иногда усилением бульбарного паралича, а в других случаях – нарастанием атрофий и других симптомов вялого паралича. При кожевниковской эпилепсии отмечается учащение судорожных приступов.

В других случаях после острой стадии болезни остаются резидуальные явления, которые не нарастают.

Профилактика клещевого энцефалита состоит из мер личной и коллективной профилактики. К мерам личной профилактики относится защита от присасывания клещей (спецодежда, пропитывание белья 5% раствором мыла «К», использование сетки Павловского, пропитанного ментолом, камфорой, скипидаром, смазывание открытой части тела отпугивающими веществами), само - и взаимоосмотры.

Меры коллективной профилактики заключаются в уничтожении клещей и грызунов и специфическая вакцинация местного населения и людей, направляемых на работу в эпидемические очаги.

Вакцинация убитой вакциной: 1 мл вакцины вводится подкожно, через месяц доза повторяется, и третий раз введение вакцины за 1 месяц до выхода в лес. На этом вакцинация заканчивается. Если клещ укусил человека, то профилактически однократно вводится противэнцефалитический гамма-глобулин внутримышечно.

Лечение

В остром периоде заболевания необходим постельный режим вплоть до момента исчезновения симптомов интоксикации.

Рекомендуются: гамма-глобулин против клещевого энцефалита по 6,0 мл внутримышечно 3 дня подряд или противокоревой гамма-

глобулин по 1,5 мл 2 дня подряд; рибонуклеаза по 30 мг внутримышечно 6 раз в сутки в течение 4 дней.

Во всех случаях тяжелых вирусных энцефалитов вводится экзогенный интерферон – белковое вещество, не допускающее вирус в клетку и вещества, стимулирующие выработку естественного интерферона в организме (продигиозан).

Для предупреждения вторичной инфекции назначаются антибиотики широкого спектра действия, уротропин и десенсибилизирующие препараты (димедрол).

При появлении судорожных приступов назначаются люминал или бензонал, а также литическая смесь (аминазин 2,5% - 1мл, димедрол 2,5% - 1мл и новокаин 1% - 2 мл) внутримышечно, в случаях развития бульбарных явлений – средства, возбуждающие дыхательные центры (лобелин, цититон и др.). С целью дегидратации вводят сернокислую магнезию 25% - 10,0 мл внутримышечно, хлористый натрий 10% - 10,0 мл внутривенно и др. Во всех случаях показана витаминотерапия (В₁, В₁₂, поливитамины).

В восстановительной стадии заболевания назначаются прозерин, стрихнин, ЛФК и массаж конечностей, парафиновые и грязевые аппликации на область пораженных сегментов спинного мозга и конечностей, сероводородные и хвойные ванны. Рекомендуется санаторно-курортное лечение на радоновых, сероводородных и грязевых курортах. При вялых парезах с контрактурой проводится ортопедическое лечение.

Комариный энцефалит

Комариный энцефалит (энцефалит В, японский, летне-осенний, энцефалит Приморского края) – эпидемическое заболевание, описанное после большой вспышки 1924 г. в Японии.

Этиология и эпидемиология. Возбудителем является нейротропный вирус. Переносчиками болезни являются комары. Вирус распространяется гематогенно. Инкубационный период длится 5-15 дней.

Заболевание распространено в странах Юго-Восточной Азии (Япония, Корея, Китай). В России наблюдается на Дальнем Востоке в районах Приморья. Максимум заболеваемости (до 80%) падает на август-сентябрь, что связано с усиленным вылетом комаров в эти месяцы.

Патологоанатомическая картина характеризуется капилляротоксикозом и нейротоксикозом. Отмечается резко выраженная гиперемия, полнокровие, геморрагии в веществе и оболочках мозга, в печени, легких и почках, что дает основание рассматривать комариный энцефалит как общее инфекционное заболевание, но с обязательным поражением нервной системы.

Воспалительно-пролиферативные, деструктивно-некротические изменения наиболее выражены в подкорковых узлах и образованиях среднего мозга, реже в мозжечке, спинном мозге и коре больших полушарий. Патоморфологически часто наблюдается картина панменингоэнцефаломиелита.

Клиника. Начало заболевания острое, чаще без продромы. Появляются общее недомогание, озноб, сильная головная боль, тошнота, рвота. Температура повышается до 40-41°. Обращает на себя внимание резкая гиперемия лица и конъюнктивы.

В течение 1-2 дней нарастают расстройства сознания (сопор, кома), возникают менингеальные, а иногда и очаговые симптомы (параличи, парезы, гиперкинезы, эпилептиформные приступы, бульбарные симптомы). Наблюдается общая мышечная ригидность.

В зависимости от преобладания того или иного синдрома различают несколько клинических форм комариного энцефалита: менингеальную, судорожную, гемипаретическую, летаргическую и бульбарную. Выделяют также токсическую форму, отличающуюся крайне тяжелым течением с глубоким коматозным состоянием.

В крови – лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, ускорение СОЭ.

Давление спинномозговой жидкости повышено. В ликворе небольшое увеличение белка (до 0,5-1,0%) и плеоцитоз преимущественно лимфоцитарный (около 50-100 клеток в 1 мм³).

К числу остаточных симптомов японского энцефалита относятся длительная астения, вегетативно-сосудистые дистонии, нервно-психические расстройства. Наблюдаются и резидуальные очаговые поражения нервной системы (гемипарезы, афазия, снижение зрения).

Лечение. Надежных способов лечения заболевания пока нет. Лучшие результаты дают применение гипериммунизированной сыворотки реконвалесцентов и иммунного гамма-глобулина.

Учитывая, что в патогенезе всех вирусных энцефалитов имеет значение нарушение проницаемости стенок сосудов, при лечении должны применяться средства, укрепляющие сосудистую стенку (хлористый кальций, рутин, рутамин и др.).

Для уменьшения явлений внутричерепной гипертензии и интоксикации показаны диуретики (гипотиазид, новурит, сернокислая магнезия), витамины (С по 0,5 и В₅ по 0,05), глюкоза.

У людей, перенесших комариный энцефалит, остается стойкий иммунитет.

Эпидемический энцефалит Экономо

Эпидемический энцефалит Экономо (летаргический, зимний, энцефалит А). Болезнь описана австралийским врачом К. Экономо в 1917 году.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель – фильтрующийся вирус. Выделить культуру вируса пока не удалось. Носителем вируса, по-

видимому, является переболевший человек. Наиболее вероятный путь заражения аэрогенный.

Вирус энцефалита сохраняет вирулентность в течение нескольких лет. Заболевают преимущественно лица в возрасте 20-40 лет. Максимум заболеваемости отмечается в январе и феврале. Источником распространения инфекции являются больные энцефалитом и здоровые вирусоносители.

Патогенез. Пути проникновения вируса в нервную систему изучены недостаточно. Предполагается, что первоначально возникает вирусемия, а затем вирус по периневральным пространствам проникает в мозг.

В формировании хронической фазы большая роль принадлежит аутоиммунным процессам, обуславливающим дегенерацию клеток черной субстанции и бледного шара. Доказано, что в развитии хронической стадии заболевания – паркинсонизма важное значение имеет дефицит дофамина и его метаболита гомованилиновой кислоты, возникающий вследствие распада меланина черной субстанции. Известно, что дофамин является стимулятором нервных процессов в клетках подкорковых узлов.

Патологическая анатомия. Наиболее грубые изменения отмечаются в ножках мозга. Особенно тяжело страдает черная субстанция. Наиболее интенсивные воспалительные процессы обнаруживаются в пигментных клетках. Вокруг сосудов черной субстанции видны периваскулярные лимфоидные инфильтраты. Здесь же видны глиозные узелки. Сосуды расширены, и в них отмечается застой.

Периваскулярные инфильтраты обнаруживаются также в области сильвиева водопровода, в области ядер глазодвигательного нерва, а также в гипоталамусе. Однако, эти изменения менее грубые.

Нервные клетки черной субстанции лишаются пигмента, затем они полностью распадаются. Вокруг них образуются нейростатические глиозные узелки, в телах глиозных клеток выявляется пигмент меланин. В последующем на месте воспалительных узелков образуются глиозные рубцы.

Клиника. В клинике эпидемического энцефалита выделяют острую и хроническую стадию.

Острая стадия. Начало болезни острое или подострое. Продромальный период длится от нескольких дней до недели. Отмечается повышение температуры до 37-38°. Для острой стадии наиболее характерно поражение глазодвигателей и летаргия.

Летаргия. После гриппоподобного заболевания развивается сонливость. Больной спит и ночью и днем, на работе и после работы. В первые дни сонливость выражена слабо, однако затем она бывает так выражена, что приходится будить больного для еды. Он засыпает во

время еды и на работе, несмотря на шум и другие неудобства. Сонливость продолжается 2-5 дней, до 2 недель и более. Затем она проходит и человек как будто здоров.

Иногда, в острой стадии отмечается бессонница, в других случаях – извращение сна, т.е. бессонница – ночью, сонливость – днем.

Поражение глазодвигателей. Больной жалуется на двоение в глазах. При обследовании выявляется расходящееся косоглазие, птоз. Реакция зрачков на свет может быть сохранена. Иногда обнаруживается симптом Вендеровича – сохранность реакции зрачков на свет и отсутствие ее на конвергенцию. По окончании острого периода эти нарушения проходят или сглаживаются.

В остром периоде иногда наблюдаются вестибулярные нарушения (головокружение, нистагм) и поражение лицевого нерва.

После прекращения острого периода человек становится практически здоровым.

Хроническая стадия. Проходит месяц, иногда год, реже более года, и у переболевшего появляются новые симптомы, т.е. развивается так называемый паркинсонический синдром (рис.19). Этот синдром редко развивается непосредственно за острой стадией, хотя такие случаи известны.

Постэнцефалический паркинсонизм характеризуется следующими симптомами: брадикинезия, олигокинезия, брадимимия, амимия, маскообразное лицо, общая скованность, кукольная походка, пропульсия, латеро- и ретропульсия, монотонная речь, изменение почерка (микрография), экстрапирамидная ригидность мышц, симптом «зубчатого колеса», дрожание головы типа «да-да» или «нет-нет». В кистях рук – мелкое ритмическое дрожание («катание пилюль» или «счет монет»).

Основные клинические формы:

1) летаргическая или мезэнцефалическая, когда в основном преобладают летаргия и глазные симптомы;

2) вестибулярная, проявляющаяся головокружением, расстройством статики и походки;

3) психотическая, характеризующаяся неврастеническими и истерическими симптомами;

4) бульбарная, когда в клинической картине заболевания ведущее место занимают кашель, поперхивание во время еды, затруднение глотания пищи, нарушение дыхания и пульса, вегетативно-сосудистые расстройства;

5) окулоцефалическая, при которой наблюдаются головные боли, астенические симптомы и поражение глазодвигательного нерва;

6) эпидемическая форма, проявляющаяся таким изолированным симптомом, как икота.

Лечение. Достаточно эффективных медикаментозных средств лечения острой стадии заболевания пока не имеется. Поэтому при лечении следует указать наиболее часто применяемые средства комплексной терапии (противовоспалительный, дегидратационный, противосудорожный и витамины).

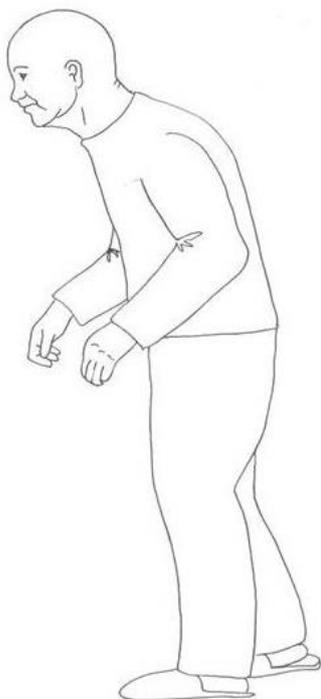


Рис. 19. Поза больного с хронической стадией эпидемического энцефалита (паркинсонизм): общая скованность, амимия

В острой стадии заболевания назначают уротропин, глюкозу, витамины В₁ и В₁₂, гамма-глобулин, преднизолон и др.

В хронической стадии широко используют холинолитики атропин 1:1000 0,7% по 15-20 капель 2 раза в день в течение 1 месяца, букаспан или карбелла по 1 таблетке 1 раз в день), синтетические атропиноподобные препараты (циклодол, артан, паркинсан, паркопан), нейроплегики (динезин, парсидол, дипарзин). Для снятия дофаминового эффекта в клетках подкорковых узлов назначается L-дофа по 2,0 в сутки в течение длительного времени. В последние годы были получены положительные результаты от применения стереотаксической операции на базальных ганглиях (деструкция вентролатерального ядра зрительного бугра).

Герпетический энцефалит - наиболее распространенная и самая тяжелая форма острого энцефалита. Заболевание вызывается вирусом обычного герпеса. Различают вирусы герпеса типа 1, 2 и 5 (цитомегаловирус). Эти вирусы очень похожи и поэтому возможны перекрестные реакции. Они относятся к большим вирусам с

двуспиральной ДНК и имеют тропизм к тканям эктодермального происхождения (кожа, слизистые оболочки, нервная система). Около 90% герпетических энцефалитов вызваны ВПГ-1, приблизительно 10% - ВПГ-2, причем последний чаще всего будет поражать людей с глубокой иммуносупрессией и новорожденных. Вирусы простого герпеса очень распространены в популяции, около 70-100 % взрослых людей имеют антитела к ним. Впервые человек встречается с вирусом в возрасте 4-5 месяцев, когда исчезает материнский антиген. Вирус способен длительно персистировать в организме человека, в связи с чем герпетический энцефалит может быть следствием первичного инфицирования, реактивации латентного ВПГ или повторного инфицирования другим штаммом последнего.

Герпетический энцефалит характеризуется поражением височной и нижней частей лобной доли головного мозга, где выявляют очаги некроза с геморрагическим пропитыванием. Предполагают, что такая локализация патологического очага обусловлена проникновением возбудителя из носовой полости по периневральным щелям обонятельного нерва в полость черепа. Вместе с тем возможна реактивация вируса непосредственно в клетках головного мозга. В резидуальный период на месте множественных некротических очагов формируются кистозные полости.

Заболевание возникает после продромального периода, который протекает как острая респираторная вирусная инфекция с герпетическими высыпаниями на слизистых оболочках. Остро развиваются симптомы поражения нервной системы. Они сопровождаются умеренным менингеальным синдромом, выраженность которого быстро нарастает. Могут наблюдаться потеря сознания, коматозное состояние. Очаговые симптомы разнообразные: центральный гемипарез, гемианомия, поражение черепных нервов. Характерные нарушения высших корковых функций: афазия, амнезия, изменение поведения, галлюцинации, парциальные и генерализованные судорожные приступы. Течение болезни неблагоприятное. При отсутствии лечения у 80% больных быстро возникает кома и наступает смерть. Возможно также молниеносное течение болезни с быстрым развитием отека мозга и последующим развитием вклинения с остановкой дыхания. У больных, которые выжили, происходит обратное развитие симптоматики со стойкими остаточными явлениями.

Важным является сочетание острого начала заболевания и типичных клинических признаков, которые возникли на фоне герпесвирусной инфекции с герпетическими высыпаниями. В спинномозговой жидкости определяют лимфоцитарный или смешанный (лимфоцитарно-нейтрофильный) плеоцитоз, умеренное увеличение количества белка. Содержание глюкозы чаще не изменяется. В 50%

случаев герпетического энцефалита, как проявление геморрагического характера поражения, выявляют эритроциты. Изменения на КТ и МРТ возникают не сразу. Через несколько дней от начала заболевания удастся обнаружить нарушения (гипоинтенсивные очаги на КТ и гиперинтенсивные в T₂- взвешенном изображении на МРТ) в лобно-височной доле мозга, поясной извилине и в области островка. Подтвердить характер поражения центральной нервной системы можно с помощью ПЦР. Она позволяет обнаружить ДНК вируса герпеса в спинномозговой жидкости.

Лечение назначается только после подтверждения диагноза. Применяются противовирусные средства (ацикловир, ганцикловир) внутривенно, с последующим переходом на пероральный прием препарата. Показаны интерфероны, иммуномодуляторы, кортикостероиды. Проводятся симптоматическая терапия (дегидратация, антиконвульсанты), детоксикация. Необходимо поддержание жизненно важных функций.

4.1.3.2. Полисезонные энцефалиты

Полисезонные энцефалиты – сборная группа энцефалитов, возникающая чаще у детей в разное время года. Наиболее часто они вызываются энтеровирусами Коксаки и ЕСНО, но в ряде случаев выявить вызывающий энцефалит вирус не удастся. Полисезонные энцефалиты относятся к инфекционно-аллергическим заболеваниям.

Патоморфологические изменения характеризуются значительным периваскулярным и перицеллюлитным отеком, нарушением микроциркуляции, поражением отдельных нейронов коры больших полушарий и двигательных ядер ствола мозга. Реактивные изменения нейроглии менее выражены.

Клиника. Полисезонные энцефалиты, как правило, возникают остро на фоне катаральных явлений, общего недомогания и повышения температуры. Характерны общемозговые симптомы, типичные для диффузного отека мозга (головная боль, тошнота, иногда рвота, изменения сознания).

Очаговые симптомы появляются обычно на 2-5 день заболевания. При этом наиболее четко определяются симптомы поражения ствола, мозжечка и полушарий мозга.

Для стволового синдрома характерны нарушения функции глазодвигательного и отводящего нервов, а при локализации процесса в варолиевом мосту - ядер лицевого нерва. При поражении нижних отделов ствола мозга возникают вестибулярные нарушения, а иногда и более тяжелые бульбарные расстройства.

Мозжечковый синдром проявляется нарушением статики и походки, координации, гипотонией и дисметрией, атаксией, асинергией.

Полушарный синдром характеризуется эпилептиформными общими и фокальными приступами, остро возникающими спастическими парезами или параличами, гиперкинезами, афазией, дизартрией и др. Возможны сочетания их с мозжечковым и стволовым синдромами. Могут быть также психомоторные явления, дезориентировка, клонико-тонические судороги, нарушения сознания, иногда до сопора или комы.

Спинномозговая жидкость при люмбальной пункции вытекает под большим давлением, в ней могут быть небольшой преимущественно лимфоцитарный плеоцитоз и незначительное повышение белка. В ряде случаев из спинномозговой жидкости выделяют вирус Коксаки, особенно при возникновении подкорково-стволовых синдромов и вирус ЕСНО - при корковых и мозжечковых синдромах.

Лечение полисезонных энцефалитов симптоматическое и направлено на коррекцию гемодинамических и ликвородинамических нарушений, борьбу с отеком-набуханием мозга. При тяжелом течении применяют кортикостероиды. В случаях возникновения эпилептических приступов в острой стадии следует проводить противосудорожную терапию в течение 2-3 лет. При наличии парезов и параличей проводится восстановительное лечение (лечебная физкультура, массаж, физиотерапевтические процедуры, антихолинэстеразные препараты), при спастических парезах - миорелаксанты.

4.1.3.3. Вторичные энцефалиты

Вторичные энцефалиты или энцефалиты при общих инфекциях отмечаются часто у детей и нередко осложняют различные вирусные инфекции, особенно возникающих с экзантемой (корь, ветряная оспа, краснуха) и эпидемического паротита. Возбудитель обычно проявляет себя как аллерген. Определенное значение при этом имеет также токсический фактор.

Морфологические изменения, несмотря на различный характер инфекций, однотипны. Характерны расширение и полнокровие сосудов, отек мозговой ткани, периваскулярная инфильтрация, пролиферация микроглии, демиелинизация. В отличие от патологии, вызванной нейротропными вирусами, нейроны остаются интактными. Из пораженных отделов нервной системы выделить возбудитель не удастся.

Клиника. Симптомы поражения нервной системы возникают на фоне общего инфекционного заболевания. При кори они появляются в конце периода высыпаний (на 3-5 день болезни), при ветряной оспе на 3-7 день, то есть до появления сыпи, в период ее появления или позже, при краснухе – через 1-10 дней с момента появления сыпи. При этом значительно ухудшается состояние больных, усиливаются головные боли, возникают вялость, сонливость, переходящая иногда (чаще при коревом энцефалите) в сопор или кому.

Очаговые неврологические симптомы могут проявляться в виде судорожного синдрома, парезов конечностей, снижения зрения (следствие ретробульбарного неврита зрительных нервов). Возможны признаки поражения спинного мозга (вторичный энцефаломиелит). Вовлечение в процесс мозговых оболочек (менингоэнцефалит) сопровождается лимфоцитарным плеоцитозом в спинномозговой жидкости (до 100-200 и более клеток в 1 мкл) и незначительным повышением белка.

Коматозная форма течения коревого энцефалита нередко (10-25%) приводит к летальному исходу.

Вторичные энцефалиты в ряде случаев не приводят к выздоровлению и могут оказаться причиной остаточных явлений (парезы, эпилептические приступы, изменения в интеллектуально-мнестической сфере).

Признаки поражения центральной нервной системы при эпидемическом паротите, сопровождающиеся лимфоцитарным плеоцитозом в спинномозговой жидкости и изменениями на электроэнцефалограмме, проявляются чаще в виде лептоменингита и очень редко менингоэнцефалита и появляются обычно через 8-20 дней после увеличения околоушных желез. Мальчики болеют 3-4 раза чаще, чем девочки.

Лечение вторичных энцефалитов должно быть направлено на десенсибилизацию (димедрол, супрастин, пипольфен, диазолин, тавегил и т.п.), дезинтоксикацию и борьбу с отеком мозга. Показаны кортикостероиды (преднизолон, гидрокортизон, триамцинолон и т.п.). В тяжелых случаях целесообразно парентеральное введение гидрокортизона.

Профилактика сводится к предупреждению общих инфекций, особенно в детском возрасте. С этой же целью показано введение гамма-глобулина детям, имевшим контакт с больными, особенно детям со склонностью к аллергическим реакциям.

4.1.3.4. Поствакцинальные энцефалиты

Поствакцинальные энцефалиты развиваются после противооспенной вакцинации, введения вакцин КДС и АКДС и антирабических прививок. Они могут развиваться в любом возрасте, но чаще у детей.

В патогенезе поствакцинальных энцефалитов важное значение имеет аллергическая реакция мозга с формированием множественных изменений периваскулярных и прежде всего перивенозных инфильтратов, диапедезных кровоизлияний и развитием отека мозга. Процесс преимущественно локализуется в белом веществе головного и спинного мозга и характеризуется образованием очагов демиелинизации.

Клиника. Заболевание начинается обычно остро, с резкого подъема температуры, в среднем через две недели после введения вакцины. При этом после вакцинации против оспы он развивается несколько раньше, при антирабических прививках через 10-20 дней после первой прививки, иногда и позже. Возникают озноб, резкая головная боль, повторная рвота, нарушается сознание, появляются менингеальные симптомы. Особенно тяжелой общемозговая симптоматика бывает при энцефалитах после вакцинации АКДС, выключение сознания у них может быть длительным (2-3 суток и более). Возникающие при этом необратимые изменения в мозге способствуют развитию парезов, параличей, гиперкинезов и отставанию в психическом развитии.

После противооспенной прививки, наряду с поражением головного мозга, может быть и повреждение спинного мозга (поствакцинальный энцефаломиелит).

Особенностью течения энцефалита при антирабических прививках является возможность развития энцефаломиелополирадикулоневрита, который нередко прогрессирует по типу восходящего паралича Ландри, и может привести к летальному исходу вследствие возникновения бульбарных расстройств.

При исследовании спинномозговой жидкости определяется повышение ее давления, небольшой лимфоцитарный плеоцитоз, иногда незначительное повышение белка.

Течение поствакцинальных энцефалитов обычно благоприятное и в большинстве случаев заканчивается выздоровлением. В тяжелых случаях резкий отек мозга создает угрозу жизни ребенка.

Лечение. Назначаются десенсибилизирующие средства, а также дегидратирующие и при необходимости противосудорожные и жаропонижающие препараты. В случаях развития восходящего паралича Ландри с вовлечением в процесс черепно-мозговых нервов бульбарной группы нередко приходится проводить реанимационные мероприятия, в частности ИВЛ.

При наличии остаточных явлений следует проводить соответствующую восстановительную терапию.

4.1.4. Полиомиелит и полиомиелитоподобные заболевания

4.1.4.1. Полиомиелит

Полиомиелит – острое инфекционное заболевание с преимущественным поражением передних рогов спинного мозга, вызываемое нейротропными вирусами.

Клиника острого полиомиелита впервые описана в 1840 году немецким врачом-ортопедом Якобом Гейне. В 1887 году шведский врач

Медин установил контагиозность этой инфекции. С его именем связано начало эпидемиологического изучения этого заболевания.

Эпидемиология и этиология. Возбудитель был выделен в 1908 г. Ландштейнером и Поппером из спинного мозга ребенка, погибшего от полиомиелита. Различают три типа вируса полиомиелита (I, II, III), относящихся к энтеровирусам. Вирусная частица состоит из внутреннего компонента, образованного однонитчатой РНК и белковой оболочки, обладающей антигенной специфичностью. РНК, являясь носителем инфекционного начала, представляет собой генетический материал вируса. Синтез и созревание вируса происходит в цитоплазме клетки.

Источником заражения является больной человек или вирусоноситель, выделяющие вирусы с желудочно-кишечным содержимым или со слизью носоглотки и дыхательных путей. Распространение инфекции происходит алиментарным и воздушно-капельным путем. В организм детей вирус может попасть с загрязненных рук, игрушек. В распространении инфекции определенную роль играют мухи.

Наиболее часто вспышка полиомиелита бывает в летне-осенний период, хотя спорадические случаи могут наблюдаться в течение всего года. Наибольшее число заболеваний падает на детей в возрасте от 6 месяцев до 5 лет. Во время вспышки полиомиелита в результате повторных встреч с вирусом дети старше 5 лет и взрослые приобретают иммунитет и поэтому они менее подвержены этой инфекции. Перекрестный иммунитет отсутствует. Из трех штаммов вируса наиболее вирулентным является тип I.

Вирус распространен повсеместно. Широкое применение в конце 50-х и начале 60-х годов XX века инактивированной вакцины Солка, а затем живой вакцины Сейбина (ЖВС) способствовало значительному снижению заболеваемости полиомиелитом. Однако, несмотря на это, особенно среди невакцинированных, все еще встречаются отдельные спорадические случаи и эпидемические вспышки острого полиомиелита.

Патогенез и патологическая анатомия. Инкубационный период длится от 5 до 35 дней, в среднем 7-12 дней. За этот период вирус, проникший в организм, быстро размножается в пищеварительном тракте, носоглотке (алиментарная фаза), откуда через лимфатические фолликулы и миндалины попадает в лимфатическую систему и кровь (стадия вирусемии). Из крови он проникает в нервную систему через гематоэнцефалический барьер, где начинает усиленно размножаться в двигательных клетках и волокнах (нейрональная стадия). Предполагается, что нейротропные вирусы, в том числе и вирус полиомиелита, проходят через эндотелий мелких сосудов, хориоидальные сплетения, эпендиму желудочков и периферические

нервы. Вирус полиомиелита обладает особой тропностью к двигательным нейронам.

В стадии вирусемии, которая длится 1-5 дней, появляются неспецифические признаки заболевания, характеризующиеся незначительным желудочно-кишечным расстройством, легким недомоганием и повышением температуры тела.

После проникновения вируса в нервную систему происходит его распространение по мозговой ткани, сопровождающееся повреждением крупных двигательных клеток, вплоть до их гибели. Наиболее тяжело поражаются передние рога поясничного отдела спинного мозга, в меньшей степени - шейного и грудного отделов и ядра двигательных черепно-мозговых нервов ствола мозга.

Спинальный мозг выглядит отечным, граница между серым и белым веществом смазана. Микроскопически двигательные клетки представляются набухшими с измененной формой или полностью распавшимися. Наиболее ранние изменения в пораженных клетках проявляются распадом тигроида, затем исчезают внутриклеточные фибриллы, развивается кариоцитоз в ядре, наконец, распадается на глыбки и исчезает ядрышко. В наиболее тяжелых случаях полностью разрушенными оказываются значительное количество нервных клеток передних рогов спинного мозга, покрышки продолговатого мозга, варолиева моста и среднего мозга, в ядрах мозжечка, гипоталамической области и двигательной зоны коры.

Глубокое поражение нервных клеток вызывает вторичную воспалительную реакцию. Лейкоциты диффузно инфильтрируют ткань. Синапсы грубо утолщены и подвергаются зернистому распаду. С конца второй недели начинает развиваться пролиферативная реакция астроцитарной глии. Через три месяца от начала заболевания процесс организации заканчивается. В восстановительном периоде на месте дефекта формируются отдельные мелкие глиальные рубцы. Изменения в двигательных нервных волокнах, периферических нервах и корешках носят дегенеративный характер (вторичная дегенерация).

В тяжелых случаях заболевания с летальным исходом при гистологическом исследовании, помимо воспалительного поражения мотонейронов, наблюдаются выраженные сосудистые изменения с рассеянными диапедезными геморрагиями.

Поражение внутренних органов характеризуется изменениями лимфатической ткани миндалин, кишечника и селезенки. Внутренние органы полнокровны, отечны, иногда в них определяются точечные кровоизлияния. В случаях летального исхода, связанного с дыхательной недостаточностью, отмечаются нарушения лимфо- и кровообращения в легких, отек межальвеолярных перегородок, скопление экссудата в трахеобронхиальном дереве, часто пневмония и ателектазы. В сердце могут быть умеренные, преимущественно интерстициальные изменения.

При эпидемических вспышках может развиваться тяжелый паренхиматозный миокардит.

Классификация. Предложено много разнообразных классификаций, основанных на эпидемиологических, клинических и серологических исследованиях. Выделяют продромальный, препаралитический, паралитический, восстановительный и резидуальный периоды (остаточные явления).

Вариабельность распространения вируса в организме и реакции иммунной системы больного обуславливают различные клинические формы, что наиболее наглядно предусмотрено в классификации Л.О. Бадаляна с соавторами (1986), согласно которой различают следующие клинические формы.

А. Непаралитическая форма полиомиелита:

1. асимптомная или инаппарантная;
2. abortивная (висцеральная форма);
3. менингеальная форма.

Б. Паралитическая форма полиомиелита:

1. спинальная;
2. бульбарная;
3. понтинная;
4. бульбоспинальная;
5. понтоспинальная;
6. бульбопонтинноспинальная.

В. Редкие формы: церебеллярная, энцефалитическая, полирадикулоневритическая.

Клиническая картина

Инаппарантная форма полиомиелита клинически не проявляется, характеризуется временным вирусовыделением и последующим появлением в крови противовирусных антител.

Абортивная форма протекает как общее инфекционное заболевание, сопровождающееся лихорадкой и умеренной интоксикацией с разнообразными симптомами («ангина», желудочно-кишечные расстройства) и преходящими парезами. Диагностируется во время эпидемии на основании лабораторных данных.

Апаралитическая форма протекает в виде менингеальной формы и менингоррадикулярного синдрома.

Менингеальная форма. Начало острое. Появляются сильная головная боль, повторная рвота, в 1-3-й день болезни (в зависимости от одно- или двухволнового течения) присоединяются менингеальные симптомы.

При двухволновом течении признаков поражения оболочек мозга в начале не отмечается, а наблюдаются симптомы abortивного полиомиелита в виде катаральных явлений, нарушения функций

пищеварительного тракта (боль в животе, понос и др.), умеренной головной боли, общей интоксикации, адинамии. Через 5-7 дней (а иногда и раньше) на фоне острой волны болезни состояние больного ухудшается и развивается картина серозного менингита: повышается температура тела, появляются разной степени выраженности менингеальные симптомы. Характерны боль в области шеи, спины, конечностях, спазм мышц, положительные симптомы натяжения нервных стволов (Ласега, Кернига) и др., а также болезненность их при пальпации. Нередко обнаруживают нистагм, гиперрефлексию.

Спинномозговая жидкость прозрачная, вытекает под повышенным давлением, в первые дни выявляют смешанный (нейтрофильно-лимфоцитарный), а в дальнейшем - преимущественно лимфоцитарный плеоцитоз (от $0,01 \times 10^6/\text{л}$ до $0,3 \times 10^6/\text{л}$). Количество белка чаще в норме, содержание сахара несколько повышается.

Через 2-4 недели, как правило, наступает выздоровление. Диагноз устанавливается на основании оценки эпидемиологической обстановки. Выделение вируса, а также четырехкратное нарастание титра нейтрализующих и комплементосвязывающих антител в парных сыворотках крови указывают на инфицирование больного вирусом полиомиелита.

Паралитическая форма составляет 1% от числа зараженных вирусом полиомиелита, характеризуется развитием парезов и параличей одной или многих мышц. В течении болезни различают четыре периода: 1 - препаралитический; 2 - паралитический; 3 - восстановительный и 4 - резидуальный.

Препаралитический период проявляется повышением температуры тела и катаральными явлениями (боль при глотании, фарингиты, риниты) и желудочно-кишечными расстройствами (запоры или поносы, боли в животе), длится 1-6 дней. Появляются боль в мышцах спины, шеи, конечностях, подергивания отдельных мышц, менингоградикулярные и общемозговые симптомы.

На фоне снижения температуры или на высоте ее внезапно или в течение 1-3 дней развиваются параличи, характеризующиеся атрофией мышц, снижением или угасанием сухожильных рефлексов, гипо- или атонией. У части больных температура имеет двухволновый характер, и тогда неврологические симптомы появляются на 2-й волне. В некоторых случаях параличи появляются в 1-й день болезни («утренний паралич») без четкой препаралитической стадии.

Клиника паралитического периода зависит от локализации поражения в нервной системе.

Спинальная форма связана с поражением мотонейронов, расположенных в передних рогах спинного мозга. В зависимости от уровня преимущественного поражения делятся на шейную, грудную, поясничную либо сочетанную (шейно-грудную и др. формы). В процесс

могут вовлекаться мышцы, участвующие в дыхании (диафрагма, межреберные мышцы), что приводит к развитию дыхательной недостаточности.

Для острого полиомиелита характерно асимметричное беспорядочное распределение парезов и параличей, что связано разной степенью повреждения мотонейронов даже в пределах одного сегмента.

Паралитический период длится от нескольких дней до 2-х недель, после чего начинают появляться признаки восстановления двигательных функций.

Большое значение в диагностике спинальной формы имеет электромиография. В тяжело пораженных мышцах на электромиограмме регистрируется прямая линия («биоэлектрическое молчание»), что указывает на гибель большинства мотонейронов в соответствующем сегменте спинного мозга. При сохранности определенного количества мотонейронов определяется урежение ритма осцилляции, что соответствует II типу ЭМГ по Ю.С. Юсевич.

Бульбарная форма протекает тяжело с выраженными нарушениями дыхания, глотания и фонации, начинается остро, после короткого препаралитического периода или без него.

Резкое ухудшение состояния больных связано с нарушением ритма дыхания, появлением вазомоторных пятен, цианоза, тахикардии или брадикардии, в начале повышения, а затем падения артериального давления.

Бурное течение паралитического периода при этой форме нередко является причиной летального исхода. Стабилизация процесса обычно наступает в ближайшие 2-3 дня, когда начинают восстанавливаться нарушенные функции.

Бульбоспинальная форма характеризуется сочетанием параличей дыхательных мышц с парезами и параличами мышц туловища и конечностей.

Понтинная форма развивается вследствие изолированного поражения ядра лицевого нерва, расположенного в области варолиева моста и проявляется одно- или двусторонним периферическим параличом мимических мышц без слезотечения, нарушений болевой чувствительности и расстройств вкуса.

Понтоспинальная форма – сочетание пареза мимической мускулатуры с парезами или параличами мышц туловища и конечностей.

Энцефалитическая форма характеризуется симптомами поражения коры головного мозга (расстройство сознания, галлюцинации, бредовые состояния, джексоновские приступы и др.) и подкорковых структур (вздрагивания, нарушения тонуса, хореоформные, миоклонические, атетоидные и др. гиперкинезы). Эти симптомы в

течение нескольких часов или 2-3 дней достигают максимальной выраженности. При этой форме может наблюдаться поражение мозжечка.

Полиневритическая форма проявляется болями по ходу нервных стволов, положительным симптомом Ласега. Рано выявляется арефлексия.

Большое значение **в диагностике** острого полиомиелита имеет раннее исследование спинномозговой жидкости. В первые 10 дней характерна клеточно-белковая диссоциация. Плеоцитоз 10-300 клеток, преимущественно лимфоцитов. На 2-3 неделе появляется белково-клеточная диссоциация. Содержание сахара в пределах нормы или повышено до 7-9 мг/%.

В первые дни болезни в периферической крови может быть умеренный нейтрофильный лейкоцитоз.

В диагностике острого полиомиелита неоценимую помощь оказывают результаты вирусологических (выделение вируса из фекалий и смывов) и серологических (нарастание титра нейтрализующих и комплементосвязывающих антител в парных сыворотках крови не менее чем четырехкратное) исследований в ранние сроки болезни. Наиболее убедительным в диагностике острого полиомиелита является совпадение результатов эпидемиологического обследования и клинических симптомов с данными лабораторных исследований.

Следует также отметить, что среди привитых и контактировавших с больными лиц, у соматически ослабленных детей, на фоне изменений реактивности организма при иммунодефицитных состояниях, в частности, гипогаммаглобулинемии, а также при нарушении сроков и кратности вакцинации могут развиваться **вакцинассоциированные формы** полиомиелита. При этом в ряде случаев отсутствуют продромальный и препаралитический периоды, развиваются легкие спинальные монопарезы или слабость отдельных мышц, чаще в одной ноге, либо изолированное поражение ядра лицевого нерва. В дальнейшем остаются гипотония мышц и изменения походки.

Восстановительный период. Процесс восстановления двигательных функций при спинальной форме полиомиелита начинается на 2-3 неделе и зависит от выраженности и преобладания функциональных и органических изменений в передних рогах спинного мозга. К концу первого месяца болезни, несмотря на процесс восстановления двигательных функций, начинают развиваться атрофии мышц, которые в дальнейшем прогрессируют.

Процесс восстановления активизируется в течение первых 3-6 месяцев болезни, затем он замедляется, но продолжается еще 1-1,5 года. Легкие парезы могут восстанавливаться в полном объеме в течение 2-4 месяцев.

При бульбарной форме в этом периоде происходит полное восстановление глотания, фонации и дыхания. Более медленно восстанавливаются нарушения функции мимических и глазодвигательных мышц.

Резидуальный период (остаточные явления) характеризуется атрофией мышц, вазомоторными и секреторными расстройствами, деформациями на почве контрактур. Контрактуры возникают в силу натяжения мышц, не имеющих антагонистов.

Причиной резидуальных последствий у детей является отставание в росте костей, приводящее к укорочению и уменьшению размеров парализованных конечностей.

Рентгеновские исследования при этом обнаруживают остеопороз, атрофию и ненормальное развитие костной ткани. Отставание в росте конечностей выражено тем значительнее, чем в более раннем возрасте ребенок перенес острый полиомиелит.

Лечение. В остром периоде полиомиелита необходимо комплексное лечение с учетом индивидуальных особенностей организма и состояния нервно-мышечного аппарата. Всем больным назначается строгий постельный режим в среднем на 2-3 недели. С первых дней следует соблюдать правильный ортопедический режим. Больной укладывается на плотный матрац на деревянном щите. Правильное положение конечностей достигается путем использования мешочков с песком, бинтования, наложения лангеток. В этот период рекомендуются 2-3 внутримышечные инъекции гамма-глобулина по 0,5-1 мл на 1 кг массы тела. При возможности вводится 50 мл сыворотки переболевшего полиомиелитом.

При дыхательной недостаточности необходима санация дыхательных путей, дыхание кислородной смесью, при показаниях ИВЛ. При наличии головной боли и рвоты проводятся дегидратационная терапия (диакарб, реже - лазикс) в сочетании с анальгетиками. При выраженном менингоградикулярном синдроме назначаются витамины группы В, особенно витамин В₁₂ и, начиная со 2-й недели - тепловые процедуры (парафин, горячие укутывания), УВЧ, диатермия, ионофорез с новокаином. Антибиотики назначаются только при развитии бактериальных осложнений.

По окончании паралитического периода и появлении признаков восстановления двигательных функций применяются антихолинэстеразные препараты - прозерин (по 0,001 г внутримышечно на 1 год жизни 2 раза в день), дибазол (0,001 на 1 год жизни 2 раза в день внутримышечно), галантамин (0,25% раствора подкожно или внутримышечно 0,1-0,2 мл детям до 2 лет; 0,2-0,4 мл – детям 3-5 лет; 0,3-0,8 – детям 7-9 лет) последовательно курсами длительностью 3-4 недели.

В восстановительном периоде, особенно в случаях сохранения резко выраженного болевого синдрома, можно провести курс лечения

кортикостероидами (преднизолон в начальной дозе 1 мг на кг веса в сутки, длительностью 3-4 недели).

В течение первого года болезни можно провести 2-3 коротких курса лечения (20-25 дней) анаболическими стероидами с интервалами не менее 40 дней. Метандростенолон и неробол назначают детям до 2 лет по 1-1,5 мг в сутки, 2-6 лет – по 2 мг, 6-10 лет - по 5 мг, более старшим детям – по 10 м г. Ретаболил применяют детям старше 5 лет по 25 мг внутримышечно 1 раз в 5-10 дней, на курс 4-6 инъекций.

После полной стабилизации параличей и появления признаков восстановления применяются лечебная физкультура и массаж. Лечебную физкультуру следует проводить 2-3 раза в день с учетом функционального состояния мышц. При этом следует избегать утомления мышц и каких-либо болевых ощущений.

В восстановительном периоде показаны последовательные и при необходимости повторные курсы лечения с применением парафина, УВЧ на пораженные сегменты спинного мозга, диатермии.

По истечении первых 3-6 месяцев болезни можно рекомендовать санаторно-курортное лечение (грязевые аппликации, морские купания, ванны).

В резидуальном периоде при наличии стойких парезов параличей и костных деформаций прибегают к ортопедическим мероприятиям и протезированию, помогающим компенсации двигательных нарушений. В ряде случаев показаны оперативные вмешательства (пересадка мышц, ликвидация контрактур и т.д.).

Профилактика. Больной с острым полиомиелитом должен быть изолирован в течение 3 недель.

Наибольшее значение в предупреждении полиомиелита имеет вакцинация с введением жидкой трехвалентной (I, II и III типа) вакцины детям в возрасте 2, 2,5 и 5 месяцев, затем - ревакцинация в возрасте 1 года и 2 лет. Полный охват прививками соответствующих контингентов обеспечит максимальный коллективный иммунитет.

4.1.4.2. Полиомиелитоподобные заболевания

Полиомиелитоподобные заболевания, сходные по клинической картине с легкими паралитическими формами полиомиелита – группа острых вирусных заболеваний, обусловленная другими вирусами (аденовирусы, вирусы паротита, простого герпеса, чаще энтеровирусы Коксаки А и В). Заболевание, как правило, возникает спорадически. Дифференцировать их от острого полиомиелита возможно лишь на основании вирусологических и серологических исследований. Иногда характер возбудителя так и не удается определить.

Клиническая картина характеризуется развитием обратимых парезов в отдельных группах мышц, отсутствием признаков воспалительных изменений в спинномозговой жидкости.

Общеинфекционные симптомы выражены слабо. Однако в ряде случаев возможно развитие выраженных парезов и даже параличей. Описаны единичные случаи течения полиомиелитоподобных заболеваний в виде бульбоспинальной формы, обусловленные различными штаммами вируса ЕСНО и Коксаки.

Лечение проводится такое же, как при остром полиомиелите.

4.1.5. Миелиты

Миелит - острое воспаление спинного мозга с вовлечением в процесс белого и серого вещества, вызываемое инфекцией или интоксикацией.

Различают первичный и вторичный инфекционный миелит. Первичный миелит вызывается нейротропными вирусами, вторичный возникает при общих инфекционных заболеваниях вирусной (корь, ветряная оспа, краснуха, грипп) или бактериальной (сифилис, бруцеллез, ревматизм, туберкулез и др.) природы, после антирабических прививок, при воздействии токсических веществ, наличии гнойных очагов в организме и др.

Инфекция распространяется в спинной мозг гематогенным путем. В ее развитии важное значение имеют аллергические реакции и реактивность нервной системы.

Патологическая анатомия. Выделяют следующие формы первичного инфекционного миелита:

- 1) поперечный или острый, очаговый;
- 2) острый диссеминированный;
- 3) подострый некротический.

При поперечном очаговом миелите воспалительный процесс охватывает поперечник спинного мозга или отдельные участки в 1-3 смежных сегментах. Спинной мозг становится дряблым, возможны признаки отека мозга и его оболочек, обнаруживаются периваскуляция, лимфоидная инфильтрация, геморрагии и очаги размягчения.

Для диссеминированного миелита характерны очаги демиелинизации и разрушения осевых цилиндров, восходящее и нисходящее перерождение проводящих путей.

При подостром некротическом миелите преимущественно в сером и несколько меньше в белом веществе спинного мозга находят эндо- и мезоваскулиты, тромбоз сосудов, некротические очаги с перифокальным размягчением и периваскулярными геморрагиями.

При гнойных миелитах периваскулярные инфильтраты состоят из сегментоядерных нейтрофильных гранулоцитов.

Воспалительный процесс чаще локализуется в средне- или нижнегрудном отделе, реже - в пояснично-крестцовом и в шейном отделах спинного мозга, нередко захватывает оболочки, клетчатку

эпидурального пространства, нервные корешки, иногда и периферические нервы.

Клиника. В продромальном периоде наблюдаются боли в спине, иррадиирующие в конечности, субфебрильная температура. Через 1-2 дня или в течение недели на фоне высокой температуры нарастает слабость, возникает паралич, может появляться симптом Бабинского и отсутствовать брюшные рефлексы. Сухожильные рефлексы скоро восстанавливаются и становятся высокими. Затем наступает спастичность и клonus стоп, отмечается парез или паралич мочевого пузыря и прямой кишки. Сначала наступает задержка, а затем недержание мочи и кала.

В процесс вовлекаются чувствительные тракты с потерей болевой, температурной, тактильной и глубокой чувствительности до уровня поражения. Очаговое поражение в центре спинного мозга (центральный миелит) сопровождается потерей только болевой и температурной чувствительности. При поражении половины спинного мозга выявляется синдром Броун-Секара.

Трофические нарушения проявляются в виде пролежней на пятках, в области крестца и больших trochanterов. Возникают вазомоторные расстройства в виде отека и цианоза парализованных конечностей.

Характер клинических проявлений определяется уровнем миелитического очага. Если очаги воспаления локализованы в верхнем шейном отделе спинного мозга, то наблюдается спастическая тетраплегия с параличом диафрагмы. При поражении шейного утолщения отмечаются вялый паралич верхних конечностей и спастическая нижняя параплегия. Поражение средне-грудных сегментов характеризуется развитием нижней спастической параплегии на фоне менингоорадикулярного синдрома.

При тяжелых формах грудного миелита в начале острого периода в ногах могут развиваться вялые параличи, затем они приобретают признаки спастического паралича.

Диссеминированные формы миелита, характеризующиеся развитием множественных очагов во всех отделах спинного мозга, протекают своеобразно, с частой сменой неврологических симптомов. Последнюю можно объяснить постепенным исчезновением старых и появлением новых очагов воспаления, что связано с латентным течением заболевания с длительным лихорадочным периодом.

Спинномозговая жидкость бесцветная или геморрагическая с небольшим количеством клеток и белка.

Лечение. В остром периоде показан постельный режим и полный покой. Следует проводить энергичное противовоспалительное лечение с применением антибиотиков, сульфаниламидов, уротропина. Особое внимание уделяется катетеризации, которая при задержке мочи проводится в строго определенное время, через 6-8 часов.

При первичных вирусных инфекциях назначают интерферон по 3-4 капли в нос 5-6 раз в сутки в течение 2-3 и более дней. Детям до 1 года применяют РНК-азу или ДНК-азу по 5 мг, от 2 до 4 лет – 6-10 мг, от 5 до 7 лет – 10-15 мг, 8-10 лет – 15-18 мг, 10-14 лет – 18-25 мг и старше 14 лет – 25-30 мг внутримышечно с интервалом 4-6 часов.

С первого дня заболевания рекомендуются глюкокортикоиды: преднизолон в сутки детям до 2 лет – 1-1,5 мг/кг; 2-5 лет – 10-15 мг; 5-10 лет – 15-20 мг; старше 10 лет – 20-25 мг; дексаметазона в сутки до 2 лет – 0,1-0,2 мг/кг; 2-5 лет – 1-1,5 мг; 5-10 лет – 1,5-2 мг; старше 10 лет – 2-3 мг до стабилизации очаговых симптомов, а затем постепенно снижают их дозу. Параллельно с гормонотерапией применяются антибиотики узкого или широкого спектра действия, поливитамины, дегидратационная терапия (лазикс - 0,001-0,005 г; фуросемид - 0,001-0,0015 г; урегит – 0,015-0,01 г; диакарб - 0,01-0,02 г в сутки в течение 2-3 дней).

В раннем восстановительном периоде назначаются витамины С и группы В в инъекциях. Наиболее эффективным считается одновременное внутримышечное введение смеси, состоящей из 1 мл витамина В₁₂ (1000²), 1 мл 1% раствора никотиновой кислоты и 1 мл 0,5% раствора новокаина, два раза в день в течение одного месяца. В этот же период широко применяются антихолинэстеразные препараты (прозерин 0,05% раствор 0,1 мл на 1 год жизни; галантамин 0,25% раствор – 0,2-0,5 мл; дибазол 1-2% раствор – 0,2-0,5 мл подкожно), биогенные стимуляторы (экстракт алоэ, ФиБс, стекловидное тело, гумизоль) и общеукрепляющее лечение.

При спастических парезах и параличах с целью снижения мышечного тонуса применяются миорелаксанты (мидокалм 10% раствор по 0,3-0,5 мл внутримышечно или в виде драже по 0,025 г 2-3 раза в день в течение 1 месяца; баклофен по 3-10 мг 3 раза в сутки во время еды, курс-3-4 недели; мелликин по 0,005 г 2-3 раза в день, 1-2 месяца).

Для предупреждения пролежней необходимо следить за чистотой белья и кожи (кожу протирают камфорным спиртом), поворачивать больного. С первых дней развития параличей конечности укладывают в физиологически удобном положении с помощью шин, мешочков с песком. Для предупреждения контрактуры конечностей несколько раз в день осторожно производят пассивные движения. В восстановительном периоде целесообразно широкое применение лечебной физкультуры и физиотерапевтических процедур (диатермия, УВЧ, электрофорез лекарственных средств, общие ванны, грязевые и парафиновые аппликации).

4.1.6. Неврологические проявления ВИЧ – инфекции

Этиология. Возбудителем ВИЧ-инфекции - СПИДа (синдром приобретенного иммунодефицита) является вирус, относящийся к семейству ретровирусов и обладающий уникальной способностью

ресинтезировать ДНК вследствие наличия фермента обратной транскриптазы - вирус иммунодефицита человека (ВИЧ или HIV – human immuno deficitivirus). Передача вируса осуществляется половым путем, особенно среди мужчин гомосексуалистов, при использовании не стерильных шприцев для инъекции наркоманами и другими больными, не соблюдающими правил асептики, а также при переливании крови или препаратов, приготовленных из крови зараженных вирусом людей. Возможна также передача вируса от матери к плоду внутриутробно или во время родов.

Неврологические проявления могут появляться в любой стадии заболевания и встречаются у 1/2 – 2/3 больных. Первичные неврологические осложнения СПИДа связаны как с прямым повреждающим действием вируса на центральную нервную систему, так и с аутоиммунными процессами, обусловленными нейротоксическим эффектом. Вторичные осложнения связаны со снижением защитных свойств организма, сопровождающихся развитием оппортунистических инфекций. ВИЧ проникает в нервную систему в ранней фазе заболевания и сохраняется в клетках паренхимы мозга в латентном состоянии. В нейронах или других клетках паренхимы мозга вирус обнаруживается очень редко.

В самом начале острой инфекции неврологические симптомы не обнаруживаются, но иногда они могут быть первым проявлением СПИДа. При этом могут развиваться следующие синдромы:

- 1) обратимая ВИЧ-энцефалопатия, проявляющаяся оглушенностью, снижением памяти и аффективными расстройствами;
- 2) острый асептический менингит с головной болью, ригидностью затылочных мышц, светобоязнью и артралгиями, иногда с папуло-макулезной сыпью;
- 3) нейропатии отдельных черепно-мозговых нервов, в том числе лицевого нерва, а также острый восходящий или поперечный миелит.

При хронической инфекции примерно у 1/3 больных СПИДом поражение нервной системы характеризуется развитием подострого энцефалита, который манифестирует СПИД-ассоциированным когнитивно-двигательным комплексом или СПИД-дементным синдромом. Последний проявляется прогрессирующей субкортикальной деменцией, иногда с нарушениями координации и слабостью в ногах. У части больных развиваются маниакальное состояние, органический психоз или реже – кататония.

Нередко встречаются эпилептические приступы, хватательный рефлекс и другие симптомы поражения лобных долей, тремор, симптом «зубчатого колеса», проводниковые расстройства (например, рефлекс Бабинского), нарушение тонких движений, миоклония. Наряду с этим в патологический процесс может вовлекаться и периферическая нервная система (хроническая сенсомоторная и вегетативная полинейропатия,

множественные мононейропатии, пояснично-крестцовая полинейропатия, поражения мышц в виде полимиозита и миотонии). Важное диагностическое значение при этом имеют электромиография и исследование скорости распространения возбуждения по нервам.

Неврологические проявления СПИДа могут быть обусловлены также рядом сопутствующих заболеваний (токсоплазмоз, лимфомы головного мозга и др.), которые также поражают центральную нервную систему.

Диагностика нейро-СПИДа должна опираться на результаты эпидемиологического анализа (пребывание в эндемичном районе, беспорядочные половые связи, гомосексуализм, наркомания, гемофилия), развитие лимфоаденопатии, нарастающей субкортикальной деменции, частой пневмонии, септических состояний, атипичной саркомы Капоши и других признаков снижения иммунитета, данных серологических исследований (обнаружение антител при иммуноферментном анализе).

У серопозитивных больных, даже в отсутствие неврологических нарушений, в спинномозговой жидкости часто выявляются легкий или умеренный лимфоцитоз, повышение концентрации белка и небольшое снижение глюкозы.

На КТ головного мозга обычно определяется диффузная корковая атрофия и расширение желудочков мозга. При МРТ на T₂-изображениях находят многоочаговое или диффузное увеличение интенсивности сигнала от белого вещества.

Лечение. Эффективных методов лечения ВИЧ-инфекции в настоящее время не существует. Применяют зидовудин по 200 мг 6 раз в сутки внутрь или 1,5 мг/кг через каждые 4-8 часов внутривенно. При угнетении кроветворения дозу препарата снижают.

Диданозин и зальцитабин также, как зидовудин, ингибируют транскриптазу ретровирусов и активны в отношении ВИЧ-1.

Диданозин назначают больным весом более 75 кг по 300 мг 2 раза в сутки; 50-75 кг - 200 мг 2 раза в сутки; 35-49 кг - 125 мг 2 раза в сутки, зальцитабин - по 0,75 мг 3 раза в сутки.

Септические осложнения при СПИДе лечат антибиотиками с учетом чувствительности бактерий, вызвавших сепсис. Появление минимальных признаков поражения слизистых оболочек должно рассматриваться началом генерализованного кандидоза, что требует назначения противогрибковых средств (низорал, амфотерицин В).

4.1.7. Поражения нервной системы при вторичных микробных инфекциях и инфекционно-аллергических заболеваниях

4.1.7.1. Поражение нервной системы при сифилисе

Поражение нервной системы при сифилисе, согласно последним данным, составляет 15-25% от общего числа заболевших.

Заболеваемость сифилисом и вторичные неврологические осложнения при нем зависят от социально-экономических условий, особенностей медицинского обслуживания и культурного уровня населения. В то же время сифилис имеет до сих пор достаточно широкое распространение даже в ряде экономически развитых стран.

Так, по данным ВОЗ, ежегодно в мире заболевают этой болезнью около 20 миллионов человек.

Различают ранние (мезодермальные) и поздние (эктодермальные) проявления нейросифилиса.

Ранние мезодермальные осложнения развиваются в первичный (головная боль, радикулалгия, неврит) и значительно чаще во вторичный (менингит, миелит, менингоградикулоневрит и менингомиелит, цереброспинальный васкулит) периоды болезни, т.е. в срок от нескольких месяцев до 2-3 лет после заражения.

Поздние эктодермальные осложнения (хронический менингит и менингомиелит, гумма, пахиоменингит, эндартериит) развиваются в третичном периоде сифилиса, т.е. спустя 3-6 лет после начала болезни.

К эктодермальным проявлениям сифилиса, когда до появления первых симптомов проходит 10-15 лет, относятся сухотка спинного мозга, прогрессивный паралич, амиотрофический спинальный сифилис и спастический паралич Эрба.

Этиология и патогенез. Поражения нервной системы обусловлены внедрением бледной спирохеты в сосуды, в цереброспинальную жидкость и в паренхиму мозга.

Развитию неврологических проявлений способствует недостаточное специфическое лечение, переутомления, травмы, алкоголизм, авитаминоз и другие факторы. Известная роль принадлежит и изменению свойств бледной спирохеты в организме больного.

Доказано, что при неблагоприятных условиях спирохеты могут переходить в латентные состояния – свертываться в клубок и образовывать покрытые общей муциноподобной оболочкой цисты. При ослаблении защитных сил организма или недостаточном лечении из них вновь образуются активные, обладающие патогенными свойствами, спирохеты.

Этим можно объяснить рецидивы клинических проявлений, нарастание изменений в ликворе и появление положительных серологических реакций.

Представление о существовании особой нейротропной спирохеты в настоящее время опровергнуто на основании данных экспериментальных и клинических наблюдений.

Патологоанатомически в головном и спинном мозге обнаруживается сочетание воспалительных и дегенеративных процессов. При ранних формах преобладают воспалительные изменения оболочек, сосудов, корешков, при поздних - дегенеративные поражения паренхимы мозга (клеток, волокон и глии).

Перейдем к характеристике основных форм сифилитического поражения нервной системы.

1. Мезодермальные (ранние) формы нейросифилиса

1. Скрытый (асимптомный) сифилитический менингит характеризуется развитием нерезко выраженной воспалительной реакции со стороны оболочек, корешков, нервов и т.д. вследствие проникновения бледной спирохеты в субарахноидальное пространство.

Клинические проявления - легкая головная боль, головокружение, иногда тошнота, общая гиперестезия, корешковые боли, преходящая недостаточность функции отдельных черепно-мозговых нервов. Диагноз подтверждается наличием постоянного лимфоцитарного плеоцитоза и повышения белка в ликворе, которые носят нестойкий характер и быстро купируются при условии полноценного лечения.

2. Острый сифилитический менингит

У больных внезапно появляются головная боль, головокружение, тошнота, иногда рвота, светобоязнь. Головная боль особенно усиливается по ночам. Температура субфебрильная или повышается до 38-39°, обнаруживаются менингеальные симптомы, иногда негрубое поражение черепных нервов, чаще III пары.

Спинномозговая жидкость прозрачна, вытекает под повышенным давлением (до 400 мм.вод.ст., обнаруживаются лимфоцитарный плеоцитоз (150-500 клеток) и повышение белка (0,6-1,2%).

Течение обычно благоприятное. Под влиянием специфического лечения быстро наступает улучшение.

3. Хронический сифилитический менингит

Заболевание развивается подостро. Известны случаи, когда в течение нескольких недель болезнь переносят на ногах, т.к. общемозговые и менингеальные симптомы могут быть выражены слабо.

Очень характерно раннее вовлечение черепно-мозговых нервов основания - глазодвигательных (косоглазие, птоз, анизокория), лицевого (лагофтальм, сглаживание носогубной складки), слухового (неврит), зрительного (застойный сосок, скотома, атрофия), тройничного (неврологические боли и расстройство чувствительности на лице). Иногда отмечается изолированный паралич или парез отдельных наружных или внутренних мышц, сфинктеров зрачка. Бывает также полная офтальмоплегия.

В ликворе - лимфоцитарный плеоцитоз и повышение белка. Диагноз подтверждается при положительной реакции Вассермана в крови и спинномозговой жидкости (изменение цвета ликвора до красного-фиолетового в 3-4 пробирках – сифилитический зубец).

Прогноз в целом благоприятный. Обратное развитие симптомов наступает при специфическом лечении. В редких случаях остаются стойкие нарушения функции (зрения, слуха).

4. Сифилитический менингомиелит

Болезнь начинается появлением корешковых болей и парестезии в области спины, живота, нижних конечностей, к которым постепенно присоединяются симптомы поражения спинного мозга. У одних больных преобладает поражение спинного мозга, у других - менингеальные и корешковые синдромы.

Изменения спинномозговой жидкости такие же, как и при сифилитическом менингите, однако при пробах Стукея и Квекендштедта нередко выявляется частичная блокада субарахноидального пространства.

5. *Сифилитические невриты* в большинстве случаев связаны с радикуло-менингеальным синдромом. Часто страдает плечевое сплетение, иногда с очень сильными болями, особенно по ночам. Может наблюдаться картина полиневрита.

6. *Сифилитический эндартериит* характеризуется воспалительно-продуктивными изменениями сначала в адвентиции и мозговой оболочке, а затем и в интиме сосудов. Последняя приводит к сужению просвета вплоть до полной его облитерации.

При закупорке средней мозговой артерии развиваются гемиплегия или гемипарез, гемианестезия, при закупорке основной артерии – альтернирующий паралич, зрительные, слуховые и бульбарные расстройства.

Полной закупорке сосудов предшествуют головные боли, головокружение, преходящие парезы, парестезии.

Диффузный сифилитический эндартериит мелких сосудов проявляется головными болями, нарушением памяти, интеллекта, периодически повторяющимися преходящими нарушениями мозгового кровообращения.

В начальной фазе доминируют симптомы астении - утомляемость, раздражительность, вялость, несильные головные боли. По мере развития заболевания нарастают изменения психики вплоть до глубокой деменции.

7. *Гумма головного и спинного мозга* развивается подостро, в течение нескольких дней, недель. Симптомы очагового поражения нервной системы зависят от локализации процесса в центральной нервной системе.

На глазном дне нередко отмечаются застойные явления. Прозрачный ликвор вытекает под повышенным давлением, наблюдается повышение белка и небольшой лимфоцитарный плеоцитоз.

II. Эктодермальные (поздние) формы нейросифилиса

1. *Сухотка спинного мозга.* Наиболее выраженные изменения обнаруживаются в задних корешках и задних столбах спинного мозга. Дегенеративно-воспалительные изменения наблюдаются и в других отделах нервной системы (спинной мозг, ствол, подкорковые узлы, кора, оболочки и корешки черепно-мозговых нервов), часто страдают зрительный, глазодвигательный, отводящий и слуховой нервы.

В клиническом течении выделяют три стадии: невралгическую, атактическую и паралитическую.

Невралгическая стадия характеризуется появлением парестезии в области грудной клетки, живота и болевыми кризами. Это очень сильные боли режущего, стреляющего, рвущего характера. Они неожиданно возникают в нижних конечностях, длятся всего несколько секунд.

Уже в начальном периоде болезни могут наблюдаться так называемые органические кризы - приступы резких болей в различных внутренних органах. Отмечаются желудочные кризы (острые боли в области живота, мучительная рвота, потливость, тахикардия, обмороки), кишечные (боли в животе, поносы), гортанные (удушьё, кашель), пузырьные (боли в области пузыря, позывы на мочеиспускание).

Эти кризы продолжаются от нескольких часов до 2-4 суток, изредка одну-две недели. Они могут имитировать острую кишечную непроходимость и известны случаи, когда больные были даже ошибочно подвергнуты оперативному вмешательству.

Характерным является постепенное угасание коленных и ахилловых рефлексов, появления патологических рефлексов на верхних конечностях.

К постоянным проявлениям относится синдром *Аргайл-Робертсона* (отсутствие реакции зрачков на свет при сохранении реакции на конвергенцию и аккомодацию). Нередко наблюдается анизокория, миоз, неправильная форма зрачков.

В атактической стадии преобладают расстройства координации движений в конечностях и атаксия при стоянии, ходьбе.

Дискоординация и атаксия обусловлены снижением или выпадением глубокой чувствительности, причем в большей степени страдают ноги. Больные плохо ощущают пол, им кажется, что они ступают по мягкому ковру или вате.

Одним из признаков развивающегося заболевания является затруднение ходьбы в темноте или с закрытыми глазами, иногда выпадает контроль зрения.

Нарушение координации сочетается гипотонией мышц, особенно в ногах, на этой стадии наступает нарушение функции тазовых органов, задержка мочеиспускания, запоры, импотенция.

Из черепно-мозговых нервов наиболее часто поражаются зрительный, слуховой и глазодвигательный нервы.

Атрофия зрительных нервов в виде простой серой атрофии со снижением зрения может быть даже важнейшим симптомом сухотки спинного мозга.

Паралитическая стадия характеризуется грубыми нарушениями двигательной функции из-за расстройства координации. Истинные парезы и параличи отсутствуют, но из-за явления атаксии больные утрачивают способность передвигаться, стоять, сидеть, превращаясь в беспомощных инвалидов.

Почти обязательны в этой стадии трофические расстройства в виде остеопороза и артропатии, которые могут привести к безболезненным переломам.

В спинномозговой жидкости отмечается увеличение белка и небольшой лимфоцитарный плеоцитоз.

Важное диагностическое значение имеет коллоидная реакция Ланге, которая дает типичную для сухотки спинного мозга кривую – изменение цвета 2/3 пробирках (табетическая кривая).

Течение в большинстве случаев постепенно прогрессирующее, поэтому прогноз менее благоприятен, чем при других формах нейросифилиса.

Выделяют доброкачественные - медленно протекающие и злокачественные - быстро прогрессирующие формы.

Чем больше промежуток между первичной инфекцией и появлением первых симптомов сухотки спинного мозга, тем медленнее и благоприятнее протекает заболевание (табл.1).

2. Амиотрофический спинальный сифилис проявляется медленно прогрессирующими атрофиями мышц вследствие поражения передних рогов спинного мозга.

Вначале страдают дистальные отделы мышц верхних конечностей, позже проксимальные отделы, мышцы спины, груди. Атрофия мышц сопровождается фибриллярными подергиваниями и реакцией перерождения.

3. Спастический паралич Эрба характеризуется постепенно прогрессирующим спастическим парезом нижних конечностей с последующим присоединением тазовых, чувствительных и трофических расстройств.

Таблица 1. Сухотка спинного мозга: связь между клиническими признаками и локализацией поражения (заимствовано у Элиот М. Маркус, Стенли Джекобсон, 2009)

Клинические признаки	Локализация патологии
Потеря сознательной проприоцептивной чувствительности нижних конечностей	Дегенерация сильно миелинизированных волокон, входящих в состав задних столбов
Потеря бессознательной проприоцептивной чувствительности нижних конечностей	Разрушение волокон среднего диаметра в задних корешках и, возможно, задних рогов на пути к нейронам nucleus dorsalis (столб Кларка)
Нестабильность позы и походки: сенсорная атаксия. Положительный симптом Ромберга	Нарушение передачи проприоцептивной информации по задним столбам от нижних конечностей к мозжечку и головному мозгу
Угнетение глубоких сухожильных рефлексов растяжения, появляющееся в виде отсутствия коленного и ахиллового рефлексов.	Разрушение сильно миелинизированных Ia волокон задних корешков.
Нарушение работы мочевого пузыря - развитие гипотонической вялости, расширения мочевого пузыря, атонического нейрогенного пузыря.	Разрушение афферентных волокон задних корешков на уровне S2, S3 и S4, передающих информацию о растяжении от детрузора мочевого пузыря (нарушается рефлекторное сокращение детрузора и последующее опорожнение мочевого пузыря)
Резкие острые боли в ногах, спине, туловище, лице, так называемые стреляющие боли. Иногда также могут поражаться внутренние органы.	Повреждение волокон небольшого диаметра, отвечающих за проведение болевой информации, в задних корешках
Потеря чувствительности ступней и последующие травмы могут приводить к образованию трофических язв.	Поражение сенсорных волокон, передающих информацию от ног и дегенеративными изменениями суставов (суставы Шарко)
Нарушение реакции зрачка на свет (синдром Аргайла-Робертсона). Зрачок маленький (миотический), несимметричный, не реагирует на свет и на симпатическую стимуляцию. Сохраняет способность к аккомодации.	Поражение преректальной области верхней части среднего мозга или возможно ресничного ганглия.

При дифференциальной диагностике нейросифилиса с другими инфекционно-аллергическими, сосудистыми и токсическими поражениями нервной системы необходимо учитывать характерные для сифилитического поражения симптомы, к которым относятся: головные боли в ночное время; патология зрачков; неврит слухового нерва; простая первичная атрофия зрительного нерва; снижение вплоть до арефлексии коленных и ахилловых рефлексов; умеренно-выраженные расстройства координации движения (атаксия) и тазовых функций.

У многих больных диагностические сомнения разрешают реакции Вассермана, и коллоидная реакция Ланге. Они бывают положительными у 65-70% больных.

Лечение нейросифилиса.

Согласно современным представлениям в лечении нейросифилиса необходимо создание в ликворе трепонемоцидной концентрации антибиотика. В схему комплексного лечения включаются антибиотики (пенициллин, эритромицин) в суточной дозе до 24 млн ЕД, тяжелые металлы (бийохинол), бисмеверол, пентабиомол и йодистые препараты.

Предпочтение отдают перемежающемуся методу длительной терапии пенициллином и бийохинолом. Проводятся 6-10 курсов комбинированного лечения.

В промежутках между курсами (они равны 1,5-2,5 месяцам) назначают йодистые препараты (йодистый калий 3-6%, йодистый натрий 10%), пирогенал, алоэ, ФиБс, витамины В₁, В₆, С, РР.

В течение первого года проводится 3-4 курса, второго - 2-3 курса и последующие два года – по 1-2 курса.

Больным с поздними формами нейросифилиса можно испробовать пирогенал внутримышечно через 1-2 дня по 250-500-1000 МПД (минимальных пирогенных доз), на курс 10-12 инъекций. Повторные курсы через 2-3 месяца.

4.1.7.2. Нейробруцеллез

Бруцеллез - общее инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением ретикуло-эндотелиальной системы (РЭС), нередко протекающее как хронический сепсис с частым вовлечением в патологический процесс нервной системы и опорно-двигательного аппарата.

В Казахстане, где развито животноводство, не исключается возможность роста заболеваемости бруцеллезом среди животноводов, а также лиц, занятых обработкой сырья животного происхождения. Поэтому врачи-лечебники должны иметь достаточное представление о диагностике и лечении нейробруцеллеза.

Этиология. Возбудителем заболевания являются микробы из группы бруцелл. Основным источником распространения инфекции среди людей являются зараженные животные, которые выделяют

микробы с молоком, мочой, испражнениями и влагалищной слизью при аборте. Заражение людей происходит алиментарным путем или реже через поврежденную кожу.

Патогенез. Проникшие в организм человека бруцеллы образуют первичный комплекс в лимфатических узлах, а затем разносятся током крови в различные органы и ткани, в том числе в центральную и периферическую нервную систему.

В основе развития нейробруцеллеза лежат функциональные и структурные изменения нервной системы. В появлении невротических состояний ведущее значение имеет нарушение равновесия процессов возбуждения и торможения в коре головного мозга, а также корково-подкорковых взаимоотношений. Нарушение же функции межучного мозга и ретикулярной формации ствола мозга способствует возникновению вегетативно-сосудистых расстройств.

Считают, что наибольшее поражение периферической нервной системы связано с периневральным распространением бруцелл, а очагового поражения центральной нервной системы – с наибольшей фиксацией и размножением микробов в тканях головного и спинного мозга.

При проникновении бруцелл в субарахноидальное пространство развивается картина асептического воспаления оболочек, корешков черепно-мозговых и спинномозговых нервов.

Доказано также провоцирующее действие травм, охлаждений, неблагоприятных условий труда и быта, сопутствующих инфекций и др. на возникновение обострений и рецидивов.

Патологическая анатомия. В острой стадии заболевания развиваются диффузные инфильтративно-дистрофические изменения в центральной и периферической нервной системе.

В периферической нервной системе, особенно в его пояснично-крестцовом отделе, в спинальных ганглиях, корешках и по ходу периферических нервов обнаруживаются инфильтраты, скопление лимфоцитарных элементов, узелковая пролиферация гистиоцитов и фибробластов, а также васкулиты с деструкцией сосудов.

Поражение центральной нервной системы характеризуется гиперемией, стазом, отеком, субарахноидальными и геморрагическими кровоизлияниями в ткань мозга, которые приводят к тяжелым дистрофическим изменениям в нервной клетке.

Дисциркуляторные расстройства, наблюдаемые в острой и подострой стадии заболевания, следует рассматривать как аллергическую реакцию при бруцеллезе.

В хронической стадии патоморфологические изменения имеют более четко очерченную очаговость. При этом к изменениям, наблюдаемым в острой и подострой стадиях заболевания,

присоединяются продуктивно-деструктивные изменения с переходом в склероз.

Клиника. Нейробруцеллез нельзя рассматривать как изолированное поражение нервной системы, т.к. неврологические проявления, наблюдаемые при этом заболевании, входят в состав общего бруцеллезного поражения организма. Термин «нейробруцеллез» объединяет все разновидности поражения нервной системы при бруцеллезе.

Общепринятой классификации нейробруцеллеза нет. В настоящее время большинство клиницистов, придерживается классификации, предложенной Н.И. Рогоза, А.С. Пенцик, в которой учитывается стадийность развития бруцеллеза.

Вопросы клиники, диагностики, профилактики и лечения бруцеллеза наиболее подробно освещаются в курсе инфекционных болезней. Поэтому в нашу задачу входит освещение особенностей неврологического проявления бруцеллеза.

Согласно классификации Н.И. Рогоза и А.С. Пенцик, различают четыре основные стадии или фазы развития нейробруцеллеза.

1. Инкубационный (латентный) период или первично-латентный бруцеллез, при котором преобладают астеноневротические нарушения в сочетании с вегетативно-сосудистой дисфункцией. Длится он от 15 до 45 дней.

2. Остросептическая или фаза генерализации инфекции, характеризующаяся значительными изменениями в органах РЭС (увеличение лимфатических узлов, селезенки, печени), размашистой лихорадкой, иногда волнообразной с небольшими колебаниями и профузными потами, исхуданием и др., к которым присоединяются симптомы поражения периферической нервной системы в виде невритов и невралгии (чаще седалищного нерва и слуховых нервов), полиневритов с выраженными вегетативными расстройствами.

3. Затяжная, подострая или хроническая фаза с развитием локальных симптомов поражения нервной системы (менингит, менингомиелит, менингоэнцефалит, арахноидит, энцефаломиелит, субарахноидальная и паренхиматозная геморрагия). Переход к этой фазе происходит постепенно.

4. Вторичная латентная фаза или вторичный хронический бруцеллез, которому характерны остаточные явления поражения нервной системы, чаще в виде рассеянных очагов поражения и вазомоторных церебральных расстройств.

Вторая и третья фазы характеризуют состояние декомпенсации, а четвертая - состояние полной или частичной компенсации.

Нейробруцеллез, как правило, характеризуется затяжным, упорным течением, причем характерна значительная лабильность симптомов,

появление одних и исчезновение других, разнообразное сочетание симптомов раздражения и выпадения.

Рассмотрим наиболее типичные варианты нейробруцеллеза, наблюдаемые в разных стадиях заболевания.

I. Поражение периферической нервной системы

1. *Невралгии и невриты* отдельных нервов конечностей и черепно-мозговых нервов.

Чаще всего поражается седалищный нерв, из черепно-мозговых нервов довольно часто страдает слуховой нерв. Остальные нервы поражаются относительно реже.

2. *Радикулалгии* проявляются в виде болей, развиваются постепенно, через несколько недель или месяцев после начала болезни.

3. *Радикулиты*. Наиболее часто встречается пояснично-крестцовый радикулит, нередко сопровождающийся субфебрильной температурой волнообразного характера, причем боли усиливаются при повышении температуры и иррадиируют в одну, реже в обе ноги.

В начальном периоде заболевания преобладают симптомы раздражения, к которым в дальнейшем присоединяются симптомы выпадения двигательной, чувствительной и рефлекторной функции.

Встречаются также шейные радикулиты, протекающие с односторонней атрофией затылочных мышц.

4. *Полирадикулоневриты, полирадикулиты, полиневриты*. Эти формы нейробруцеллеза не всегда бывают симметричными, характерны разнообразные вегетативно-сосудистые расстройства в виде цианоза, похолодания, усиленной потливости дистальных отделов конечностей, иногда отеков и артропатии. Описаны случаи по типу восходящего паралича Ландри.

Довольно часто встречается сочетание поражения корешков с поражением оболочек с характерными изменениями спинномозговой жидкости (повышенное содержание белка и лимфоцитоз). Менингополирадикулоневриты развиваются в различные сроки – от нескольких месяцев до нескольких лет от начала заболевания.

II. Поражение спинного мозга и его оболочек

1. *Менингомиелиты*, возникающие также в разные сроки от начала заболевания - от нескольких месяцев до 2-3 лет.

Ранние миелиты развиваются в остросептической фазе, протекают бурно, с пролежнями, отличаются высокой летальностью. Поздние же возникают в хронической фазе, а иногда - при рецидивах и протекают медленно. Наиболее часты поперечные миелиты грудного отдела с преобладанием двигательных расстройств. В спинномозговой жидкости - увеличение белка до 6%, плеоцитоз, преимущественно лимфоцитарный, иногда ксантохромия.

В поздних стадиях нередко картина миелита развивается без всякого менингеального компонента. В таких случаях изменения спинномозговой жидкости отсутствуют или слабо выражены.

2. *Спинальные арахноидиты* протекают по типу опухоли (псевдотумор).

3. *Менингомиелополирадикулиты*, проявляющиеся сочетанием симптомов поражения спинного мозга, его оболочек и корешков.

III. Поражение головного мозга и его оболочек

1. *Менингиты*. Клинически проявляются головными болями, рвотой, головокружением и менингеальными симптомами. Иногда менингеальные симптомы нерезко выражены. В ряде случаев отмечается вялость зрачковых реакций на свет. Часто наблюдается изменение глазного дна в виде застойных сосков или неврита зрительного нерва.

В спинномозговой жидкости - плеоцитоз с большим количеством лимфоцитов, часто ксантохромия.

Течение рецидивирующее, иногда бывает субарахноидальное кровоизлияние.

2. *Менингоэнцефалиты*. Начало заболевания острое с подъемом температуры до 40°, ознобом, сильной головной болью, нередко приступообразным головокружением, тошнотой, рвотой. В первые же дни выявляются симптомы поражения головного мозга и его оболочек.

В спинномозговой жидкости плеоцитоз, повышение белка, более отчетливая ксантохромия, чем при других формах нейробруцеллеза. Давление ликвора повышено.

3. *Энцефалиты*. Встречаются в хронической стадии заболевания и имеют рецидивирующее течение. В клинической картине могут наблюдаться гемипарез, атаксии, бульбарные параличи, глухота и др. Сравнительно редко отмечаются изменения на глазном дне в виде неврита или застойного соска.

4. *Менингоэнцефаломиелиты* *энцефаломиелополирадикулоневриты* характеризуются разнообразными комбинациями симптомов различных форм нейробруцеллеза по типу рассеянного энцефалополирадикулоневрита в сочетании с менингеальными симптомами. Обычно развивается в хронической стадии бруцеллеза, преимущественно в периоды обострения.

IV. Сосудистые поражения центральной нервной системы

При этой форме различают несколько клинических вариантов:

1. *Вазомоторные церебральные расстройства*, характеризующиеся преходящими односторонними парестезиями руки или реже ноги, иногда скоро преходящими гемипарезами, афазии, локальными или общими судорожными приступами, приступами

головных болей мигренозного типа. Эти формы чаще всего наблюдаются в поздних стадиях бруцеллеза.

2. *Субарахноидальные кровоизлияния* начинаются со значительного подъема температуры и протекают медленно. Обычно возникают в подострой или хронической стадиях бруцеллеза, главным образом, в периоды обострения или рецидивов.

Симптомы субарахноидального кровоизлияния могут развиваться самостоятельно или сочетаться с другими формами нейробруцеллеза (например, бруцеллезным менингитом или менингоэнцефалитом).

3. *Кровоизлияния в паренхиму мозга* возникают в основном на фоне бруцеллезного менингоэнцефалита. Встречаются они редко. Описаны случаи распространенного поражения сосудов по типу аллергических васкулитов.

4. *Психозы*. Психические расстройства могут возникать в разных фазах заболевания, иногда они наблюдаются в самом начале болезни в виде зрительных и слуховых галлюцинаций, бреда, эйфории, психомоторного возбуждения и др.

Диагностика нейробруцеллеза основана на эпидемиологическом анамнезе (контакт с бруцеллезными животными, употребление зараженных продуктов и др.), наличии общеинфекционных симптомов в остром периоде и периоде обострения, признаках рассеянного поражения центральной, а иногда центральной и периферической нервной системы, данных исследования крови (лейкопения, гипохромная анемия, ускоренная СОЭ, лейкоцитоз) и спинномозговой жидкости (плеоцитоз и повышение содержания белка, иногда ксантохромия и повышение ликворного давления), положительных реакциях Райта, Хеддльсона и внутрикожной аллергической пробы Бюрне, а также на основании результатов бактериологических исследований.

Дифференциальная диагностика проводится с другими инфекционными поражениями нервной системы. Следует помнить о возможности сочетания с другими инфекциями (малярия, туберкулез, туляремия и др.).

Профилактика и лечение

Профилактика бруцеллеза ведется в двух направлениях.

1. Ветеринарный надзор за домашними животными, оздоровление животноводческих хозяйств и др.;

2. Медицинская профилактика на всех этапах возможной передачи бруцеллеза от животных к человеку, включают: а) систематическое профилактическое обследование людей, деятельность которых связана с животноводством или обработкой продукции животноводства; б) контроль за всеми продуктами животноводства и соответствующая их обработка.

Лечение. С лечебной целью применяется поливалентная бруцеллезная вакцина из расчета 100-200 мл микробных тел на одно подкожное введение. Курс лечения 8-10 инъекций, с интервалом между каждой инъекцией в 2 дня. Лечение повторяется через 2 месяца.

Показаны повторные переливания крови и аутогемотерапия, антибиотики (левомецетин по 0,5 4-6 раз в день до еды, хлортетрациклин по 0,25 в капсулах 4-5 раз в день). Назначают антигистаминные препараты (супрастин по 0,025 3 раза в день), гормональные препараты (преднизолон или кортизон).

При выраженном болевом синдроме и отечности суставов, выраженных радикулалгиях и невралгиях применяют метиндол (индометацин) по 0,025 г 2-3 раза в день с последующим повышением дозы препарата до 100 мг в сутки на 3-й неделе, бруфен по 2 таблетки 3 раза в день.

При резко выраженной ликворной гипертензии необходима дегидратационная терапия (сернокислая магнезия, капельное введение маннитола в сочетании с урегитом, лазиксом и другими диуретиками).

Из физиотерапевтических методов рекомендуется йодоэлектрофорез по глазнично-затылочной и поперечной методикам, УВЧ.

В восстановительном периоде при нормальной температуре можно рекомендовать назначение сероводородных ванн, грязи, ЛФК и др.

4.1.7.3. Нейроревматизм

Нейроревматизм – одно из частых проявлений генерализованного ревматического процесса, при котором наряду с поражением суставов и сердца в патологический процесс вовлекается нервная система.

Этиология и патогенез. Ревматизм относится к числу инфекционно-аллергических заболеваний.

Основным этиологическим фактором является - гемолитический стрептококк группы А, внедрение которого в организм чаще всего проявляется ангиной или тонзиллитом, на фоне которых развивается нарушение иммунно-защитных систем организма.

Поврежденные инфекцией белки соединительной ткани приобретают свойства аутоантигенов и стимулируют продукцию специфических аутоантител. Однако вследствие нарушения иммуногенеза эти антитела имеют не только защитные свойства, но и способность изменять белки соединительно-тканых образований различных органов, в том числе и нервной системы.

Изменения нервной системы могут быть обусловлены непосредственным поражением соединительно-тканых образований (сосуды и оболочки мозга), а также вторично вследствие патологии сердца и нарушения общей гемодинамики.

Патоморфологическая картина ревматических поражений нервной системы характеризуется наличием дегенеративно-воспалительных изменений в оболочках и сосудах мозга и разрастания глий.

Преимущественно страдают подкорковые образования (полосатое тело, зрительный бугор), гипоталамическая область, кора больших полушарий, красные ядра, мозжечок.

Клиника. Учитывая многообразие клинических форм нейроревматизма, профессор В.В. Михеев, длительное время занимавшийся разработкой данной проблемы, предложил клинкоморфологическую классификацию ревматического поражения нервной системы. Согласно этой классификации, различают три формы нейроревматизма.

I. Сосудисто-церебральная форма

1. Ревмоваскулит с тромбозом и последующим размягчением вещества мозга.

У больных с пороком сердца в среднем и пожилом возрасте нередко развивается картина кратковременной гемиплегии и афазии («малые инсульты» по В.В. Михееву) обычно без потери сознания. Могут возникать и стойкие синдромы поражения мозговых сосудов, проявляющиеся в виде гемипареза или гемиплегии и гемианестезии, а также бульбарных параличей и симптомов поражения мозжечка.

У лиц пожилого возраста вяло текущий ревматический процесс в сердце может сочетаться с распространенным атеросклерозом. При этом причиной инсульта может оказаться церебральный атеросклероз, а не ревматизм.

В возникновении этой формы нейроревматизма ведущее значение имеет спазм мозговых сосудов, возникший вследствие нарушения иннервации при их ревматическом поражении.

2. Эмболия мозговых сосудов. Часто встречается на фоне обострения ревматического эндокардита.

При сужении атриовентрикулярного отверстия могут образоваться пристеночные тромбы в ушке левого предсердия, которые являются источником тромбоэмболии мозговых сосудов. Кальциноз клапанов сердца - также довольно частая причина эмболии сосудов мозга.

Заболевание характеризуется острым началом. Внезапно появляется головокружение, наблюдаются кратковременная утрата сознания, судорожные приступы, речевые расстройства, параличи конечностей и нарушения чувствительности по гемитипу.

Состояние больных обычно усугубляется развитием сердечно-сосудистой декомпенсации на фоне комбинированного порока митрального клапана с преобладанием стеноза.

3. *Ревмоваскулит с кровоизлиянием в вещество мозга или в субарахноидальное пространство* встречается реже, чем ишемические инсульты.

В этих случаях в мозге имеется воспалительный процесс инфекционно-аллергического характера с развитием микроаневризм. Субарахноидальное кровоизлияние может развиваться на фоне вяло текущего ревматического процесса, особенно у лиц среднего и пожилого возраста.

Заболевание, как правило, возникает остро, появляются головная боль, головокружение. При паренхиматозном кровоизлиянии развиваются парезы или параличи, расстройства речи. Для субарахноидального кровоизлияния характерны головная боль с локализацией в области затылка, менингеальные синдромы.

II. Ревматические энцефалиты и менингоэнцефалиты. Развиваются на фоне дистрофического процесса в сосудах мозга. Воспалительные изменения мозговой ткани часто диффузные, с разнообразной локализацией и клинической симптоматикой.

1. Поражение коры мозга может сопровождаться различными психопатологическими расстройствами, общими и локальными эпилептическими приступами.

Следует, однако, помнить, что *эпилептические приступы* могут быть следствием не только текущего ревматического процесса в оболочках и сосудах мозга, но и проявлением гипоксии мозга при сердечно-сосудистой недостаточности у больных с пороками сердца.

2. При поражении подкорковых образований мозга, чаще всего наблюдаются клинические проявления *малой хорей*. Эта форма была описана Т. Сиденгамом в конце XVII века, т.е. задолго до раскрытия этиологии и патогенеза ревматизма. Болеют преимущественно дети школьного возраста, причем девочки болеют чаще и тяжелее, чем мальчики.

Малая хорей составляет примерно 40% больных нейроревтизмом и обнаруживается при относительно доброкачественном течении ревматизма, т.е. без тяжелого поражения суставов и сердца.

Болезнь начинается исподволь, у больных появляются насильственные движения, гримасничанье, затем возникают хаотичные, некоординированные размашистые движения в различных группах мышц (иногда по типу гемихорей). Характерно снижение тонуса мышц, особенно на фоне гиперкинеза. При тяжелых формах становится невозможной ходьба, стояние, речь.

Часто нарастающий гиперкинез сопровождается выраженными невротическими реакциями, а иногда острыми психическими нарушениями.

Течение болезни, в основном, благоприятное, но возможны рецидивы.

В последние годы вместо классических вариантов хореи преобладают стереотипные, тикозные, миоклонического характера гиперкинезы, а также насильственные движения типа тонических спазмов мускулатуры туловища и мышц плечевого пояса.

Изменения клиники хореи, как считают В.В. Михеев, М.Б. Цукер и др. связаны с изменениями иммунобиологических свойств организма у широких слоев населения.

В ряде случаев гиперкинез при хорее выражен незначительно (дети беспокойны, отмечается подергивание век, мышц лица) и чаще расценивается как проявление невроза.

Рецидивы хореического гиперкинеза не всегда связаны с обострением ревматического процесса в мозге и могут возникать на фоне переутомления или эмоционального напряжения.

Убедительным подтверждением ревматической природы хореоформного гиперкинеза является также наличие кардита (боли в области сердца, приглушенность тонов, нарушения проводимости), полиартрита (поражение крупных суставов, летучесть, симметричность кольцевой эритемы), розовых высыпаний на туловище, руках, шее, ревматических узелков в области суставов.

3. Большое значение в развертывании инфекционно-аллергического процесса имеет вегетативно-сосудистая дистония, которая практически всегда сопутствует ревматизму.

Проявления вегетативно-сосудистой дистонии постепенно перерастают в развернутые симпатико-адреналовые или вагоинсулярные кризы, выраженные нейроэндокринные нарушения, что свидетельствует о *поражении гипоталамической области*. Эта форма нейроревматизма занимает второе место по частоте после синдрома малой хореи.

III. Неврозоподобные состояния и расстройства психики при ревматизме разнообразны. У больных отмечается раздражительность, истощаемость, повышенная утомляемость, неспособность к деятельности, связанной с длительным напряжением внимания, эмоциональная лабильность, взрывчатость, бессоница.

Эти симптомы нарастают в период очередной атаки ревматического процесса и значительно уменьшаются в процессе противоревматической терапии.

Нередко наблюдаются острые ревматические психозы с бредовым состоянием, расстройствами сознания. В этих случаях больные должны быть немедленно госпитализированы в психиатрический стационар.

Нередко встречаются abortивные формы нейроревматизма, известны случаи атипичного течения заболевания:

1) псевдопаралитическая форма (общая адинамия, апатия, слабость в руках);

- 2) ликворно-гипертензионная (головная боль, рвота, застойные соски);
- 3) невриты и полирадикулоневриты;
- 4) энцефаломиелополирадикулоневритическая (рассеянные симптомы поражения центральной и периферической нервной системы).

Лабораторные признаки ревматического процесса.

У значительной части больных устанавливаются: лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличение грубодисперсных белков, о чем можно судить по нарастанию сулемовой, тимоловой проб, наличию положительных реакций - формоловой, СРБ, Токатта-Ара, и особенно по увеличению α_2 -глобулиновых фракций.

Лабораторные тесты основаны на определении количества мукопротеидов.

Об активности процесса судят по нарастанию стрептококковых антител, титров антистрептолизина (АСЛО), антистрептогиалуронидазы (АСГ) и антистрептокиназы (АСК).

Однако при оценке данных лабораторных исследований следует учитывать тот факт, что у многих больных поражения нервной системы (хорея и другие формы) возникают на начальном этапе развития ревматического процесса, когда кардиологические и иммунобиохимические изменения выражены слабо или отсутствуют.

Лечение. Всеобщее признание получила комплексная терапия ревматизма и его неврологических проявлений с включением антибиотиков (пенициллин 10-15 млн ед. на курс), аспирин (2,0-3,0 в день) и кортикостероидов (преднизолон с 0,03 до 0,005 в день в течение месяца по схеме).

Затяжные формы требуют длительного непрерывного лечения в течение 3-6-9 месяцев с включением (в чередовании) антибиотиков, гормонов, анальгина, аскорбиновой кислоты, витаминов Е, Р, В, а иногда иммунодепрессантов (циклофосфамида, допана, меркантопурина).

Прекращать лечение можно только при стихании клинических симптомов болезни и нормализации иммунобиохимических показателей.

Больные, перенесшие те или иные формы нейроревматизма, должны в течение нескольких лет (3-5 лет) принимать противорецидивное лечение. В зависимости от тяжести болезни оно может быть круглогодичным (бициллин-5 в дозе 1,5 млн.ед. раз в месяц) или сезонным (весной и осенью курс бициллина-5 и аспирин или анальгина по 2,0 в день).

ГЛАВА V. ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И МЕДЛЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ

К демиелинизирующим заболеваниям нервной системы относятся рассеянный склероз, острый рассеянный энцефаломиелит, диффузный склероз, панэнцефалит, вторичные поствакцинальные и параинфекционные энцефалиты. Их объединяют некоторые особенности патоморфологических изменений и клиники, к которым относятся:

- 1) преимущественное поражение белого вещества;
- 2) демиелинизация пирамидных, понто-церебеллярных и кортико-стриопаллидарных систем;
- 3) незначительное вовлечение проводников чувствительности и периферических нейронов;
- 4) прогрессирующее или ремитирующее течение.

Различия между отдельными формами демиелинизирующих заболеваний нервной системы сводятся к следующему:

1. Процесс демиелинизации захватывает, главным образом, то полушарие (диффузный склероз Шильдера), то подкорку (панэнцефалит), то ствол и спинной мозг (рассеянный склероз, рассеянный энцефаломиелит).

2. Темп развития и течения болезни неодинаков: острый (энцефаломиелит, поствакцинальные энцефалиты, иногда диффузный склероз), подострый (панэнцефалит, некоторые случаи параинфекционных энцефалитов), хронический (рассеянный склероз).

3. Этиология демиелинизирующих заболеваний до сих пор окончательно не раскрыта. Наиболее обоснованы представления о роли повторного действия на нервную систему разного рода вредностей (вирусы, интоксикации, охлаждение и др.), что определяет важность гиперергических реакций в патогенезе демиелинизирующих заболеваний. Все это в известной мере сближает эту группу болезней с коллагенозами.

5.1. Рассеянный склероз

Впервые как самостоятельная нозологическая форма рассеянный склероз был выделен в 1868 году французским неврологом Шарко, который подробно описал патоморфологическую картину и течение болезни.

Рассеянный склероз составляет 5-8% всех органических заболеваний нервной системы. Встречается преимущественно в странах с холодным климатом. Установлено, что в тропическом и субтропическом поясе рассеянный склероз встречается реже.

Этиология и патогенез. Согласно современным представлениям, рассеянный склероз рассматривается как нейроаллергическое заболевание, связанное с различными инфекционно-токсическими воздействиями (повторное введение чужеродных белков во время прививок, повторные вирусные заболевания – корь, коклюш, грипп, свинка, ветрянка и др.).

Роль аллергизации в развитии рассеянного склероза является общепризнанной. А.Д. Адо и А.Х. Канчурину удалось создать модель аллергического энцефаломиелита на морских свинках путем повторного введения нервной ткани, которая предварительно инфицирована вирусом бешенства. Было установлено, что у части больных рассеянным склерозом в крови имеются антитела, нейтрализующие вирус острого энцефаломиелита (М.С. Маргулис, В.Д. Соловьева, 1943). В дальнейшем у ряда больных рассеянным склерозом в спинномозговой жидкости были обнаружены антитела к вирусу кори, ветряной оспы.

Патогенез болезни связан с развитием специфических реакций в нервной ткани в виде очаговой демиелинизации (образование бляшек). Следует учитывать, что инфекционно-аллергические проявления (частые ангины, тонзиллиты, ревматизм, вазомоторный ринит, крапивница, бронхиальная астма, отеки Квинке, лекарственные дерматиты) отмечаются у многих больных рассеянным склерозом. В то же время до сих пор не найден какой-либо конкретный агент, могущий вызвать патоморфологические изменения, характерные для рассеянного склероза.

Патоморфологические изменения характеризуются демиелинизацией проводников (пирамидных, мозжечковых) и образованием склеротических бляшек (плотные образования серого и розовато-серого цвета) и очаги микронекрозов со слабой воспалительно-сосудистой реакцией вокруг. Бляшки бывают разной величины от микроскопических до видимых на глаз. Они располагаются преимущественно в белом веществе спинного мозга (боковые столбы), стволе мозга и мозжечка. В области бляшки наблюдается распад миелиновых волокон, а осевой цилиндр часто остается неповрежденным или малоповрежденным (периаксиальный процесс). В других случаях осевые цилиндры вовлекаются более значительно.

После стихания острого процесса наблюдается некоторая ремиелинизация нервных волокон, проводимость по осевому цилиндру улучшается, что может сопровождаться частичным восстановлением отдельных утраченных ранее функций.

Таким образом, при рассеянном склерозе поражается миелинообразующая функция мембраны. Возникает сложный процесс, приводящий к распаду миелина. В местах распада появляются уплотненные волокнистые рубцы-бляшки.

Клиника. Клиническая картина рассеянного склероза характеризуется сочетанием пирамидных и мозжечковых расстройств. Заболевают, главным образом, люди молодого возраста (20-40 лет).

К ранним симптомам болезни относятся утомляемость ног к концу дня, расстройство вестибулярных функций (головокружение, тошнота), парестезии и боли или преходящее снижение зрения, а также ослабление брюшных рефлексов. В развитой фазе болезни наблюдаются парезы нижних конечностей, патологические рефлексы, атактическая походка, адиадохокинез, интенционное дрожание. Как правило, патологические рефлексы двусторонние, реже односторонние.

В типичных случаях рассеянного склероза выявляется триада Шарко (нистагм, скандированная речь, интенционное дрожание конечностей, возникающее при целенаправленных движениях и отсутствующее в покое).

Из черепных нервов чаще поражаются отводящий и глазодвигательный, симптомы поражения которых носят преходящий характер в виде двоения в глазах или пареза взора (нарушение ассоциированных движений глаз). При поражении двигательного ядра блуждающего нерва возникает паралич мягкого неба, голосовых связок, нарушается глотание, речь становится гнусавой, монотонной.

Одним из патогномичных симптомов является отсутствие брюшных рефлексов. Обычно наблюдается утрата брюшных рефлексов с двух сторон или отсутствие отдельных рефлексов, быстрая истощаемость их. Нарушения чувствительности менее постоянны, однако могут быть парестезии, нарушение поверхностной и глубокой чувствительности. Часто наблюдается расстройство функций тазовых органов: задержка или недержание мочи, императивные позывы на мочеиспускание, которые также являются ранним признаком заболевания.

Нарушения зрения при рассеянном склерозе разнообразны. Иногда быстро развивается ретробульбарный неврит с понижением остроты зрения, образованием скотом, сужением полей зрения. Нередко отмечается побледнение височных половин сосков зрительного нерва. Следует иметь в виду, что зрительные расстройства являются ранними признаками заболевания.

У больных рассеянным склерозом наблюдается психическое расстройство. Они становятся раздражительными, плаксивыми, снижается память и критика своему состоянию.

Для рассеянного склероза характерны своеобразные диссоциации:

1) небольшая степень пареза и резкая выраженность пирамидных симптомов;

2) низкий коленный рефлекс и клонус стопы, патологические рефлексы и мышечная гипотония.

Спинномозговая жидкость не изменена или имеются только небольшие сдвиги. В отдельных случаях в период разгара болезни можно отмечать увеличение содержания белка (0,45-0,66%) и клеток, т.е. ликвор может служить одним из показателей степени активности.

Кроме более типичной церебро-спинальной формы, составляющей 60-70% всех случаев рассеянного склероза, встречаются и другие формы заболевания:

1. *Корковая форма* характеризуется расстройством психики и эпилептическими приступами. Встречаются они очень редко.

2. *Гемиплегическая форма*, связанная с локализацией бляшек в области лучистого венца, внутренней капсулы или зрительного бугра. Развивается более остро, чем другие формы, иногда даже апоплектиформно как при мозговых инсультах.

3. *Мозжечковая форма*, характеризующаяся расстройством координации движения, пьяной походкой, мимопопаданием. При этой форме часто выявляется триада Шарко.

4. *Спинномозговая форма* встречается часто, особенно среди ранних случаев рассеянного склероза. Клинически проявляется медленно прогрессирующим спастическим парезом нижних конечностей с небольшими расстройствами поверхностной чувствительности на ногах и малозаметными тазовыми нарушениями.

5. *Глазная форма* выражается ретробульбарным невритом зрительного нерва, расстройством зрения (чаще всего снижение остроты зрения и парацентральная скотома), двоением в глазах. Она связана с локализацией бляшек в зрительном нерве (ретробульбарно), глазодвигательных нервах. Этот симптомокомплекс наблюдается нередко в начальных стадиях заболевания.

Основными вариантами развития болезни являются ремитирующее, вторично- и первично-прогрессирующее течение.

Ремитирующее течение (85-90% пациентов на ранних стадиях заболевания) характеризуется четко выраженными обострениями с последующим полным или частичным восстановлением нарушенных функций без признаков прогрессирования в периоды ремиссий.

При *вторично-прогрессирующем течении* рассеянного склероза ремитирующий характер сменяется постепенным нарастанием неврологической симптоматики с редкими обострениями или без них, с незначительными периодами стабилизации или ремиссиями. Подобная трансформация наблюдается через 10 лет от начала заболевания почти у 50% пациентов, а через 25 лет - у 80% больных.

При *первично-прогрессирующем течении* рассеянного склероза (10-15%) прогрессирование отмечается с самого начала с редкими периодами стабилизации и временным незначительным улучшением.

Диагностика. При диагностике рассеянного склероза необходимо иметь ввиду триаду Шарко, побледнение височных половин сосков

зрительных нервов, отсутствие брюшных рефлексов и секстаду Д.А. Маркова (зрительные расстройства, вестибулярные нарушения, лабильность симптомов со стороны глазодвигательных нервов, начальное поражение пирамидной системы, изолированное снижение вибрационной чувствительности, коллоидно-белковая диссоциация в спинномозговой жидкости), а также ремиттирующее течение с периодическими улучшениями и новыми обострениями, но с общей тенденцией к прогрессированию.

Для оценки степени неврологических поражений при рассеянном склерозе применяют шкалу EDSS (англ. *Expanded Disability Status Scale* - расширенная шкала оценки степени инвалидизации), предложенную Дж. Куртцке в 1983 году. По шкале EDSS проводится оценка семи функциональных систем: зрение, ствол мозга, пирамидная система, мозжечок, сенсорная система, функции тазовых органов, мышление.

Для постановки диагноза в настоящее время широко используются критерии, предложенные W. McDonald и соавторами в 2001 году и уточненные в 2005 и 2010 годах (табл. 2).

Таблица 2. Критерии диагностики рассеянного склероза.

Клинические признаки	Дополнительные требования к постановке диагноза
2 и более обострения, объективно 2 и более очагов	Не требуется (дополнительные данные не требуются)
2 и более обострения, объективно 1 очаг	Диссеминация в месте на МРТ или 2 или более МРТ-очага, типичных для РС, и положительный анализ СМЖ* или последующий клинический рецидив новой локализации
1 обострение или 2 или более очагов объективно	Диссеминация во времени на МРТ или вторая клиническая атака
1 обострение, клинически изолированное поражение (моносимптомное; КИС)	Диссеминация в месте на МРТ или 2 и более МРТ-очага, типичных для РС, и положительный анализ СМЖ, и диссеминация во времени на МРТ или вторая клиническая атака
Подозрение на первичное прогрессирование	Положительный анализ СМЖ и диссеминация в месте на МРТ, признаки 9 и более T2-очагов в головном мозге или 2 и более очагов в спинном мозге, или 4-8

	<p>очагов в головном и 1 в спинном мозге ИЛИ положительный результат ЗВП** при наличии 4-8 очагов в головном мозге, или до 4 в головном и 1 в спинном мозге, и диссеминация во времени на МРТ или неуклонное прогрессирование в течение 1 года</p>
--	---

При этом положительными данными при МРТ считаются три из четырех следующих признаков:

1. 1 очаг, накапливающий контрастное вещество, в головном или спинном мозге или 9 гиперинтенсивных очагов в режиме T2 в головном и/или спинном мозге при отсутствии контрастирующихся очагов;
2. 1 или более инфратенториальный очаг в головном мозге или в спинном мозге;
3. 1 или более юстакортикальных очага;
4. 3 или более перивентрикулярных очага.

Доказательством диссеминации во времени при МРТ считаются:

1. наличие накапливающего контрастное вещество очага по меньшей мере через 3 месяца после начала первого клинического ухудшения, расположенного в другом, отличном от первого обострения месте;
2. наличие нового очага в режиме T2 при сканировании, сделанном в любое время, относительно исследования, выполненного по меньшей мере через 30 дней после первого клинического ухудшения.

К положительным изменениям СМЖ относят наличие олигоклональных цепей IgG (при отсутствии в плазме крови) или повышенный индекс IgG. Положительные изменения зрительных вызванных потенциалов - увеличение латентности волн при сохранности их формы.

Лечение. Положительное влияние на течение рассеянного склероза оказывают устранение физических перегрузок, достаточный отдых и сон, полноценное питание.

В качестве патогенетической терапии применяются препараты, изменяющие течение рассеянного склероза (ПИТРС). К ним относятся:

1. Интерфероны-бета (интерферон-бета1а-Авонекс, Ребиф, интерферон-бета1б-Бетаферон);
2. Глатирамера ацетат (Копаксон) - синтетический препарат, состоящий из 4-х аминокислот, сходный с одним из фрагментов белка миелина.

Применение данных препаратов приводит к уменьшению числа обострений, их выраженности и длительности, замедлению нарастания инвалидизации.

В случаях, когда имеются противопоказания для лечения рассеянного склероза препаратами интерферонового ряда или, если при лечении интерферонами отмечается дальнейшее прогрессирование рассеянного склероза, используют внутривенное введение иммуноглобулинов класса G. Решающим фактором в достижении успеха терапии в отношении улучшения функциональных параметров или же замедления прогрессирования рассеянного склероза при применении иммуноглобулинов является длительное лечение (не менее 2-х лет ежемесячного применения).

В качестве препаратов симптоматической терапии используют:

- миорелаксанты (баклофен, мидокалм, тизанидин);
- при нарушении удержания мочи назначаются антихолинергические препараты (м-холиноблокаторы);
- при нарушении опорожнения мочевого пузыря используются холиномиметические и антихолинэстеразные средства (дистигмина бромид, неостигмина метилсульфат, пиридостигмина бромид);
- для расслабления сфинктера уретры при лечении нарушений опорожнения мочевого пузыря могут быть использованы α -адреноблокаторы (тамсулозин, теразозин, доксазозин), которые назначаются только при неэффективности анколитиков и антиспастических средств;
- при ночном недержании мочи рекомендуется десмопрессин. Во время применения препарата необходим регулярный контроль электролитов крови (из-за возможного развития гипонатриемии) и артериального давления (из-за риска развития артериальной гипотензии);
- при запорах назначают бисакодил, лактулозу, глицерол;
- при тревожных состояниях, невротических реакциях и нарушениях сна назначают анксиолитики, в основном препараты бензодиазепиновой группы (диазепам, алпразолам, лоразепам, клоназепам);
- при головокружениях и других вестибулярных нарушениях назначают бетагистин;
- в лечении эпилептических приступов при рассеянном склерозе используются противосудорожные препараты; карбамазепин, вальпроевая кислота, ламотриджин, примидон;
- при психотических нарушениях применяются нейролептики. Препараты выбора - галоперидол, алимемазин, тиоридазин.

В лечении обострений рекомендуется использовать глюкокортикостероиды, плазмаферез.

Помимо лекарственного лечения не меньшее внимание следует уделять проведению комплекса физиотерапевтического лечения, всесторонней поддержке пациента с рассеянным склерозом и его семьи неврологами, психотерапевтами, нейропсихологами, медицинскими

сестрами, обществами больных рассеянным склерозом, а также трудовой и социальной реабилитации.

5.2. Острый рассеянный энцефаломиелит

Острый рассеянный энцефаломиелит нужно рассматривать как нейро-аллергическое заболевание, связанное как и рассеянный склероз с повторным воздействием каких-то инфекционных агентов. Наиболее вероятно, что первичный энцефаломиелит вызывают нейротропные вирусы, чаще всего вирус острого энцефаломиелита. Вторичные энцефаломиелиты развиваются как осложнение различных общих инфекций (ветряная оспа, скарлатина, тиф).

Патологоанатомически в центральной нервной системе, главным образом в белом веществе наблюдаются множественные сосудисто-воспалительные очаги, демиелинизация нервных волокон. Специфических для рассеянного склероза бляшек не бывает.

Клиническая картина. Заболевание развивается остро или подостро на фоне умеренно выраженных общеинфекционных и общемозговых проявлений. Встречается в любом возрасте. В зависимости от локализации процесса выделяют четыре основные формы.

1. Диссеминированный энцефаломиелит характеризуется избирательным поражением серого и белого вещества головного и спинного мозга.

Развиваются асимметричные парезы или параличи комбинированного характера (вялого и спастического). Чувствительные нарушения не типичны и проявляются в виде диссоциированного или корешкового и реже проводникового типов. Течение может быть бурное, без ремиссий.

2. Оптикомиелит или оптикоэнцефаломиелит – комбинированное поражение зрительных нервов, спинного, а иногда и головного мозга или мозжечка.

Зрительные нарушения выражаются в появлении битемпоральной гемианопсии (синдром хиазмы зрительных нервов), скотом и большей частью в снижении остроты зрения, нередко ведущей к полной слепоте. На глазном дне определяется бледность сосков зрительных нервов.

Двигательные и чувствительные расстройства зависят от уровня поражения спинного мозга. Могут наблюдаться спастические тетрапарезы (поражение спинного мозга на уровне С₁-С₄ сегментов), вялые парезы верхних и спастические парезы нижних конечностей (С₅-Д₁₋₂ сегментов) и др.

Нарушения функции тазовых органов и проводниковые чувствительные расстройства являются признаками, дополняющими клинику этой формы заболевания.

3. Полиэнцефаломиелит – сочетанное поражение ядерных образований, преимущественно каудального отдела продолговатого мозга и клеток передних рогов спинного мозга, что отличает эту форму от предыдущих. Наличие бульбарных проявлений (дизартрия, дисфагия, дисфония, дыхательные расстройства) и дегенеративные мышечные атрофии – ведущие симптомы данной формы рассеянного энцефаломиелита.

4. Менингоэнцефаломиелополирадикулоневрит – поражение всего длинника цереброспинальной оси диссеминированного характера с вовлечением в процесс головного и спинного мозга и участием периферической нервной системы в виде выраженного болевого синдрома и чувствительных расстройств. Могут выявляться симптомы Ласега, Кернига, ригидность затылочных мышц, болезненность нервных стволов.

Из всех форм чаще всего встречается вариант поражений в виде диссеминированного энцефаломиелита или диссеминированного миелита.

Острый рассеянный энцефаломиелит относится к регрессирующим процессам и рецидивов при нем не наблюдается. Отдельные послабления и усиления симптомов в начале заболевания нельзя рассматривать как ремиссии и обострения. Возможный рецидив некоторых симптомов под влиянием любого провоцирующего фактора правильнее рассматривать как срывы компенсации.

В основе дифференциального диагноза острого рассеянного энцефаломиелита и рассеянного склероза могут быть постоянное отсутствие синдрома клинической диссоциации при энцефаломиелите и наличие стойких ремиссий при рассеянном склерозе.

Повторные обострения после перенесенного острого рассеянного энцефаломиелита не возникают, что принципиально отличает это заболевание от рассеянного склероза.

Принципы **лечения** те же, что и при рассеянном склерозе: гормонотерапия в сочетании с антибиотиками, витаминами группы «В».

У большей части больных через несколько дней наступает выздоровление, а иногда с остаточными явлениями. В отдельных случаях могут оставаться стойкие нарушения зрения в виде двусторонней слепоты или снижения зрения.

5.3. Лейкоэнцефалит или диффузный периаксиальный энцефалит

Заболевание описано в 1912 году П. Шильдером и рассматривается как злокачественная энцефалолейкопатия (периаксиальный энцефалит).

Патологоанатомически обнаруживается массивная демиелинизация белого вещества полушарий (теменная, височная, лобная и затылочные доли).

Клиническая картина диффузных периаксиальных лейкоэнцефалитов весьма полиморфна. Первые клинические симптомы – изменение поведения, снижение интеллекта, расстройство речи.

Ведущие симптомы заболевания в каждом отдельном случае определяются преимущественно локализацией процесса: зрительные нарушения в виде слепоты и гомонимной гемианопсии при очагах в затылочной доле; апраксические расстройства - теменной или лобной локализации; гиперкинезы при поражении подкорковых узлов и др.

Течение заболевания, как правило, постепенное и неуклонно прогрессирующее. Быстрота развития первоначальных симптомов не всегда соответствует темпу дальнейшего течения заболевания.

Из черепно-мозговых нервов почти постоянно страдает зрительный и в меньшей степени слуховой и вестибулярный нервы.

Лечение противоинфекционное, общеукрепляющее и симптоматическое. В начале болезни – гамма-глобулин, антибиотики в сочетании с массивными дозами витаминов В₁, В₆, В₁₂, С, гормонотерапия, иммунодепрессанты (имуран, лейкеран, циклофосфамид).

5.4. Боковой амиотрофический склероз

Боковой амиотрофический склероз (БАС) – системное дегенеративное неуклонно прогрессирующее заболевание нервной системы, обусловленное избирательным поражением двигательных клеток передних рогов и боковых столбов спинного мозга. Иногда дегенеративный процесс распространяется на ядра продолговатого мозга, приводит к появлению прогрессирующего бульбарного паралича. Заболевание обычно проявляется в среднем возрасте, часто на 4-5 десятилетия. Однако, в последнее десятилетие отмечается появление пациентов более молодого возраста – 18-30 лет, страдающих БАС.

Этиология и эпидемиология. Этиология заболевания до настоящего времени четко не выяснена. Существует несколько гипотез развития БАС. В 5-10% случаев выявляется генетический дефект, обусловленный точечной мутацией SOD1-гена, кодирующего Cu/Zn-супероксиддисмутазу, 21q22-1 хромосома. В остальных случаях БАС является приобретенным заболеванием, вызванным токсическим действием возбуждающих нейромедиаторов (глутамат), действием избыточного количества свободных радикалов, аутоиммунными реакциями, спровоцированными персистирующей вирусной инфекцией. При боковом амиотрофическом склерозе обнаружены антитела к структурным элементам нейрона у больных и их родственников (Завалишин И.А. и др., 1991), а также иммунодефицитные состояния, указывающие на участие аутоиммунного компонента, коррелирующего с тяжестью заболевания (Лобзин В.С. и др., 1991).

Указывается на связь БАС с комплексом HLA-A3, особенно в случае тяжелого течения заболевания.

В большинстве случаев заболевание является спорадическим и встречается в различных географических зонах с частотой 1,2-5 случаев на 100 000 населения. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины (примерно 1,5:1). Известны семейные случаи (5-10%), которые нередко проявляются атипично (начало в детском возрасте, изолированный бульбарный паралич, доброкачественный проксимальный парез и др.). Необычайно высокая заболеваемость боковым амиотрофическим склерозом отмечена на полуострове Кии (Япония) и острове Гуам. В Новой Гвинее встречаются семейные случаи заболевания, сочетающиеся с паркинсонизмом и деменцией.

Патоморфология изучена достаточно подробно и сводится к дегенерации и гибели передних рогов спинного мозга, особенно в области шейного утолщения. В спинном мозге определяется перерождение в боковых столбах, которое более резко выражено в перекрещенных пирамидных путях. В продолговатом мозге атрофируются ядра XII, XI и VII пар, а также двигательного ядра V пары черепно-мозговых нервов и пирамиды на этом уровне. Атрофический процесс, как это впервые было установлено в 1883г. А.Я. Кожевниковым, распространяется и на двигательную систему больших полушарий (волокна пирамидного пути и кора области передней центральной извилины).

Патогенез. По мнению Маргулиса, относительная системность поражения при амиотрофическом склерозе связана с тем, что вирус или токсин его циркулирует, главным образом, в переднем отделе субарахноидального пространства, более или менее обособленном зубчатой связкой от заднего отдела спинного мозга. Избирательное поражение двигательных систем при этом заболевании объясняется также особым сродством токсина, циркулирующего в ликворе больных, к двигательным нейронам, имеющим химический состав и обмен, отличные от химизма и обмена чувствительных систем.

Клиника бокового амиотрофического склероза характеризуется сочетанием признаков периферического и спастического пареза или паралича. В зависимости от уровня поражения двигательной системы выделяют четыре основные формы (Хондкариан О.А. и др., 1988).

1. Высокая форма, характеризующаяся симптомами поражения кортико-спинальных и кортико-нуклеарных трактов, проявляющаяся спастическим тетрапарезом и псевдобульбарным синдромом, которым обычно сопутствуют нерезко выраженные признаки поражения передних рогов спинного мозга.

2. Бульбарная форма, в клинике которой превалирует бульбарный и псевдобульбарный синдромы.

3. Шейно-грудная форма, при которой в связи с преимущественным поражением шейного утолщения в начале появляются слабость в руках, гипотрофия мышц кистей (рис.20), фибриллярные подергивания, гипотония и похудание мышц плечевого пояса с последующим появлением признаков пирамидной недостаточности. Указанная симптоматика, как правило, сопровождается появлением пареза или паралича нижних конечностей.

4. Пояснично-крестцовая форма с преимущественным поражением поясничного утолщения клинически проявляется фибриллярными подергиваниями мышц и атрофическими парезами ног в сочетании с нерезко выраженными симптомами пирамидной недостаточности.

Течение болезни хроническое, неуклонно прогрессирующее. Темп прогрессивности варьирует в значительных пределах (от 2 до 12 лет), но в любом случае ведет к смертельному исходу, который наступает обычно при явлениях общего истощения, от нарушений дыхания и сердечной деятельности вследствие дисфункции бульбарного отдела, паралича дыхательных мышц или сопутствующих соматических заболеваний (пневмония, уросепсис и т.д.). Однако в некоторых случаях прогрессирование замедляется и отдельные больные со спинальными формами, особенно с пояснично-крестцовой формой, живут 10-15 лет.

Диагностика. Диагностика заболевания основана на анализе жалоб, анамнеза заболевания, клинических проявлений и инструментальных методов диагностики. Критерии диагностики БАС впервые были предложены в 1994 году на конгрессе Всемирной Федерации неврологов и субкомиссии по болезням мотонейрона в El Escorial (Испания). В 1999 году критерии были пересмотрены и дополнены (Brooks B.R., 2000).

Согласно этим критериям, для постановки диагноза БАС необходимо:

1. наличие клинических признаков поражения нижнего мотонейрона (мышечная слабость, атрофии, фасцикуляции). данные должны иметь нейрофизиологическое и нейроморфологическое подтверждение.

2. наличие клинических признаков поражения верхнего мотонейрона (высокие сухожильные рефлексы, патологические пирамидные знаки), подтвержденные нейрофизиологическими методами (транскраниальная магнитная стимуляция).

3. прогрессирующее распространение признаков поражения на соседние сегменты спинного мозга.

4. повторные нейрофизиологические исследования через 6 месяцев, подтверждающие неуклонное прогрессирование заболевания, вовлечение новых отделов спинного мозга.

5. отсутствие нейровизуализационных и лабораторных данных о наличии другого заболевания нервной системы с поражением периферического мотонейрона, синдромов, имитирующих БАС.

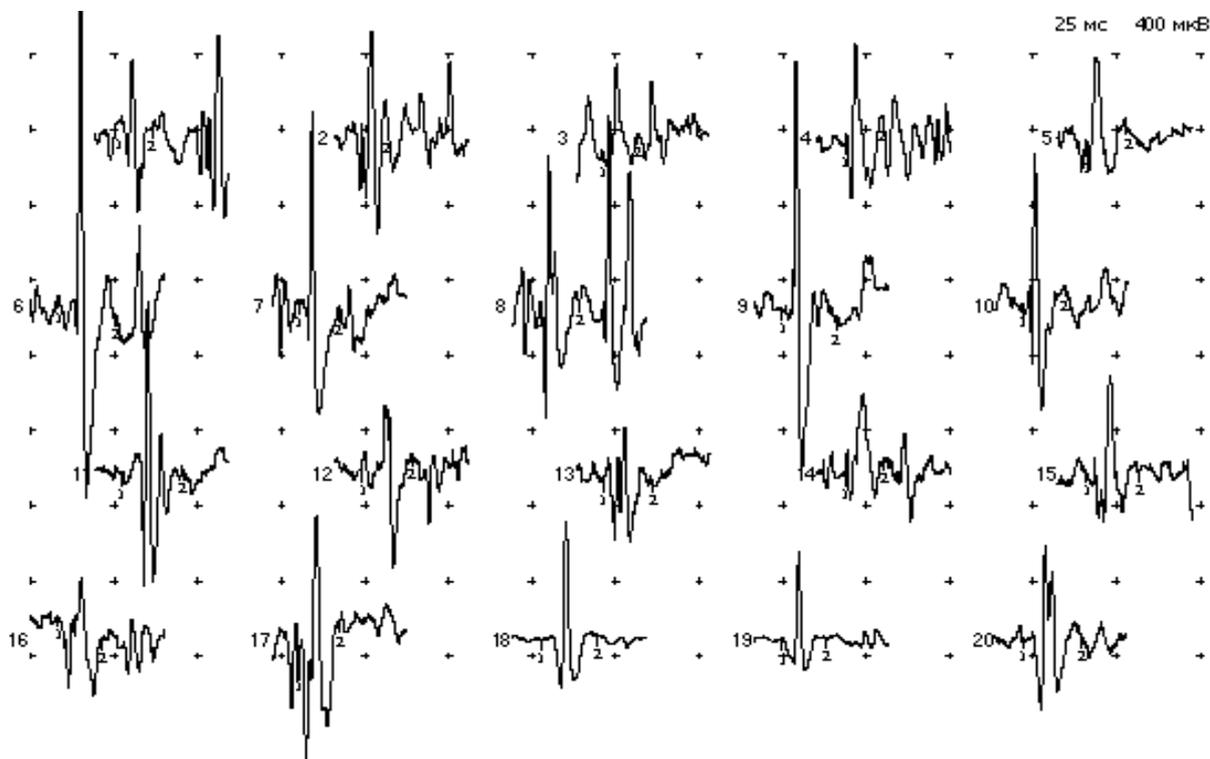
Основным нейрофизиологическим методом диагностики БАС является электронейромиография – игольчатая миография и исследование проведения по периферическим нервам (стимуляционная миография, электронейрография). Стимуляционная миография проводится с целью дифференциальной диагностики поражения периферических нервов (полинейропатии). Методом, позволяющим достоверно оценить состояние периферических мотонейронов, является игольчатая миография. При этом игольчатая миография дает информацию о заинтересованности «нижнего» (спинального, второго) мотонейрона.

Миографические признаки мотонейронального поражения:

1. наличие спонтанной активности, отражающей процессы денервации – потенциалы фибрилляций, потенциалы позитивных острых волн;

2. наличие спонтанной активности, отражающей вовлечение в процесс мотонейронов - потенциалы фасцикуляций);

3. изменение параметров потенциалов двигательных единиц (ПДЕ), отражающих процессы реиннервации - «укрупнение» ПДЕ – увеличение средней амплитуды и средней длительности ПДЕ (рис.20).



Длительность ПДЕ

Мин.длит., мс	Макс.длит., мс	Средн.длит., мс	Норма длит., мс	Откл. длит., %	Стадия	Кол-во ПДЕ
7,94	18,7	13,7	11,3	+21,0	IV	20

Амплитуда ПДЕ

Мин ампл., мкВ	Макс .ампл., мкВ	Средн .ампл., мкВ	Норм.а мпл., мкВ	Откл. ампл., %	Ампл. >1 мВ,%	Полиф азн., %	Политурн ., %	Средн.Siz e Index
556	2739	1087	475	+129	40,0	55,0	45,0	2,18

Рис 20. Результаты исследования ПДЕ

Пациент, 54 года, диагноз «Боковой амиотрофический синдром», игольчатая миография. Исследована дельтовидная мышца справа. Параметры ПДЕ увеличены (значения в таблице. Собственное наблюдение Кузиной Л.А.

Рекомендуют проводить исследование в пораженных и клинически интактных мышцах, особенно при наличии нетипичных проявлений БАС. При этом исследуют мышцы, получающие иннервацию от различных сегментов спинного мозга. Это позволяет подтвердить наличие генерализованного повреждения периферических мотонейронов.

Исследование проводящей функции периферических нервов (стимуляционная миография) выявляет снижение амплитуды моторного ответа (за счет мышечной атрофии), скорость проведения по моторным волокнам сохраняется в пределах нормы. Проведение по сенсорным волокнам сохраняется в пределах нормы, как амплитудные показатели, так и скорость проведения.

Транскраниальная магнитная стимуляция – позволяет оценить проведение по отдельным сегментам пирамидного пути (кортико-люмбальный тракт). Оценивается амплитуда вызванного моторного ответа (ВМО) с мелких мышц кисти и стопы, проводится стимуляция на уровне коры головного мозга, шейного и поясничного утолщений. Анализируется амплитуда ВМО, межамплитудный коэффициент при стимуляции на разных уровнях, время центрального моторного проведения (ВЦМП). При БАС снижается амплитуда ВМО, снижается значение межамплитудного коэффициента, что отражает поражение на уровне верхнего мотонейрона, ВЦМП остается в пределах нормы.

Дифференциальную диагностику следует проводить со следующими заболеваниями:

1. спинальные мышечные атрофии;
2. миелопатии (локальные и распространенные);
3. периферические полинейропатии (хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, мультифокальная моторная нейропатия с блоками проведения, аксональные моторные нейропатии);
4. другие поражения спинного мозга (сирингомиелия, опухоли, паранеопластические процессы);
5. полиомиелит и постполиомиелитический синдром;
6. миастения и миастенические синдромы (синдром Ламберта-Итона);
7. полимиозит с включениями, воспалительные заболевания мышц (дерматомиозит, полимиозит).

Лечение. В настоящее время нет эффективного метода лечения бокового амиотрофического склероза. В арсенале средств лечения остаются витамины, биостимуляторы и тонизирующие препараты. В последние несколько лет в качестве препарата патогенетической терапии применяется Рилузол (Рилутек). Препарат блокирует процесс высвобождения глутамата, в связи с чем, может замедлять гибель мотонейронов. Механизм препарата на настоящий момент полностью не изучен. В 1994 и 1996 годах были проведены два исследования по безопасности и эффективности Рилузола, которые показали, что при применении препарата в течении 18-ти месяцев продолжительность жизни может увеличиваться на 3-6 месяцев. Однако, препарат не показал эффективности в отношении улучшения силы мышц, замедления прогрессирования атрофий и уменьшения бульбарных проявлений.

Для коррекции мышечных расстройств (фасцикуляции, крампи, спастичность) применяются миорелаксанты (баклофен, тизанидин), антиконвульсанты (карбамазепин). Для улучшения тканевого метаболизма - поливитаминовые препараты, витамины группы В, альфа-липоевая кислота, препараты метаболического ряда (левокарнитин) и др.

Для уменьшения часто встречающихся при этом заболевании судорог используют диазепам по 2-10 мг 3 раза в сутки или фенитоин 300 мг/сут. Положительный эффект оказывают также тепловые процедуры и массаж.

В тяжелых случаях для поддержания жизненных функций рекомендуется установление гастростомы и проведение неинвазивной дыхательной поддержки.

ГЛАВА VI. ПАРАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

6.1. Цистицеркоз головного мозга

Цистицеркоз головного мозга встречается в 1-1,3% и возникает при попадании в желудочно-кишечный тракт человека яиц свиного солитера (*Taenia Solium*). В кислой среде желудка оболочка яиц растворяется и личинки паразита попадают в общий кровоток, затем они гематогенно могут быть занесены в мозг, где трансформируются в финны или цистицерки. Последние в мозге сохраняют жизнеспособность 5-10 лет. Погибшие паразиты обычно обызвествляются.

Цистицерк представляет собой наполненный прозрачной жидкостью пузырь размером от горошины до грецкого ореха, на внутренней поверхности которого располагается головка финны – сколекс с крючками и присосками. Часто цистицерки множественные и локализуются они в мягкой мозговой оболочке на основании мозга, в поверхностных отделах коры, особенно в полостях мозговых цистерн, в желудочках мозга (чаще в полости IV желудочка).

Цистицерк способствует нарушению ликвородинамики, оказывает механическое давление и токсическое влияние на структуры мозга. Вокруг паразита может образовываться соединительно-тканная капсула, а в прилежащей к ней мозговой ткани происходят гиперплазия и пролиферация нейроглии, инфильтрация мозга лимфоцитами и плазматическими клетками. Мозговые оболочки в зоне расположения цистицерка мутнеют и утолщаются.

Клиника. Различают четыре основные клинические формы.

1. Цистицеркоз конвекситальных отделов, которому свойственны ранние эпилептические приступы (джексоновские, абсансы, *petit mal*), галлюцинации, нейропсихологические расстройства (астения, апатия, вялость, нарушение памяти, дезориентировка в обстановке, снижение критики, эйфория, психомоторное возбуждение и др.), возникающие нередко раньше гипертензионных и очаговых симптомов. Иногда может быть гипертензионно-гидроцефальный синдром.

2. Цистицеркоз желудочковой системы проявляется в основном развитием гипертензионно-гидроцефального криза с наличием полиморфной клинической симптоматики. При цистицеркозе четвертого желудочка появляются брунсоподобные приступы, вынужденное положение головы.

3. Цистицеркоз основания головного мозга характеризуется возникновением симптомов поражения черепных нервов, менингеальных симптомов и психических расстройств.

4. Смешанная форма.

Всем формам присущи ремитирующее течение, полиморфизм симптоматики с преобладанием симптомов раздражения, менингеальные симптомы, лимфоцитарно-нейтрофильный или

эозинофильный плеоцитоз, положительные реакции связывания комплемента (РСК) в крови и ликворе с цистицерковым антигеном. Наиболее информативен иммуноферментный анализ, специфичность которого приближается к 100% (за исключением случаев единичных цистицерков паренхиматозной локализации). При диагностике цистицеркоза мозга следует обратить внимание также на возможность наличия обызвествленных цистицерков в подкожной клетчатке или в мышцах, а также на анамнестические сведения о заболевании ленточными глистами.

На рентгенограмме черепа иногда удается определить мелкие образования с плотными контурами – обызвествленные цистицерки, которые могут находиться также в мышцах конечностей, шеи, груди. Иногда цистицерк можно выявить на глазном дне. На глазном дне находят застойные диски зрительных нервов, являющиеся проявлением ликворной гипертензии. На КТ головного мозга определяются зоны пониженной плотности с четкими контурами, часто округлой формы (рис.21).

Оптимальный метод диагностики цистицеркоза ЦНС – МРТ, позволяющая визуализировать паразитов любой, в том числе внутрижелудочковой локализации.

Лечение. Преимущественно консервативное. Препаратом выбора является празиквантель, назначаемый в дозе 50 мг на 1 кг массы тела в сутки (доза делится на 2-3 приема) на 15 дней. При необходимости затем назначают альбендазол по 15 мг на 1 кг массы тела в сутки на период до 3 мес. Глюкокортикоиды уменьшают воспалительную реакцию мозга и его оболочек, снижают выраженность перифокального отека, при цистицеркозе ЦНС их обязательно назначают за 2-3 дня до начала лечения антигельминтными средствами. При одиночных цистицерках IV желудочка показано хирургическое вмешательство. Оно иногда бывает целесообразным в случаях развития частых очаговых эпилептических приступов. При множественном цистицеркозе мозга часто приходится ограничиваться дегидратационной и противосудорожной терапией. Прогноз неблагоприятный при генерализованных формах цистицеркоза.

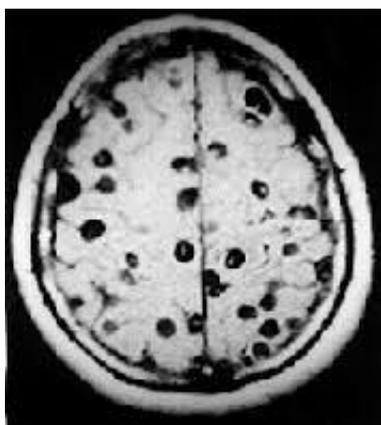


Рис. 21. Компьютерная томограмма больного цистицеркозом

6.2. Эхинококкоз головного мозга

Эхинококкоз – редкое паразитарное заболевание нервной системы. Эхинококкоз человека является зоонозом (болезнью, передаваемой людям от животных), вызываемым паразитами, а именно ленточными червями рода *Echinococcus*. Попадая из кишечника собаки на пастбище и в водоемы, яйца эхинококка заражают домашний скот (коров, овец, свиней), который становятся главным хранителем эхинококковых финн.

Заражение человека происходит попаданием в его пищеварительный тракт яиц эхинококка при употреблении зараженных овощей, плодов, воды, а также мяса и молока больных животных. В кишечнике человека финны лишаются оболочек и, проникая в кровь и лимфу, разносятся по организму. Чаще всего они задерживаются в печени, в легких, в мозге. В них личинки эхинококка превращаются в однокамерные или многокамерные пузыри.

В мозге эхинококковый пузырь формируется в веществе или желудочке, вокруг которого образуется соединительно-тканная капсула, окруженная валом из воспалительно-измененной мозговой ткани. Размеры эхинококкового пузыря в мозге различны – от горошины до куриного яйца. Возможно образование нескольких эхинококковых пузырей, расположенных в разных отделах мозга. Развиваясь в белом веществе полушария, эхинококковый пузырь может выходить на его поверхность, вызывая при этом постепенно нарастающее истончение костей свода черепа, резко узурирует их.

Существует четыре формы эхинококкоза:

1. кистозный эхинококкоз, известный также как гидатидная болезнь, или гидатидоз, вызываемый инфекцией *Echinococcus granulosus*;
2. альвеолярный эхинококкоз, вызываемый инфекцией *E. multilocularis*;
3. поликистозный эхинококкоз, вызываемый инфекцией *E. vogeli*;
4. монокистозный эхинококкоз, вызываемый инфекцией *E. oligarthrus*.

Двумя основными формами, имеющими значимость для медицины и общественного здравоохранения, являются кистозный эхинококкоз и альвеолярный эхинококкоз.

Клиника. Эхинококкоз мозга проявляется сочетанием гипертензионного синдрома с симптомами очагового поражения нервной системы, напоминая клинику опухоли головного мозга той же локализации.

Синдром внутричерепной гипертензии проявляется головной болью, головокружением, рвотой, застойными дисками зрительных нервов и общими эпилептическими приступами.

Характер очаговых симптомов зависит от локализации паразита. Возможны центральные параличи, парезы, эпилептические приступы,

расстройства в интеллектуально-мнестической сфере. Наиболее часто возникают корковые эпилептические приступы с последующим развитием параличей или парезов в тех же конечностях, в которых были судороги. Характерны психические расстройства в виде слабоумия, бреда и депрессии.

Течение длительное, ремитирующее, но неуклонно прогрессирующее с нарастанием общемозговых и очаговых симптомов. Ремиссии на 1-2 года характерны для многокамерного эхинококкоза.

Диагностика бывает нередко чрезвычайно трудной из-за скудности дифференциально-диагностических критериев между опухолью и эхинококкозом мозга. Важное значение при этом имеет выявление эхинококковых пузырей в печени и легких, на краниограммах – обнаружение признаков деформации костей свода черепа, кожные пробы Кацони и РСК Гедина-Вейнберга, дающие положительные результаты у 90% больных, иммунологические тесты. Специфические антитела выявляются с помощью разных серологических тестов и могут подтверждать диагноз. Биопсия и эхоконтролируемые пункции могут также выполняться для постановки дифференциального диагноза кист в отличие от опухолей и абсцессов.

Определенную диагностическую ценность представляют собой эозинофилия, обнаружение в ликворе янтарной кислоты и склонность к аллергическим реакциям.

Эхинококкоз мозга при КТ и МРТ проявляется наличием сливающихся кист диаметром от 1 до нескольких см (либо единичной кисты), окруженных зоной отека и реактивных изменений мозга и его оболочек, где происходит накопление контрастного вещества (рис. 22, 23).

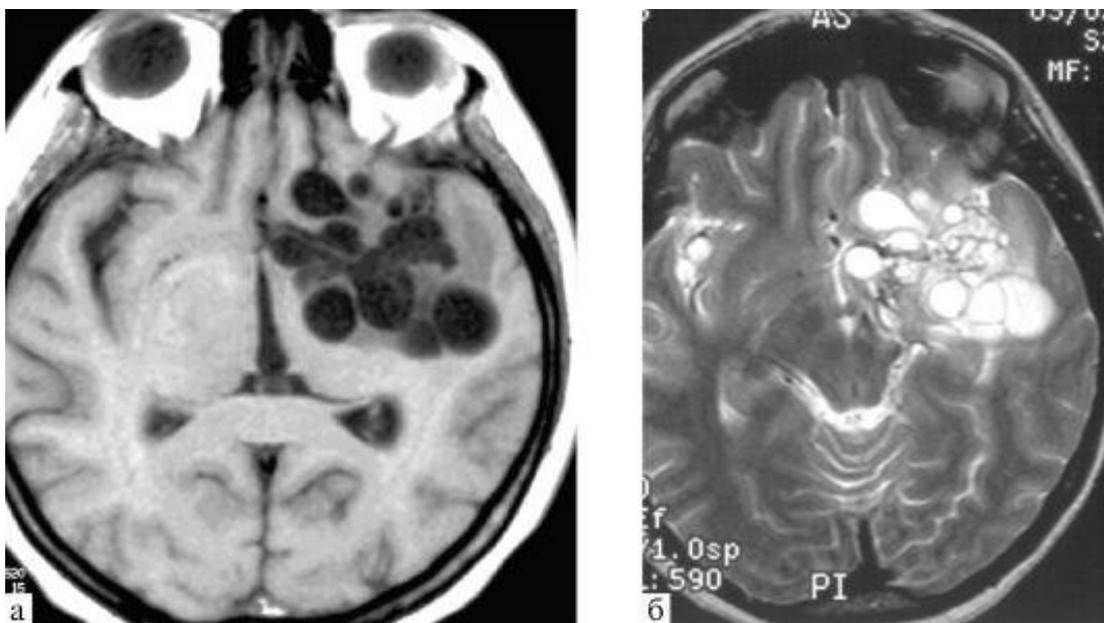


Рис.22. МРТ больного поликистозным эхинококкозом головного мозга

а - T_1 -взвешенное изображение;

б - T_2 -взвешенное изображение.

Преимущественно в левой лобно-височной области визуализируются прилежащие друг к другу паразитарные кисты, окруженные зоной отека и реактивных изменений.

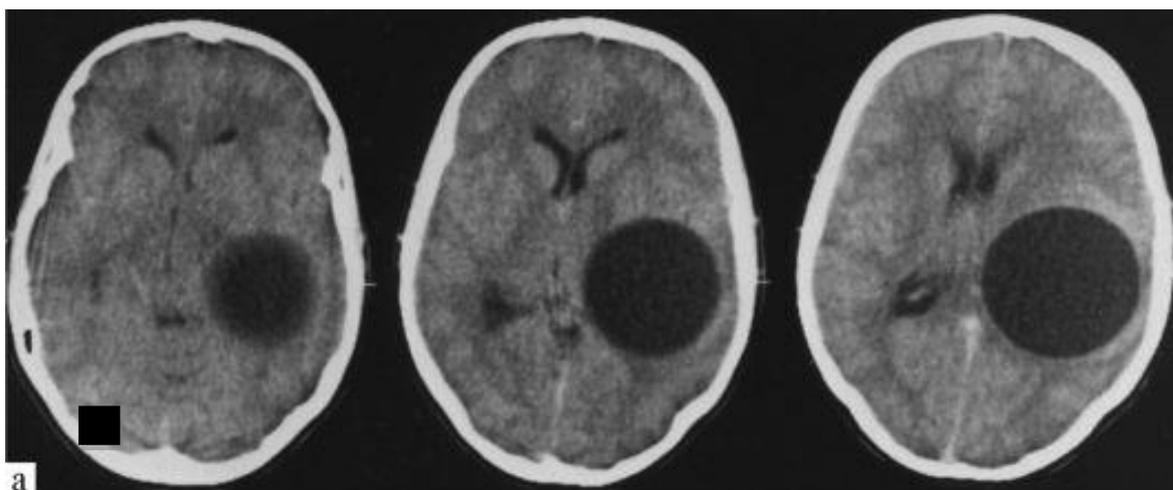


Рис.23. Эхинококкоз левой теменной области на КТ

Лечение. Одиночные однокамерные эхинококковые пузыри в мозге подлежат хирургическому удалению. Многокамерный эхинококк не поддается хирургическому лечению и прогноз в этих случаях безнадежен. В послеоперационном периоде нередко осложнения. В период до, и после проведенной операции проводят сопутствующее лечение противогельминтным препаратом – мебендазолом (вермокс). Дозу назначают индивидуально в зависимости от стадии патологического процесса. В некоторых случаях такой подход с использованием мебендазола позволяет на время задержать рост кисты и даже уменьшает её в размерах.

В неоперабельных случаях рекомендуется лечение препаратом тональ (эфир пальмитиновой кислоты).

6.3. Токсоплазмоз

Токсоплазмоз – заболевание, вызываемое паразитическими простейшими отряда кокцидий с вовлечением в патологический процесс нервной системы и внутренних органов.

Человек заражается алиментарным путем от домашних животных. Из пищеварительного тракта токсоплазмы поступают в регионарные лимфатические узлы, где они размножаются, а оттуда – в кровь. С кровью они разносятся по органам и тканям и попадают в мозг.

Попадая во внутренние органы, токсоплазмы вызывают в них воспалительные изменения. Особенно часто поражаются центральная нервная система, сетчатка, печень, миокард. В них они находятся внутриклеточно и вне клеток. Скопление паразитов называют псевдоцистами. Токсоплазмы способны образовывать цисты в тканях, вызывая состояние латентной инфекции.

При неблагоприятных для организма условиях и снижении его иммунологической реактивности происходит активизация паразита.

В возникновении токсоплазмозного поражения центральной нервной системы важную роль играют очаговые воспалительные явления, дисциркуляторные нарушения, связанные с васкулитом сосудов мозга, обструкция ликворных путей, приводящая к гидро- и микроцефалии.

Наиболее грубые морфологические изменения наблюдаются у детей. Определяется расширение желудочков с перивентрикулярной зоной некроза. Обнаруживаются рубцы, замещающие участки некроза, облитерация межжелудочкового отверстия и латеральной апертуры IV желудочка. У взрослых наиболее характерны рассеянные по всему головному и спинному мозгу миллиарные гранулемы, состоящие из больших эпителиоидных клеток, лимфоцитов, моноцитов, иногда эозинофилов. Гранулемы содержат большое количество паразитов, окружены зоной отека с некротическими очажками. Наличие

токсоплазмоза в субарахноидальном пространстве приводит к развитию серозно-продуктивного лептоменингита (рис.24).

Токсоплазмозом наиболее часто страдают дети, но он может встречаться в любом возрасте.

Клиника. Выделяют приобретенный и врожденный токсоплазмоз.

Приобретенный токсоплазмоз. Через 3-10 дней после заражения у больных увеличиваются лимфоузлы, повышается температура тела, появляются боли в суставах и мышцах, папулезная сыпь.

При проникновении токсоплазм в мозг развивается токсоплазменный энцефалит. При этом возможны судороги, страбизм, мозжечковые и менингеальные симптомы. У некоторых больных развивается токсоплазменный хориоретинит со специфическими кальцификатами, обнаруживаемыми на ретинограммах.

В ликворе – лимфоцитарный плеоцитоз. В крови обнаруживаются лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, ускоренная СОЭ.

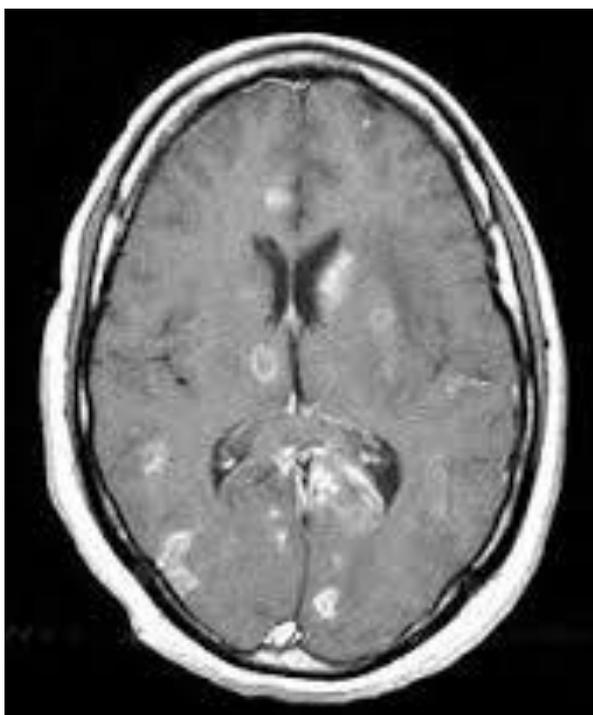


Рис. 24. МРТ головного мозга больного токсоплазмозом головного

Врожденный токсоплазмоз. Страдающая токсоплазмозом мать может заразить детей. Заражение происходит в период их внутриутробного развития. Если мать заболевает токсоплазмозом в первой половине беременности, то плод, как правило, погибает вследствие несовместимых с жизнью пороков развития.

При более позднем заражении обычно рождается больной ребенок с признаками диссеминированного менингоэнцефалита. При этом возможны гидроцефалия, хориоретинит, дефекты физического развития, олигофрения.

Иногда имеются синдромы поражения спинного мозга.

На краниограммах видны кальцификаты, чаще в паравентрикулярной области. Давление спинномозговой жидкости в норме, в ней увеличивается содержание белка, умеренный мононуклеарный плеоцитоз, иногда ксантохромия.

В диагностике токсоплазмоза используется комплекс лабораторных тестов: прямых, направленных на выявление возбудителя, его антигенов или ДНК (паразитологический метод, реакция иммунофлюоресценции - РИФ, полимеразная цепная реакция - ПЦР), и не прямых (серологических), направленных на выявление антител к токсоплазмам. Из группы серологических реакций чаще используется иммуноферментный анализ - ИФА, который имеет достаточно высокую специфичность и чувствительность.

Течение. Врожденный токсоплазмоз часто приводит к летальному исходу в течение первых лет жизни ребенка. Однако в последние годы стали возможными стабилизация инфекции и даже полное выздоровление. У взрослых, наряду с острым течением, часто наблюдаются подострое и хроническое течение. Иногда приобретенный токсоплазмоз, особенно у взрослых, протекает без выраженных в той или иной степени симптомов (иннапарантная форма).

Лечение консервативное, проводится по определенным схемам. Наилучший эффект достигается при комплексном применении хлорида и сульфадимезина. Суточная доза хлорида для взрослых 0,05г, сульфадимезина – 1,5г. Их применяют 2-3 раза в день в течение 5 или 10 дней. После 7-10-дневного перерыва лечение повторяют дважды. Для профилактики токсического влияния хлорида назначают фолиевую кислоту (0,005 г ежедневно).

Назначаются также препараты группы пириметамина (Фансидар, Ровамицин).

Фансидар содержит сульфадоксин 500 мг и пириметамин 25 мг. Этиотропная терапия состоит из 2–3 циклов. Назначается 1 таблетка 1 раз в 3 дня № 8 таблеток на цикл

При лечении беременных следует учитывать возможное тератогенное влияние указанных препаратов. Лечение должно быть систематическим и длительным.

ГЛАВА VII. ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Болезни периферической нервной системы составляют, по статистическим данным различных стран, от 20 до 50% всех заболеваний нервной системы. Болеют ими преимущественно люди трудоспособного возраста. Заболевания периферической нервной системы, хотя и не представляют опасности для жизни больных, нередко обладают рецидивирующим течением, что может приводить к стойкой потере трудоспособности.

Наибольшая распространенность поражений периферических нервов обусловлена их множественностью, ранимостью вследствие близости к поверхности кожи и значительной удаленностью многих нервов от своих трофических центров. Все это создает благоприятные условия для воздействия разного рода вредных факторов – инфекционно-аллергического процесса, интоксикации, охлаждения, аутоиммунных реакций, компрессии, травмы и т.д.

7.1. Классификация заболеваний периферической нервной системы

Классификация основана на анатомическом принципе. Различают:

- 1) радикулит – поражение переднего или заднего корешка;
- 2) ганглионит – поражение межпозвоночного ганглия;
- 3) плексит – поражение сплетений;
- 4) неврит – поражение ствола нерва;
- 5) нейромиозит – поражение нервных окончаний в мышцах;
- 6) полиневрит – множественное поражение дистальных отрезков периферических нервов.

В клинической практике принято деление заболеваний периферической нервной системы на неврит и невралгии.

Невриты – заболевания, проявляющиеся симптомами выпадения двигательных, чувствительных, рефлекторных и вегетативно-трофических функций в зоне иннервации пораженных нервов.

Невралгии – явления раздражения в периферическом чувствительном нейроне, характеризующиеся, в основном, приступами болей по ходу того или иного нерва при отсутствии объективных симптомов выпадения.

По своему происхождению заболевания периферической нервной системы делятся на:

- 1) первичные, вызываемые инфекциями (грипп, ревматизм, тифы, нейровирусные инфекции и др.), экзо- и эндогенными интоксикациями, травмами, охлаждением и др.;

2) вторичные, обусловленные поражением межпозвоночных дисков и связочного аппарата позвоночника. Последние составляют от 77 до 93 %.

Классификация заболеваний периферической нервной системы, предложенная всесоюзной проблемной комиссией по заболеваниям периферической нервной системы (1982-1984гг.).

I. Вертеброгенные поражения

1. Шейный уровень.

1.1. Рефлекторные синдромы.

1.1.1. Цервикалгия.

1.1.2. Цервикокраниалгия (задний шейный симпатический синдром и др.).

1.1.3. Цервико-брахиалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми или нейродистрофическими проявлениями.

1.2. Корешковые синдромы.

1.2.1. Дискогенные (вертеброгенные) поражения («радикулит») корешков (указать, каких именно).

1.3. Корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия).

2. Грудной уровень.

2.1. Рефлекторные синдромы.

2.1.1. Торакалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-висцеральными, или нейродистрофическими проявлениями.

2.2. Корешковые синдромы.

2.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение («радикулит») корешков (указать, каких именно).

3. Пояснично-крестцовый уровень.

3.1. Рефлекторные синдромы.

3.1.1. Люмбаго (прострел).

3.1.2. Люмбалгия.

3.1.3. Люмбоишиалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми, или нейродистрофическими проявлениями.

3.2. Корешковые синдромы.

3.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулит) корешков (указать, каких именно, включая синдром конского хвоста).

3.3. Корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия).

II. Поражения нервных корешков, узлов, сплетений

1. Менингоррадикулиты, радикулиты (шейные, грудные, пояснично-крестцовые).

2. Радикулоганглиониты, ганглиониты (спинальные, симпатические), тунниты.

3. Плекситы.

4. Травмы сплетений.

4.1. Шейного.

4.2. Верхнего плечевого (паралич Эрба-Дюшенна).

- 4.3. Нижнего плечевого (паралич Дежерина-Клюмпке).
- 4.4. Плечевого (тотального).
- 4.5. Пояснично-крестцового (частичного или тотального).

III. Множественные поражения корешков, нервов

- 1. Инфекционно-аллергические полирадикулоневриты (Гийена-Барре и др.).
 - 2. Инфекционные полиневриты.
 - 3. Полинейропатии.
 - 3.1. Токсические.
 - 3.1.1. При хронических бытовых и производственных интоксикациях (алкогольные, свинцовые, хлорофосные и др.).
 - 3.1.2. При токсикоинфекциях (дифтерия, ботулизм).
 - 3.1.3. Медикаментозные.
 - 3.1.4. Бластоматозные: при раке легких, желудка и др.
 - 3.2. Аллергические (вакцинальные, сывороточные, медикаментозные и др.).
 - 3.3. Дисметаболические: при дефиците витаминов, при эндокринных заболеваниях – сахарном диабете и др., при болезнях печени, почек и др.
 - 3.4. Дисциркуляторные – при узелковом периартериите, ревматических и других васкулитах.
 - 3.5. Идиопатические и наследственные формы.

IV. Поражения отдельных спинномозговых нервов

- 1. Травматические.
 - 1.1. На верхних конечностях: лучевого, локтевого, срединного, мышечно-кожного и других нервов.
 - 1.2. На нижних конечностях: бедренного, седалищного, малоберцового, большеберцового и других нервов.
- 2. Компрессионно-ишемические (монойропатии).
 - 2.1. На верхних конечностях.
 - 2.1.1. Синдромы запястного канала (поражение срединного нерва в области кисти).
 - 2.1.2. Синдром канала Гийена (поражение локтевого нерва в области кисти).
 - 2.1.3. Синдром кубитального канала (поражение локтевого нерва в локтевой области).
 - 2.1.4. Поражение лучевого или срединного нервов в локтевой области, поражение надлопаточного, подмышечного нервов.
 - 2.2. На нижних конечностях: синдром тарзального канала, малоберцового нерва, бокового кожного нерва бедра (ущемление под пупартовой связкой – парестетическая мералгия Рота-Бернгардта).
- 3. Воспалительные (монойневриты).

V. Поражения черепных нервов

- 1. Невралгии тройничного и других черепных нервов.

2. Невриты, нейропатии лицевого нерва.

3. Невриты других черепных нервов.

4. Прозопалгии.

4.1. Ганглиониты (ганглионевриты) крылонебного, ресничного, ушного, подчелюстного и других узлов.

4.2. Сочетанные и другие формы прозопалгии.

5. Стоматалгия, глоссалгия.

Помимо этиологии и локализации процесса, также указываются: 1) характер течения (острое, подострое или хроническое), а при хроническом - прогрессирующее, стабильное (затяжное), рецидивирующее часто, редко, рецидивирующее; 2) стадия (обычно в случае рецидивирующего течения) - обострения, регресса, ремиссии (полной, неполной); 3) характер и степень нарушения функций - выраженность болевого синдрома (слабо выраженный, умеренно выраженный, выраженный, резко выраженный), локализация и степень двигательных нарушений, выраженность нарушений чувствительности, вегетативно-сосудистых или трофических расстройств, частота и тяжесть пароксизмов, приступов.

7.2. Патоморфологические изменения

Патоморфологические изменения при заболеваниях периферических нервов могут развиваться как в паренхиме (осевой цилиндр, мякотная оболочка), так и в строме (соединительнотканная оболочка, окутывающие каждое нервное волокно, пучок и нервный ствол). В зависимости от тяжести повреждения они могут касаться либо преимущественно оболочек (периаксиальный процесс), либо более выраженные изменения с вовлечением осевых цилиндров (валлеровское перерождение).

Периаксиальному процессу соответствует сравнительно легкая степень повреждения, так как функции нерва в основном сохранены. В случаях валлеровского перерождения, т.е. некробиоза нервных волокон наступает полное или почти полное выпадение функции того или иного нерва.

Патологические изменения характеризуются явлениями воспаления и отека паренхимы и стромы нервных волокон. Процесс регенерации начинается на ранних этапах течения болезни. Постепенно восстанавливается целостность соединительно-тканной и миелиновой оболочек, а также пострадавших волокон нерва. Из проксимальной сохранившейся связи с нервной клеткой части осевого цилиндра происходит непрерывный (со скоростью около 0,5-1 мм в сутки) рост нервных волокон. Последние располагаются на месте погибших, т.е. по ходу сохраняющегося в течение 1-2 лет после распада осевого цилиндра каркаса - «шванновского футляра».

Валлеровское перерождение наблюдается преимущественно при полиневритах, невритах лицевого, седалищного, бедренного, срединного, локтевого, лучевого и других нервов. Периаксиальный процесс характерен для радикулитов (пояснично-крестцового и шейно-плечевого) и невралгии (межреберной и тригеминальной).

7.3. Неврологические проявления остеохондроза позвоночника

7.3.1. Роль остеохондроза позвоночника в патогенезе корешковых синдромов

Среди этиологических факторов поражений периферической нервной системы наиболее важная роль отводится изменениям в позвоночнике вследствие аномалий развития (spina bifida, сакрализация, люмбализация, добавочные ребра, аплазия шейных позвонков Клиппель-Фейля, ассимиляция атланта, платибазия) деформирующего спондилеза, остеохондроза, травм, инфекций.

Наиболее ранимой частью позвоночника являются межпозвоночные диски. Они не обладают способностью к регенерации, плохо кровоснабжаются. Вследствие этого на третьем-четвертом десятилетии жизни под влиянием разного рода вредных факторов (работа в условиях больших физических нагрузок и частой смены температуры, сквозняка, вынужденные позы и др.) наблюдаются уплотнение, высыхание и даже некроз диска, дистрофические изменения фиброзного кольца и гиалиновой пластинки, внедрение студенистого ядра в тело позвонка (Грыжи Шморля). Появляются деструктивные изменения в периферических отделах диска, которые приводят к спондилезу – образованию костных выростов (задних остеофитов) на краях тел позвонков. Задние остеофиты могут вдаваться в межпозвоночные отверстия и сдавливать корешки.

Остеохондроз сопровождается тяжелыми изменениями в самих межпозвоночных дисках – пульпозном ядре, фиброзном кольце дисков и гиалиновой пластинке. Иногда патологические изменения развиваются преимущественно в одном направлении - рентгенологически обнаруживается спондилез с образованием задних остеофитов при отсутствии четких признаков остеохондроза (или обратные соотношения).

Во время резких физических нагрузок может произойти растяжение или разрыв фиброзного кольца диска с выпячиванием студенистого ядра в стороны и образованием грыжи. Вследствие сопротивления желтой связки выпячивание диска идет чаще всего в заднебоковом направлении со сдавлением спинномозгового корешка. Выпавший фрагмент диска обычно сдавливает вышележащий корешок.

Часто поражаются последние два шейных и два поясничных диска, что связано с преобладанием нагрузки на данные сегменты, несущие на себе тяжесть выпрямленного туловища. При этом особенно часто

поражаются последние два поясничных диска (L₄-L₅ и L₅-S₁), на которые приходится максимальная динамическая и статическая нагрузка. Грыжи дисков поясничного отдела наблюдаются преимущественно у мужчин в возрасте 30-50 лет, особенно часто у лиц, труд которых связан с постоянным сгибанием и разгибанием позвоночника.

Выпавший диск, раздражая заднюю продольную связку, приводит к рефлекторному напряжению паравертебральных мышц на соответствующем уровне (**первая стадия**). Давление выпавшего диска на заднюю продольную связку со временем может привести к ее перфорации и проникновению хрящевой ткани в эпидуральное пространство. Чаще это бывает в зоне более тонкой латеральной части связки, и тогда выпавший хрящ, оказавшись вблизи межпозвоночного отверстия, раздражает задний корешок и спинальный нерв, что сопровождается рефлекторным напряжением иннервируемых ими мышц (**вторая корешковая стадия**). В этой стадии на развитие корешкового синдрома, наряду с механическим раздражением, определенное влияние оказывает также асептический аутоиммунный (воспалительный) процесс, обусловленный проникновением ткани межпозвоночного хряща в эпидуральное пространство, где он проявляет себя как антиген. Этим объясняется рецидивирующее течение радикулита.

В дальнейшем продолжающаяся компрессия корешков может привести к снижению проводимости нервных волокон, что является причиной появления синдромов выпадения, в возникновении которых существенное значение имеет нарушение гемодинамики в корешковой артерии. Последнее прогрессирует постепенно, однако в ряде случаев может развиваться одномоментно в результате компрессии корешковой артерии выпавшей тканью межпозвоночного диска (**третья стадия**). Результатом такого конфликта может быть острое выпадение функции спинального нерва (например, паралитический ишиас).

Все описанные стадии могут быть обусловлены также травматическим поражением отдельных дисков, например, у молодых людей при поднятии тяжелых предметов, резком переразгибании позвоночника, ушибах.

В развитии остеохондроза важна роль особенностей метаболических процессов в межпозвоночных дисках, которые могут иметь генетические предпосылки.

Если у больного уже имеются явления дископатии, очередное обострение с развитием неврологической симптоматики может спровоцировать даже небольшие физические нагрузки и отдельные резкие движения. Провоцирующую роль может играть также переохлаждение, при котором в зоне пораженного сегмента возникают стойкие вазомоторные реакции, ведущие к обострению аутоиммунного воспаления.

Следует иметь в виду, что при остеохондрозе вследствие постепенной оссификации связок позвоночника развиваются признаки спондилеза и возникает спонтанная иммобилизация позвоночника, что способствует прекращению неврологических проявлений. Этим объясняется прекращение к 60 годам обострений неврологических проявлений у больных, ранее страдавших рецидивами радикулита.

7.3.2. Клиника

Неврологические проявления остеохондроза чаще развиваются на нижнем поясничном уровне, которые составляют около 70% из общего числа случаев временной нетрудоспособности, обусловленной поражением нервной системы.

7.3.2.1. Неврологические проявления поясничного остеохондроза

Рефлекторные синдромы

Начало заболевания может быть острым и реже постепенным. Наиболее типичным является боль в пояснице (люмбаго, люмбалгия), часто двусторонняя, но с преобладанием на одной стороне, а при последующих обострениях она может иррадиировать по ходу седалищного нерва (*люмбоишиалгия*). Боли усиливаются при кашле, чихании, натуживании, при попытке выполнять активные движения, сидении на низком стуле, продолжительном стоянии, пребывании в холодном, сыром помещении.

Часто наблюдается рефлекторное напряжение паравертебральных мышц, которое само вызывает боль и препятствует полному выпрямлению спины.

В постели больные с люмбалгией принимают защитные позы, при которых позвоночник иммобилизуется, а при люмбоишиалгии ногу предпочитают держать полусогнутой в тазобедренном и коленном суставах и разогнутой в голеностопном.

По описанию Л.С. Минора (1901) лежащий на полу больной с люмбалгией при попытке встать сначала становится на колени, затем медленно приподнимается, опираясь руками о бедра и щадя поясницу. Больной с люмбоишиалгией встает, сначала опираясь о пол руками и здоровой ногой, больная нога при этом отставлена в сторону и сохраняет все время полусогнутое положение. Когда больной уже встал, то больная нога так и не выполняет опорной функции. Она касается пола не всей подошвой, а лишь переднемедиальной ее частью. Ягодичная складка на стороне люмбоишиалгии сглажена и опущена.

В положении стоя меняется конфигурация позвоночника. При люмбалгии боли и напряжение мышц, сочетающиеся с выпрямлением поясничного лордоза, обычно двусторонние (симптом доски), а при люмбоишиалгии нередко определяется защитно-рефлекторный

(«противоболовой») сколиоз, выпуклостью обращенный в больную сторону). Больной при этом в состоянии произвольно менять направление сколиоза, но выпрямить позвоночник он не может.

Защитная противоболовая поза сохраняется и в положении сидя. Стремясь разгрузить позвоночник, больной нередко садится на край стула, опираясь руками о сидение вблизи спинки (симптом треножника). При односторонней люмбоишиалгии больной садится на стул так, что ягодица его на пораженной стороне свисает над краем сиденья. Больная нога при этом согнута в коленном суставе и отставлена в сторону и назад.

Возможны различные варианты изменения походки, но скованность поясницы при этом всегда сохранена, шаг больного значительно укорочен, нога на стороне люмбоишиалгии несколько отводится в сторону. Иногда больным легче идти по лестнице, чем по горизонтальной плоскости.

Определяется болезненность при пальпации паравертебральных точек и остистых отростков (болевы точки Гара) и по ходу седалищного нерва (точки Валле).

Усиленное натягивание корешков и нервных стволов вызывает усиление болей в зоне, подвергающейся раздражению, на чем основано выявление симптомов натяжения. При люмбоишиалгии наиболее постоянным обычно бывает симптом Ласега, иногда и симптом Сикара. Положительный симптом Вассермана и Мацкевича характеризуется появлением боли на передней поверхности бедра по ходу бедренного нерва.

Люмбаго и люмбалгии связаны раздражением рецепторов синовертебрального нерва, вызванным патологическими изменениями в определенном позвоночном сегменте на поясничном уровне, а люмбоишиалгия с вовлечением в патологический процесс спинальных корешков и канатиков с последующим развитием корешкового синдрома.

При вовлечении в патологический процесс симпатических волокон боли приобретают симпаталгический оттенок (жгучий, зудящий, давящий), без четкой локализации, интенсивность которых несколько уменьшается при ходьбе.

В случаях затяжного течения люмбалгии и люмбоишиалгии следует провести рентгенологическое обследование. С помощью спондилографии удастся исключить метастазы опухоли в позвоночник, туберкулезный спондилит и выявить признаки травм и деформирующего спондилеза.

Корешковые синдромы, развивающиеся при резко выраженном остеохондрозе, сопровождаются грыжевым выпячиванием межпозвоночного диска в сторону позвоночного канала. Болевой синдром при этом становится стойким. Клиническая картина в основном

слагается из чувствительных, рефлекторно-двигательных и вегетативно-трофических нарушений. Однако во всех случаях доминирует болевой синдром с иррадиацией в зоны соответствующих корешков.

Компрессия I-поясничного корешка характеризуется болью и выпадением чувствительности в паховой области, ослаблением или выпадением кремастерного рефлекса, а *II-поясничного корешка* – выпадением чувствительности в верхней трети передней и по внутренней поверхности бедра, снижением или угасанием коленного рефлекса и затруднением наклона вперед.

При *поражении третьего поясничного корешка* возникают резкая боль в поясничном отделе позвоночника с иррадиацией в передненаружную поверхность бедра, гипестезия в той же области и в верхней трети внутреннего края голени и снижение коленного рефлекса, а также затруднение наклона вперед при фиксированном бедре.

Компрессия IV-поясничного корешка проявляется распространением болевого синдрома из поясничной области на передненаружную поверхность бедра, передневнутренний край голени и медиальную часть стопы с выпадением болевой чувствительности в этих же зонах, затруднением отведения бедра и снижением коленного рефлекса, гипотрофией и слабостью мышц бедра.

При *компрессии V-поясничного корешка* появляется резкая боль в верхней части ягодицы, наружном крае бедра, передненаружной поверхности голени, тыла стопы, а иногда и в области I или I-IV пальцев с выпадением разгибания большого пальца стопы.

При *сдавлении I крестцового корешка* боли локализируются преимущественно вдоль всей ноги с выпадением чувствительности на подошве стопы, по задней поверхности голени, которые сопровождаются угасанием ахиллова рефлекса и свисанием стопы (шлепающая походка).

Синдром сдавления II крестцового корешка характеризуется выраженными болевыми ощущениями в задневнутренней поверхности бедра и голени, выпадением чувствительности по задней поверхности бедра и затруднением разгибания голени.

В редких случаях в связи с развитием срединной грыжи на фоне суженного позвоночного канала происходит *сдавление конского хвоста*, проявляющееся нижним парапарезом и нарушением функции тазовых органов. Иногда наблюдается синдром псевдоперемежающейся хромоты, характеризующийся болью в ногах при ходьбе вследствие преходящей компрессии конского хвоста, что, по-видимому, связано с ишемией нервных стволов.

Внедрение современных неинвазивных методов лучевой диагностики – компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) существенно повысило информативность и возможности диагностики дегенеративно-дистрофических заболеваний

позвоночника, протрузий, грыж межпозвонковых дисков, их взаимоотношений со спинномозговыми структурами, определении показаний к оперативному вмешательству и оценки его эффективности. КТ позволяет лучше судить о состоянии костных структур позвоночного сегмента, тогда как МРТ позволяет лучше визуализировать мягкотканые образования позвоночника, к которым относятся грыжи. Преимуществом МРТ является возможность визуализировать характер и уровень сдавления нервных образований и состояние спинномозгового канала.

7.3.2.2. Неврологические проявления шейного остеохондроза

Клинические проявления шейного остеохондроза на первых этапах характеризуются развитием следующих **рефлекторно-тонических синдромов**.

1. *Цервикалгия* – постоянные ноющие боли в области шеи, усиливающиеся при резких движениях головой, кашле, чихании, которые, как правило, сопровождаются напряжением мышц шеи и плечевого пояса. Из-за боли ограничены движения головой, она обычно наклонена в сторону, в которой ощущается боль. Становится трудно одеваться, поднимать руку.

2. *Синдром передней лестничной мышцы* (скаленус синдром) – рефлекторное напряжение передней и средней лестничных мышц. При этом в связи с компрессией проходящего между ними на руку сосудисто-нервного пучка появляется боль, распространяющаяся по внутренней поверхности плеча, предплечья и кисти до IV-V пальцев, иногда иррадирует в затылок.

Вегетативно-сосудистые расстройства характеризуются похолоданием конечностей, цианозом, онемением, отечностью, а иногда исчезновением пульса при подъеме руки и наклоне головы в ту же сторону.

Нередко могут быть признаки пареза со снижением сухожильных рефлексов, гипотонией, а в последующем и гипотрофией мышц, особенно мышц кисти.

3. *Плечелопаточный периартрит* (симптом замороженного плеча) - проявление рефлекторно-нейротрофических нарушений, обусловленных рефлекторным воздействием на мышцы плечевого пояса, характеризуется болезненностью и ограничением движений в плечевом суставе. Плечо обычно фиксировано в положении приведения и ротировано внутрь, затруднены поднятие плеча выше горизонтальной плоскости и заведение руки за спину.

Сочетание указанных выше симптомов с вегетативными расстройствами в руке, более выраженными в кисти (припухлость, цианотичность, нарушение трофики) характерно для *плече-кистевой*

синдрома (синдром плечо-кисть Стрейнброкера), характеризующегося двумя стадиями развития:

1) плечевая, проявляющаяся болью в области надплечья и плечевого сустава, начинающаяся ощущением дискомфорта в начальных фазах до резких, ноющих, ломящих, особенно по ночам с последующим развитием тугоподвижности в плечевом суставе, особенно при отведении и внутренней ротации плеча;

2) кистевая, характеризующаяся болями в кисти и диффузной болезненностью ее тканей при пальпации. Суставы пальцев отечны, пастозны и деформированы. Развиваются вегетативно-сосудистые изменения (цианоз кисти, гипергидроз или ангидроз). Кожа становится отечной, блестящей, атрофируется.

Проявлением шейного остеохондроза может быть и *синдром ночной дизестезии рук* (брахиалгия Вартенберга), обусловленный вторичными рефлекторно-сосудистыми расстройствами. Боли, парестезии и дизестезии в руках более выражены в кистях и возникают после сна, исчезают после того, как больной некоторое время подвигает руками, помассирует их.

Корешковый синдром. В шейном отделе, в отличие от поясничного, задняя продольная связка слабее в центральной зоне, поэтому выпячивание диска может происходить не только в задне-боковом, но и в заднем направлении, что может быть причиной сдавления спинного мозга с нижним спастическим парапарезом и снижением глубокой чувствительности.

В клинической картине на первый план выступает мучительный локальный болевой синдром в области шеи, часто сопровождающийся напряжением паравертебральных мышц. В дальнейшем (при боковой грыже) боль иррадирует в руку на стороне поражения, появляется онемение, покалывание в зоне иннервации сдавленного корешка, усиливается при натяжении, кашле, чихании.

При *сдавлении III шейного корешка* болевой синдром, локализующийся в области шеи, сопровождается ощущением припухлости языка и чувством затруднения продвижения пищи во рту, а *компрессия IV шейного корешка* проявляется локализацией боли в области верхнего отдела плечевого пояса, атрофией задней группы мышц шеи, болью в области сердца, метеоризмом, икотой.

Сдавление V-шейного корешка сопровождается иррадиацией боли из области шеи в надплечье и плечо, гипестезией по наружной поверхности плеча, парезом и атрофией дельтовидной мышцы.

Поражение *VI-шейного корешка* характеризуется болью в области надплечья, распространяющейся по наружной поверхности плеча и предплечья к I-II пальцам и гипестезией в этих зонах. Определяются болезненность надэбровских точек C_V-C_{VI} и в месте прикрепления

дельтовидной мышцы, гипотрофия и снижение рефлекса с двуглавой мышцы.

При вовлечении в патологический процесс *VII-шейного корешка* боли и гипестезия распространяются по наружной и задней поверхности плеча и предплечья к III пальцу. Отмечаются болезненность надэробовских точек C_{VI}-C_{VII}, гипотрофия и снижение рефлекса с трехглавой мышцы.

Компрессия *VIII шейного корешка*, обусловленная выпячиванием C₇-Th₁ диска, характеризуется возникновением боли во внутренней поверхности плеча, предплечья и кисти, иррадиирующей к IV и V пальцам с гипестезией в этих зонах, болезненностью в точке Эрба, парезом кисти и разгибателей запястья.

Следует отметить, что в клинической практике обычно имеет место вовлечение в патологический процесс двух и более корешков.

Клиническая картина корешкового синдрома при шейном остеохондрозе нередко сочетается с *невралгией затылочного нерва*, проявляющейся приступообразными, упорными жгучими головными болями в затылочной области с иррадиацией в ушную раковину, шею, лицо, лопатку. Приступ может быть спровоцирован неудобным положением во время сна, физическим напряжением, переохлаждением, резким поворотом головы. Последний может привести к вынужденному положению головы с некоторым поворотом назад и набок с картиной кривошеи. Отмечается болезненность в точках выхода затылочного нерва (на середине расстояния между сосцевидным отростком и остистым отростком верхнего шейного позвонка, по заднему краю грудинно-ключично-сосцевидной мышцы), в области сосцевидного отростка или теменного бугра, а также в паравертебральных точках I-IV шейных позвонков.

Корешковые боли и невралгия затылочного нерва при шейном остеохондрозе приводят к вовлечению в патологический процесс позвоночного нерва с развитием *синдрома Барре-Льеу*, обусловленного вторичной иррадиацией звездчатого и верхнего шейного симпатического узла, а также сплетения наружной и внутренней сонных артерий, раздражением лабиринтного, диафрагмального и позвоночного нервов. Последний, как известно, оплетает со всех сторон позвоночную артерию, васкуляризирующую часть позвоночника, мышцы и кожу задней поверхности шеи, твердую мозговую оболочку задней черепной ямки, мозговой ствол и мозжечок. Поэтому раздражение позвоночного нерва в последующем способствует развитию патологической импульсации образований ретикулярной формации на мезенцефальном и гипоталамическом уровне.

Синдром позвоночного нерва клинически проявляется вестибулярными головокружениями, слуховыми расстройствами (снижение слуха, жужжание и шум в ушах), ухудшением зрения,

фотопсиями, сужением полей зрения, ощущением комка в области глотки, значительной физической утомляемостью. Характерны также вегетативно-сосудистые расстройства, трансформирующиеся нередко в генерализованный криз.

Сужение канала позвоночной артерии при шейном остеохондрозе в сочетании с атеросклеротическим поражением сонной артерии нередко может оказаться причиной возникновения вертебрально-базилярной недостаточности с развитием транзиторных ишемических атак, а иногда и инсульта.

7.3.2.3. Неврологические проявления грудного остеохондроза

Поражения периферической нервной системы при остеохондрозе грудного отдела позвоночника в практике невропатолога встречаются значительно реже.

Неврологические проявления грудного остеохондроза в зависимости от локализации пораженного диска в основном характеризуются развитием межреберной, абдоминальной или паховой невралгии, либо распространяются в тораколумбальную область, в нижние конечности.

Возникают боли в грудном отделе позвоночника и чувство опоясывания в грудной клетке после физических нагрузок или долгого пребывания в одном положении. Весьма характерна симпаталгия, проявляющаяся жгучими, ноющими или тупыми болями в области лопатки и межлопаточного пространства. Больные жалуются на ощущение «железных клещей», сдавливающих грудь, чаще всего ночью. Отмечается болезненность при перкуссии остистых отростков грудных позвонков.

Иногда случаются очень интенсивные боли и распространяются они в другие отделы позвоночника и внутренние органы. Нередко отмечается вынужденное положение туловища, сутулость и увеличение грудного кифоза, ограничение подвижности в грудном отделе позвоночника.

В зоне иннервации корешков, расположенных ниже уровня компрессии, иногда можно заметить симптомы раздражения в виде гиперестезии и парестезии, которые в последующем сменяются гипестезией, нередко с гиперпатическим оттенком.

Для грудного остеохондроза, в отличие от шейного и поясничного, характерны вегетативно-висцеральные симптомы с появлением ложных синдромов поражения внутренних органов, что представляет больше диагностические затруднения. Особенно трудно установить истинный характер заболевания, когда грудной остеохондроз манифестирует с вегетативно-висцеральными симптомами.

Наиболее часто встречается *кардиалгический синдром*. При этом боли в области сердца, в отличие от стенокардии, ощущаются

одновременно с болями в левой половине грудной клетки, в области шеи и затылка, иногда провоцируются движениями головы, усиливаются при кашле и чихании, при перкуссии остистых отростков. Отмечаются болезненность в области паравертебральных точек и межреберных промежутках.

При кардиалгии, обусловленной грудным остеохондрозом, могут выявляться нарушения поверхностной чувствительности в виде «полупояса» или «полукуртки».

Синдром кардиалгии при грудном остеохондрозе Н.М. Маджидов и В.Д. Трошин (1995) рассматривают проявлением периваскулярной невралгии, обусловленной вторичным вовлечением в процесс симпатических ганглиев и их ветвей.

К висцеральным проявлениям грудного остеохондроза относятся также дискинезии желудочно-кишечного тракта и желчевыводящих путей (абдоминальные синдромы).

Грыжи дисков грудного отдела позвоночника составляют менее 1% всех грыж межпозвоночных дисков и наиболее часто локализуются на уровне четырех нижних грудных позвонков (особенно часто в Th₁₁-Th₁₂).

При грыжах грудных дисков чаще, чем в других отделах возникает сдавление спинного мозга, что объясняется узостью позвоночного канала и преимущественно срединной локализацией грыж.

Клинические проявления возникают иногда остро или подостро после травмы, но чаще постепенно и не связаны с травмой. Сначала появляется боль в спине, усиливающаяся при натяжении, кашле и чихании.

Спинальные проводниковые нарушения связаны со сдавлением спинного мозга или снабжающих его артерий.

На клиническую картину неврологических проявлений грыжевых выпячиваний грудных дисков существенное влияние оказывает их расположение. Так, при медиальной грыже развивается симметричный парапарез с проводниковыми расстройствами чувствительности без отчетливых радикулярных симптомов, а при медиолатеральной грыже - спастический парапарез с элементами синдрома Броун-Секара, более выраженный на стороне выпячивания в сочетании с корешковыми болями. Латеральная грыжа обычно приводит к изолированному корешковому синдрому на стороне очага.

7.3.3. Лечение

В остром периоде при наличии спонтанных болей все лечебные мероприятия должны быть направлены на уменьшение или снятие болевого синдрома. Необходимы создание полного покоя и иммобилизация пораженного отдела позвоночника. Затем через 3-4 дня можно начинать дозированную двигательную активность, но движения

при этом не должны провоцировать усиление боли и их надо проводить под контролем врача.

Больным с вертеброгенной цервикалгией с целью фиксации позвоночника рекомендуют носить воротник Шанца. В случаях люмбалгии и люмбоишалгии, связанных с поражением пояснично-крестцового отдела позвоночника после стихания острого болевого синдрома больному предлагают пользоваться широким кожаным фиксирующим поясом (пояс штангиста) или, что предпочтительнее, хорошо подогнанным корсетом.

Из средств анальгетического действия широкое применение находят салицилаты (аспирин), производные пиразолона (антипирин, анальгин, бутадион), нестероидные противовоспалительные препараты (индометацин, вольтарен, бруфен), а также пенталгин, парацетамол, баралгин.

В случаях недостаточного эффекта от применения анальгетиков целесообразно назначение психотропных препаратов, оказывающих влияние на лимбико-ретикулярные и корковые структуры психоэмоциональной интеграции боли.

В этот же период нередко возникает необходимость проведения блокад. Полезны паравертебральные, внутримышечные (часто в грушевидные мышцы), эпидуральные и преганглионарные блокады.

Рекомендуется назначение средств дегидратационной терапии.

При выраженных рефлекторно-тонических реакциях оправдано применение мышечных релаксантов.

Из физических факторов для борьбы с болевым синдромом можно рекомендовать зональное ультрафиолетовое облучение (3-5 биодоз, 3-5 туров), диадинамические и синусоидальные модулированные токи. Выраженный обезболивающий эффект оказывают импульсные токи в биологически активные точки. В случаях преобладания выраженного симпаталгического характера болей целесообразно применение электрофореза ганглерона.

Существенную роль в лечении болевого синдрома, обусловленного остеохондрозом позвоночника, играют мануальная терапия и вытяжение позвоночного столба.

Тракция позвоночника приводит к уменьшению внутридискового давления, нагрузки на заднюю продольную связку, компрессии корешка, улучшает микроциркуляцию корешковых сосудов, создает условия для репозиции смещенных позвонков и вправления выпавшего диска. Используются различные виды тракции: собственной массой тела на наклонной плоскости, на горизонтальных столах; вертикальное и горизонтальное подводное вытяжение; вытяжение с меняющейся тракционной скоростью (вертикальное, под углом, с фиксацией больного, в анталгической позе); вертикальное вытяжение с вибрацией.

Мануальная терапия для снятия функциональных блоков должны проводиться только специалистом, владеющим этим методом.

Следует помнить, что существуют четкие и достаточно обширные противопоказания к применению мануальной терапии и тракционных методов в остром периоде:

- 1) наличие недифференцированного радикулярного синдрома или радикулоишемии;
- 2) возрастной выраженный спондилез, остеопороз;
- 3) нестабильность позвонково-двигательного сегмента со спондилолистезом.

Одним из компонентов мануальной терапии является постизометрическая релаксация (ПИР), которая все чаще находит широкое применение в лечебной практике и не имеет противопоказаний. После проведения ПИР растянутая мышца должна находиться в полном покое не менее 2-х часов. Перед проведением ПИР следует использовать анестетические мази, легкий согревающий массаж, аппликации с димексидом.

Для лечения болевого синдрома широко применяются акупунктура и ее аналоги – прижигание, электропунктура, лазерная терапия.

Всем больным назначаются различные втирания и отвлекающие средства (финалгон, змеиный или пчелиный яды, перцовый пластырь и др.), а также витамины группы В.

В подостром периоде после достижения уменьшения интенсивности болевого синдрома рекомендуются тепловые процедуры (диатермия, парафиновые или озокеритовые аппликации), электрофорез различных анальгезирующих средств (новокаин, анальгин, амидопирин и др.).

Отсутствие эффекта от применения достаточно энергичных консервативных методов лечения болевого синдрома, особенно в случаях присоединения к нему ишемических явлений, острой сосудистой или компрессионной миелопатии, ставится вопрос о показании к хирургическим методам воздействия. Для решения этого вопроса необходимы компьютерная или магнитно-резонансная томография, позволяющие подтвердить или исключить наличие изменений, являющихся причиной компрессии спинномозговых корешков или спинного мозга.

При хроническом течении неврологических проявлений остеохондроза позвоночника с частыми рецидивами болевого синдрома могут назначаться родоновые, сульфидные и скипидарные ванны, подводный вибрирующий массаж, грязевые аппликации. Возможны чередования ванн с фонофорезом гидрокортизона или другими лекарственными препаратами. Эти мероприятия могут применяться в условиях реабилитационных отделений или на санаторно-курортном этапе реабилитации.

После стихания болей больным с хронической рецидивирующей вертеброгенной неврологической симптоматикой следует применить специально разработанные комплексы лечебной гимнастики и лечебного массажа.

7.4. Туннельные компрессионно-ишемические нейропатии

Туннельные компрессионно-ишемические нейропатии формируются вследствие острого или хронического сдавления нерва, обусловленного сужением естественных мышечно-фасциальных или костно-мышечных каналов (туннелей), в которых проходят нервы или нервно-сосудистые пучки. Значительную роль при этом играют патологические изменения в составляющих «туннель» тканях (гиперостоз, гипертрофия связок, чрезмерно стойкое мышечное напряжение, отек), а также длительная микротравматизация нерва, связанная, главным образом, с профессиональной деятельностью. Эти проявления могут быть спровоцированы травмой, расстройством крово- и лимфообращения, гиперпродукцией соматотропного гормона (СТГ) гипофиза и др.

На участке сдавления нерва происходит демиелинизация, возможны варианты валлеровского перерождения, что в значительной степени связано с ишемией нервного ствола. При длительном хроническом сдавлении нерва к этим изменениям присоединяется его невротозное утолщение, обусловленное разрастанием соединительной ткани.

К факторам риска, способствующим развитию туннельных компрессионно-ишемических нейропатий относятся:

- 1) врожденная или приобретенная узость вместилищ нерва;
- 2) заболевания, способствующие увеличению объема соседствующих с нервом (периневральных) тканей;
- 3) травмы (особенно повторные) и их последствия;
- 4) аномалии в строении периневральных тканей (костей, мышц и связок);
- 5) гормонально-эндокринные и обменные и другие нарушения;
- 6) профессиональные, спортивные или бытовые перенапряжения мышечно-суставного аппарата;
- 7) возрастная или связанная с патологическими процессами в сосудах перестройка кровоснабжения периневральных тканей и нервного ствола, фиброзирование периневральных тканей.

При постановке диагноза туннельных компрессионно-ишемических нейропатий следует учесть название пострадавшего нерва, уровень его поражения с указанием компремирующих структур, а также клинко-патогенетические особенности их проявления.

Компрессионно-ишемические нейропатии, хотя и встречаются часто, но, к сожалению, нередко диагностируются как вертеброгенные

заболевания. В повседневной врачебной практике наиболее часто встречаются нейропатии рук, тазового пояса и ног.

7.4.1. Туннельные компрессионно-ишемические нейропатии рук

1. Компрессионно-ишемическая нейропатия срединного нерва в области запястья (синдром запястного канала). Ущемление срединного нерва в своей дистальной части происходит под поперечной связкой запястья и другими периневральными тканями, расположенными внутри запястного канала. В этом чрезвычайно узком канале расположены сухожилия сгибателей пальцев, окруженные фиброзными влагалищами над ними и под поперечной связкой размещается срединный нерв.

Сужение запястного канала, обусловленное травмой, артритами или увеличением его содержимого (тендовагиниты), дисгормональные изменения соединительной ткани, либо профессиональное перенапряжение приводят к механической компрессии нерва и питающих его артерий. Она наиболее часто возникает у людей, профессиональная деятельность которых требует повторных сгибательных и разгибательных движений в кисти или длительного его сгибания (машинопись, игра на пианино, работа с отбойным молотком и др.). Определенную роль играет врожденная узость запястного канала, что объясняет преобладание этого синдрома у женщин.

В клинике синдрома запястного канала преобладают мучительные ночные парестезии и распирающие боли в области кисти, в I, II и III пальцах, которые могут иррадиировать в предплечье, реже в плечо. После встряхивания кистью или смены положения боль проходит. Сгибание или разгибание кисти с пальцами, сжатыми в кулак в течение 2 мин., резко усиливает боль. Боли могут возникать и в дневное время при сгибании и разгибании рук в луче-запястном суставе, например при отжимании белья, шитье, вязании.

В более тяжелых случаях отмечаются боли, гипестезия с гиперпатией во II и III пальцах, атрофия проксимальной части тенара, нарушение противопоставления большого пальца. Характерны спонтанные ремиссии.

2. Компрессионно-ишемическая нейропатия срединного нерва в проксимальной части предплечья (пронаторный синдром, синдром Сейфарта). Сдавление срединного нерва происходит в области верхней части предплечья между головками круглого пронатора вследствие его фиброзного изменения.

Нерв может быть сдавлен в табакерке пронатора и (или) под аркадой поверхностного сгибателя пальцев. Это чаще всего происходит после значительного мышечного напряжения, осуществляемого с длительной перегрузкой пронатора и сгибания пальцев у музыкантов (пианистов, скрипачей, особенно часто у гитаристов), у людей,

занимающихся ручным трудом с частой сменой супинации на пронацию и длительной флексией пальцев (доярки, шоферы, прессовщики, резчики по металлу). Провоцирующим фактором может оказаться переноска тяжестей, при которой давление груза (ящики, книги и т.д.) приходится на область предплечья.

Характерны боли и парестезии в предплечье, усиливающиеся при резкой пронации со сжатыми в кулак пальцами кисти, при письме, при подъеме руки вверх.

Нарушения чувствительности обнаруживаются на радиальной стороне ладони, ладонной поверхности I, II, III и половины IV пальцев, а также на тыльной поверхности концевых фаланг этих пальцев и в межфаланговых суставах.

Двигательные расстройства характеризуются слабостью короткой мышцы, отводящей большой палец, затруднением или потерей возможности противопоставления большого пальца, парезом длинного сгибателя большого пальца и глубокого сгибателя пальцев в сочетании с атрофией большого возвышения кисти.

3. Компрессионно-ишемическая нейропатия срединного нерва в нижней трети плеча (синдром супракондиллярного отростка плеча) – ущемление в надлоктевой части плечевой кости с медиальной стороны в «надмышелковом кольце», ограниченном внутренним надмышелком плечевой кости, супракондиллярным отростком. Формируется обычно при переломах диафиза плечевой кости или от давления головы спящего партнера на область согнутой в локте руки (любовный паралич). Клиническая картина существенно не отличается от клиники синдрома круглого пронатора.

4. Компрессионно-ишемическая нейропатия локтевого нерва (кубитальный туннельный синдром, поздний ульнарно-кубитальный травматический паралич) – ущемление локтевого нерва в зоне локтевого канала под утолщенной треугольной связкой, натянутой между локтевым отростком (olecranon) и внутренним надмышелком плеча. Возникает при частом сгибании и разгибании локтевого сустава у велосипедистов, машинисток и телефонисток. Важную роль в ее развитии играют предшествующая травма локтя и перелом медиального надмышелка плеча. Нередко наблюдается отсроченное повреждение нерва через длительный период времени после перелома в связи с развитием деформации дистального отдела плечевой кости.

Раздражение и сдавление локтевого нерва в надмышелково-локтевом желобе проявляются болями и парестезиями по внутренней поверхности предплечья и кисти, в IV и V пальцах, которые провоцируются сгибанием и разгибанием в локтевом суставе и усиливаются при холодной погоде. Наблюдаются слабость и атрофия межкостных и червеобразных мышц, мышц гипотенара, мышцы, приводящей большой палец.

5. *Компрессионно-ишемическая нейропатия дистальной части локтевого нерва* (ульнарный туннельный синдром запястья, синдром Гийена) – ущемление нерва в ложе Гийена, сформированном гороховидной костью, крючком крючковидной кости, ладонной карпорадиальной связкой.

Формированию этого синдрома способствуют использование отвертки, щипцов, плоскогубцев при форсированных и повторных давлениях, пользования тростью или костылем, переломы V метакарпоральной кости, реактивно-воспалительное разбухание тканей в гороховидно-крючковидном канале, ревматоидные артриты или образование подагрических узелков в месте прикрепления локтевого сгибателя кисти в гороховидной кости.

Клинические проявления характеризуются чувствительными и трофическими нарушениями, гипотрофией и слабостью межкостных и червеобразных мышц на ульнарной стороне кисти.

Компрессионная ишемическая нейропатия лучевого нерва значительно часто наблюдается при его ущемлении на уровне средней трети плеча. Нарушения функции этого нерва, как правило, развивается при длительном его придавливании на этом месте во время ночного сна на жестком ложе. Очень редко нерв поражается в области подмышечной впадины (картина «костыльного паралича»).

Симптомы поражения лучевого нерва, связанные с его компрессией в зоне спирального канала, возникают у некоторых спортсменов (теннисистов и др.) или у представителей профессий, связанных с ручным трудом. К числу таких травмирующих движений относятся сочетание разгибания предплечья, пронации и ладонного сгибания кисти, способствующее возникновению синдрома супинатора. Синдром супинатора характеризуется болью в наружных отделах локтя и по задней поверхности предплечья без чувствительных расстройств.

7.4.2. Туннельные компрессионно-ишемические нейропатии тазового пояса и ног

1. *Компрессионная нейропатия запирающего нерва* (синдром запирающего канала) возникает, в основном, в связи с его компрессией патологическим процессом (воспаление, опухоль) в малом тазу. Ущемление этого нерва происходит в области таза при прохождении нерва через запирающую мембрану в запирающем верхне-латеральном канале, за счет остеофиброза и остеофитов лонных костей, травматического отека мягких тканей в этой области или грыжи запирающего отверстия. Иногда причиной компрессии нерва могут быть операции на мочеполовых органах, роды.

Клинически проявляется болями в паховой области и на внутренней поверхности бедра, усиливающиеся при движениях в тазобедренном суставе, при натуживании и исчезающими в покое. При грыже

запирательного отверстия боли становятся непереносимыми, усиливаются при кашле, натуживании и чихании, не исчезают в покое. В этих случаях требуется срочная операция. Определяются гипестезия по внутренней поверхности бедра, спазм или слабость и гипотрофия мышц, приводящих бедро, нередко выпадение аддукторного рефлекса. Затруднены приведение бедра и ротация его кнаружи.

Размещение части нерва внутри таза ставит вопрос о необходимости тщательных рентгенологических исследований для исключения в нем новообразований и консультации с хирургами и ортопедами.

2. Компрессионно-ишемическая нейропатия наружного кожного нерва бедра (парестетическая мералгия Рота, болезнь Рота-Бернгардта). Встречается чаще, чем другие компрессионно-ишемические нейропатии, особенно у мужчин старше 50 лет. Возникает в связи с фиброзом пупартовой связки, под которой нерв выходит на передненаружную поверхность бедра. Ущемление нерва возникает при переносе таза или туловища, укорочении ног, при ожирении III и IV степени, при асците, при ношении корсета, грыжевого бандажа, бандажа беременных.

Клинические проявления характеризуются упорными невыносимыми жгучими болями и парестезиями по передненаружной поверхности бедра. Боли усиливаются при стоянии и ходьбе в связи с нарастающим натяжением фасции бедра, ослабевают в положении лежа с согнутыми ногами. Болевая точка определяется на уровне вырезки под передневерхним гребешком подвздошной кости и в наружной части пупартовой связки. Характерно спонтанное выздоровление. При похудании наблюдается значительное или полное исчезновение болезненных проявлений.

3. Рефлекторная мышечно-компрессионная тазовая нейропатия седалищного нерва (синдром грушевидной мышцы) связана с ущемлением этого нерва между крестцово-остистой связкой и спастически сокращенной грушевидной мышцей. Повышенная спастичность грушевидной мышцы может быть проявлением вертеброгенной люмбоишалгии, о чем свидетельствует появление этого синдрома не менее чем у трети больных дискогенным пояснично-крестцовым радикулитом. Особенно часто это имеет место при выпадении пояснично-крестцового диска (L₅-S₁). Обычно седалищный нерв компримируется вместе с нижней ягодичной артерией.

Для нейропатии седалищного нерва характерны жгучие боли и парестезии в голени и стопе. Боль может локализоваться и в области грушевидной мышцы и по ходу седалищного нерва. Боли усиливаются при внутренней ротации и приведении бедра в тазобедренном суставе за счет напряжения грушевидной мышцы, ослабевают при наружной ротации бедра. Неврологическое обследование позволяет определить

слабость всех мышц ниже колена («болтающаяся» ступня), снижение ахиллового и подошвенного рефлексов, гипестезию на наружной поверхности голени, на тыльной и подошвенной частях стопы, вегетативно-трофические расстройства в голени и стопе. Иногда может быть «перемежающаяся хромота», подобная таковой при облитерирующем эндартериите.

В распознавании синдрома грушевидной мышцы имеет значение болезненность при пальпации большого вертела бедра и нижнего отдела крестцово-подвздошного сочленения (места прикрепления грушевидной мышцы), а также появление болей в области ягодицы и по ходу седалищного нерва во время пассивного приведения бедра с одновременной ротацией его внутрь. Решающую роль в диагностике играют рентгенологические исследования, компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ).

4. *Компрессионно-ишемическая нейропатия дистальной части большеберцового нерва* (синдром тарзального канала) – ущемление большеберцового нерва между внутренней лодыжкой и пяточной костью под крестовидной связкой.

Сдавление большеберцового нерва возникает вследствие отека или гематомы, обусловленных травмой голеностопного сустава или венозного застоя при тендовагинитах. Провоцирующую роль играет форсированная ходьба.

Характерны боли и парестезии на подошвенной поверхности стопы и пальцев, которые иногда иррадиируют вверх по внутренней и задней поверхности голени по ходу седалищного нерва вплоть до ягодицы. Боли чаще всего беспокоят ночью во время сна и в дневное время во время ходьбы. Определяются гипестезия на подошве, ограничение сгибания пальцев стопы за счет нерезкого пареза коротких плантарных сгибателей. Снижается или выпадает ахиллов рефлекс. Возможно постепенное формирование пяточной стопы.

5. *Тракционно-компрессионная нейропатия межпальцевых (пальцевых) нервов* (метатарзалгия Мортона) - компрессия внутреннего подошвенного нерва (ветви большеберцового нерва) между головками метатарзальных костей, чаще между III и IV пальцами. Большую роль при этом играют деформация стопы, плоскостопие, ношение узкой обуви на высоком каблуке.

Клиническая картина проявляется жгучей приступообразной болью в области подошвенной поверхности плюсневых костей. Боли иррадиируют в III межпальцевый промежуток, III и IV пальцы стопы. Боли вначале возникают во время ходьбы или бега, заставляя останавливаться, садиться и снимать обувь. В дальнейшем они могут появляться спонтанно во время сна. Иногда выявляется гипестезия или гиперестезия кожи III и IV пальцев стопы.

Из приведенных данных следует, что клиническая картина перечисленных выше компрессионно-ишемических нейропатий характеризуется в основном выраженным болевым синдромом с акцентом в месте сдавления. Поколачивание молотком по месту сдавления усиливает боль и способствует появлению парестезии в зоне иннервации нерва (симптом Тиннеля). Характерны также сочетание чувствительных и двигательных расстройств. Решающее значение в диагностике имеет электромиографическое исследование с определением скорости проведения импульсов по чувствительным и двигательным волокнам, что позволяет не только идентифицировать пострадавший нерв, но и определить место его сдавления.

7.4.3. Лечение туннельных компрессионно-ишемических нейропатий

Лечение туннельных синдромов в каждом отдельном случае решается индивидуально. Основной задачей лечения является ликвидация условий микротравматизации нерва в туннеле. Полезны наложение лангет (синдром запястного канала), подбор ортопедической обуви или ношения супинаторов (синдром тарзального канала, синдром Мортон), исключение движений и поз, усиливающих микротравматизацию нерва. При болезни Рота рекомендуется снижение массы тела.

Уменьшения интенсивности болевого синдрома можно добиться применением дегидратационной терапии, витаминов группы В, медикаментозных блокад в зону туннеля. В некоторых случаях возникает необходимость назначения миорелаксантов, антихолинэстеразных препаратов, нейролептиков и сеансов иглорефлексотерапии. Достаточно эффективны фонофорез и электрофорез, подводный массаж.

Радикальным методом лечения туннельных компрессионно-ишемических нейропатий является хирургическое вмешательство. Последнее особенно показано в случаях безуспешности глюкокортикоидной терапии. Хирургическое лечение предусматривает высвобождение ущемленного нерва (невролиз) или сосудисто-нервного пучка. Иногда возникает необходимость иссечения нерва. После операции показаны сосудорасширяющие и антихолинэстеразные препараты, массаж, лечебная физкультура.

7.5. Невралгии и нейропатии черепных нервов

В практической работе врачей могут встречаться невриты зрительного нерва, глазодвигательного, лицевого и слухового нервов, невралгии тройничного и языкоглоточного нервов. Среди них наибольшую распространенность имеет невралгия тройничного нерва и неврит лицевого нерва.

7.5.1. Невралгия тройничного нерва

Невралгия тройничного нерва (тригеминальная невралгия) – хроническое заболевание, протекающее с ремиссиями и обострениями, характеризующееся приступами чрезвычайно интенсивной, стреляющей боли в зонах иннервации II, III, или, крайне редко, I ветви тройничного нерва.

Этиология. Возникает чаще всего на фоне общих инфекций (грипп, ревматизм), хронических воспалительных процессов в области лица (кариозные зубы, гайморит). Имеют значение наследственные аномалии костных каналов, различные интоксикации. В основе некоторых случаев лежат нарушения кровообращения в области спинального ядра нерва вследствие атеросклероза или гипертонической болезни.

У ряда больных причина остается не совсем ясной. Одной из важнейших причин невралгии тройничного нерва является одонтогенная инфекция. Известны случаи возникновения пароксизмов болей в области первой и второй ветвей тройничного нерва в результате сдавления чувствительного корешка нерва аневризмой сосуда головного мозга. Характерные тригеминальные боли могут быть вызваны опухолью моста мосто-мозжечкового угла или гассерова узла.

Одним из условий возникновения невралгии тройничного нерва является узость костных отверстий, через которые проходит нерв. Этому соответствует то обстоятельство, что невралгия возникает чаще на правой стороне, где костные отверстия уже, чем слева.

Невралгия тройничного нерва может развиваться вследствие периостита в области костного отверстия, через которые проходит ветвь этого нерва или после сильных повреждений кости, когда плотный рубец вызывает сдавление нерва. Заболевание встречается обычно в возрасте 35-40 лет. Поражаются преимущественно вторая и третья ветви.

Клиника невралгии тройничного нерва характеризуется приступами острых болей режущего и жгучего характера в какой-либо области лица. Продолжительность приступа от 5-10 секунд до нескольких минут.

Каждый такой пароксизм сопровождается характерной болевой grimасой, а также вегетативными нарушениями - бледностью или покраснением лица, выделением слизи из носа, слезотечением. Он может провоцироваться разного рода эндогенными и экзогенными факторами (горячая или холодная пища), эмоциональные перенапряжения, громкий звук, яркий свет). Обычно приступ возникает под влиянием легкого раздражения. Еда, разговор, умывание, бритье – все это может вызвать приступ и больные по мере возможности избегают этих раздражающих моментов. Болевой приступ всегда имеет определенную направленность – боль исходит из одного участка лица и распространяется на другой. Типично поведение пациента во время

приступа – больные замирают в той позе, в которой их застиг приступ. Боль при этих приступах бывает настолько невыносимой, что больные соглашались на любые, даже опасные операции, нередко бывают близки к самоубийству.

Между приступами никаких нарушений в функциях тройничного нерва не отмечается. Во время сильного приступа боль иррадирует нередко по всей области иннервации тройничного нерва. Часто удается обнаружить болезненность при давлении на месте выхода нерва из костного отверстия. Следует точно установить соответствие невралгии области иннервации нерва. Поэтому, чтобы установить с какой ветвью тройничного нерва связана невралгия, нужно основываться на локализации болей при легком приступе.

От первичных невралгий тройничного нерва следует отличать невралгизм – отраженные боли в области лица. Например, у больных, страдающих заболеваниями печени или почек, гинекологическими заболеваниями и др., обострение болезни (желтуха, почечная колика) сопровождается появлением пароксизмальных болей в области лица. Невралгизм отличается менее четким пароксизмальным характером и несоответствием локализации болей области иннервации отдельных ветвей тройничного нерва. При невралгии тройничного нерва имеются курковые зоны, т.е. ограниченные области на коже лица (крылья носа, верхняя губа), раздражение которых вызывает приступы. Наблюдается гиперестезия или гиперпатия в зоне пораженной ветви тройничного нерва.

Лечение. В период обострения невралгии тройничного нерва в настоящее время определенные успехи были достигнуты при назначении противоэпилептических препаратов:

1) карбамазепин (тегретол, финлепсин, стазенин) по 100-200 мг утром и вечером, иногда доза этого препарата может быть увеличена до 800-1000 мг в сутки;

2) прегабалин, габапентин

При наличии частых приступов с формированием невралгического статуса, помимо базисных препаратов, в качестве симптоматического средства используют диазепам.

При неэффективности консервативной терапии оправдано применение хирургического лечения – микроваскулярная декомпрессия корешка тройничного нерва, ретрогассеральная терморизотомия, невроэксерез.

В случаях развития невралгии тройничного нерва на фоне сосудистых заболеваний показаны трентал (5 мл внутривенно капельно в 100 мл изотонического раствора натрия хлорида, никотиновая кислота (2 мл 1% раствора внутримышечно, 20-30 инъекций на курс), эуфиллин (10 мл 2,4% раствора внутривенно в 40% растворе глюкозы).

Всем больным с невралгией тройничного нерва должна проводиться тщательная санация выявляемых инфекционных очагов. Особое внимание при этом обращается на санацию придаточных полостей носа и полости рта.

7.5.2. Невриты и нейропатии лицевого нерва

Этиология. Причиной нейропатии лицевого нерва могут быть инфекции, интоксикации, травмы, охлаждения, сосудистые процессы. Охлаждение в свою очередь может вызвать длительный спазм сосудов, питающих лицевой нерв (ишемический паралич), пробудить активность условно патогенной или дремлющей инфекции.

Вследствие большой близости нерва к барабанной полости, от которой он отделяется лишь тонкой костной пластинкой, всякий воспалительный процесс в этой области легко повреждает лицевой нерв. При выходе из черепа лицевой нерв проходит через околоушную железу (*glandula parotis*) и поэтому вовлекается в процесс при ее воспалении.

Поражение лицевого нерва может быть связано с развитием местного патологического процесса – перелом основания черепа, кариес зубов, остеомиелит челюсти, опухоль мостомозжечкового угла, абсцесс и флегмоны лица.

Клиника. Основным симптомом неврита лицевого нерва является паралич или парез мимической мускулатуры. Периферический паралич лицевого нерва обычно наступает внезапно. Очень часто больные обнаруживают у себя паралич лицевой мускулатуры утром после сна. Наступает характерная асимметрия лица. Рот и нос перекашиваются в здоровую сторону, угол рта опущен, сглажены носогубная и лобные складки, опущена бровь, глазная щель широко открыта.

Если больного попросить оскалить зубы или улыбнуться, то рот и нос еще больше перетягиваются в здоровую сторону – симптом «восклицательного знака». Надувание щек и свист не получается. Больной не может вытянуть вперед губы.

Исследование верхнего отдела мимической мускулатуры показывает, что наморщивание лба на больной стороне отсутствует. На этой же стороне не закрывается глаз, глазная щель зияет – это так называемый лагофтальм («заячий глаз»). При попытке закрыть глаз глазное яблоко на больной стороне уходит кверху и кнаружи – *симптом Белла* (рис.25).

Таковы симптомы со стороны лицевой мускулатуры.

В зависимости от уровня поражения различают следующие синдромы поражения лицевого нерва:

1. если нерв поражен после выхода из *foramen stylomastoideum* или в фаллопиевом канале, но ниже отхождения *chorda tympani* - на лицо описанный периферический паралич;

2. при поражении нерва между ответвлением chorda tympani и n. stapedius к описанному синдрому присоединяется потеря вкуса на передних 2/3 языка и уменьшение слюноотделения;

3. если нерв вовлечен в процесс между n. stapedius и ganglion geniculi к симптомам периферического паралича присоединяются уменьшение слюноотделения, расстройства вкуса и обострение слуха – *гиперакузис*;

4. при перерыве проводимости нерва между ganglion geniculi и meatus acusticus internus наблюдается паралич лицевой мускулатуры, нарушение вкуса, гиперакузия, уменьшение слюнной и слезной секреции;

5. если патологический процесс захватывает ganglion geniculi, то присоединяются боли в области наружного слухового прохода и барабанной перепонки. Кроме того, высыпают пузырьки на передней поверхности ушной раковины, ушной мочки, в наружном слуховом проходе, барабанной полости, евстахиевой трубе, задней части неба и передней половины языка – это так называемый *синдром Ханта*;

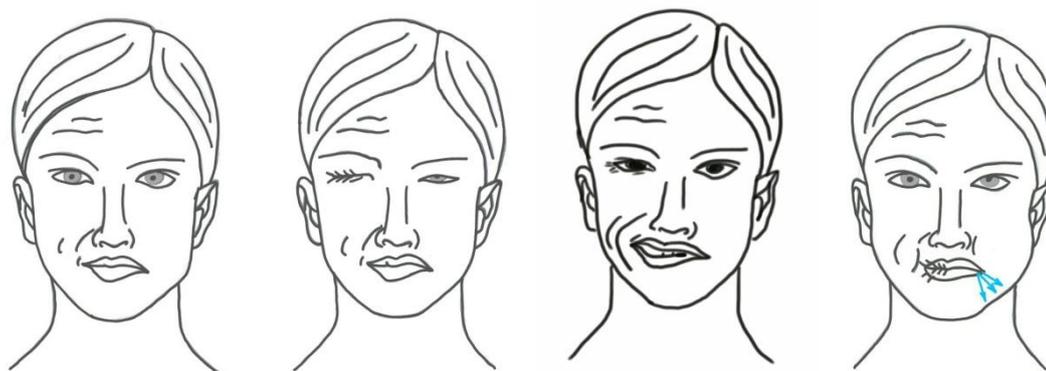


Рис. 25. Нейропатия лицевого нерва

6. при поражении в мостомозжечковом углу к указанным симптомам присоединяется нарушение слуха вследствие поражения слухового нерва;

7. при патологических процессах в области варолиева моста одновременно с поражением ядра лицевого нерва может пострадать и пирамидный путь. В этом случае развивается спастический гемипарез на противоположной стороне и периферический паралич лицевого нерва на стороне очага – *альтернирующий синдром*. Ввиду близкого соседства ядер отводящего и лицевого нервов может быть паралич этих нервов на стороне поражения (*альтернирующий синдром*).

К осложнениям паралича лицевого нерва относится появление контрактуры мимических мышц. При этом парализованная сторона может быть принята за здоровую и наоборот. Угол рта оттягивается уже в больную сторону, на этой же стороне углубляется носогубная складка, суживается глазная щель. Это объясняется тем, что парализованные мышцы подвергаются перерождению и процессу укорочения – наподобие стягивания старого рубца. Тогда же перерожденные мышцы могут взять верх полностью или частично над здоровыми и заменить установку парализованного участка, перетягивая в свою сторону. Такое перетягивание при первом впечатлении симулирует даже паралич здоровой стороны и поэтому необходимы функциональные исследования, чтобы выяснить истинное положение дела.

Лечение неврита лицевого нерва должно проводиться с учетом причины и тяжести заболевания уровня и стадии патологического процесса. При инфекционной природе поражения в остром периоде показаны антибактериальная и противовоспалительная терапия (антибиотики, кортикостероиды), противоотечные действия (лазикс, фуросемид, гипотиазид и др.).

В случаях развития болезни в связи с компрессией нерва в костном канале показаны противоотечные и антигистаминные препараты, а также вазоактивные средства (никотиновая кислота, кавинтон, трентал), улучшающие кровоток.

С первых дней заболевания назначается лечебная гимнастика, а после исчезновения отека половины лица – массаж затылочно-заушно-воротниковой зоны, а затем и легкий поверхностный массаж лица.

По окончании острого периода заболевания, когда будут ликвидированы отек нервного ствола и воспалительные изменения в нем, проводится стимулирующая и рассасывающая терапия (дибазол, витамины группы В, прозерин, галантамин) в виде инъекции или методом электрофореза в виде полумаски Бергонье. Через 2,5-3 недели после начала болезни можно проводить лечение с применением электростимуляции, но при появлении признаков мышечной контрактуры последняя отменяется.

В подостром периоде (через 1,5-3 мес. от начала болезни) показан курс лечения с применением грязевых или парафиновых аппликаций в сочетании с фонофорезом гидрокортизона, массажем и лечебной гимнастикой.

При посттравматических невритах лицевого нерва рекомендуется применение препарата гиалуронидазного действия – лидазы, путем электрофореза (полумаска Бергонье) через анод. Курс лечения 12-15 сеансов.

При тяжелых поражениях лицевого нерва внутри височной кости наиболее эффективно хирургическое лечение (декомпрессия нерва в костном канале, невролиз, сшивание нерва).

При формировании контрактуры лицевой мускулатуры все физиопроцедуры переносятся на здоровую часть лица или шейную симпатическую зону. Отменяются антихолинэстеразные препараты, назначаются пирогенал (от 50 до 1000 МПД ежедневно), акинетон, баклофен, малые дозы антидепрессантов, кортикостероиды и бальнеотерапия (родоновые, скипидарные, сероводородные ванны). Иногда возможны корригирующие операции на мимических мышцах.

7.5.3. Невралгия языкоглоточного нерва (синдром Сикара-Робино)

Этиология и патогенез не уточнены. В развитии заболевания могут иметь значение инфекции (ангина, хронический тонзиллит) и интоксикации, периостит яремного отверстия, удлинение шиловидного отверстия височной кости, оссификация шиловидной связки, арахноидит и опухоли задней черепной ямки и др.

Невралгия языкоглоточного нерва, за редкими исключениями бывает односторонней. Заболевают обычно лица старше 40-50 лет.

Клиника. Характерны пароксизмы болей, начинающиеся в области корня языка и в зоне миндалин. Приступы дергающих, сверлящих и стреляющих болей распространяются на половину неба, глотки, иррадиируют в ухо. Иногда боли возникают в глазу, в области угла нижней челюсти и шеи. В ряде случаев наблюдаются гиперсаливация и покраснение половины лица.

Пароксизмы болей порой бывают чрезвычайно сильными и возникают при волнении, еде, разговоре, смехе, при глотании слюны и т.д. Курковые зоны находятся в глубине ротовой полости (корень языка, миндалины).

В отдельных случаях во время приступа у больных развивается пресинкопальное или синкопальное состояния, связанное с раздражением n. depressus (ветвь IX пары ЧМН).

Лечение. Аналогичное, как и для невралгии тройничного нерва.

7.6. Полиневриты и полинейропатии

Полинейропатии (полиневриты) – множественное поражение периферических нервов, характеризующееся периферическими параличами или парезами, нарушениями чувствительности, вегетативно-сосудистыми и трофическими расстройствами преимущественно в дистальных отделах конечностей.

Этиология. Причинами полинейропатии могут быть первичные и вторичные инфекции (грипп, эпидемический паротит, аденовирусные инфекции, ботулизм, дифтерия, дизентерия и т.д.), интоксикации (алкоголь, препараты мышьяка, свинец, ртуть, ортокрезилфосфат, марганец, окись углерода и т.д.), метаболические расстройства при хронической патологии печени, почек, диабете, гипо- и гипертиреозе,

авитаминозе, злокачественных новообразованиях, коллагенозах, при генетических ферментных дефектах (порфирия) и др.

Лечение разнообразных патологических состояний с применением эметина, висмута, солей золота, сульфаниламидов, изониазида, антибиотиков и др. лекарственных препаратов является причиной медикаментозной полинейропатии.

Большое значение в развитии полиневритов и полинейропатии придается иммунным и аллергическим реакциям в ответ на сенсibiliзирующее влияние инфекции или вводимого с вакцинами, сыворотками чужеродного белка.

Клиника. Первичные и вторичные инфекционные полиневриты развиваются остро с повышения температуры тела до 38-40 градусов. Возникают боли в туловище и конечностях, головная боль, желудочно-кишечные расстройства. На 2-й или 3 день болезни появляются парестезии в дистальных отделах конечностей, к которым в последующем присоединяются парезы рук и ног со снижением или выпадением сухожильных и периостальных рефлексов. Параллельно возникают нарушения поверхностной и глубокой чувствительности. Иногда в процесс вовлекаются III, VII, X пары черепно-мозговых нервов и диафрагмальные нервы (дифтерийный полиневрит, ботулизм).

Вторичные полинейропатии, обусловленные токсикозом, авитаминозом и аутоинтоксикациями, развиваются подостро или хронически. Боли и парестезии в дистальных отделах конечностей и типичные двигательные и чувствительные расстройства нарастают в течение длительного времени (до нескольких месяцев).

Для всех форм полинейропатии характерны атрофия мышц и вазомоторно-трофические нарушения в дистальных отделах конечностей. Преобладание вегетативно-трофических расстройств в сочетании с нарушениями чувствительности в дистальных отделах конечностей нередко при отсутствии признаков периферического пареза характерны для профессиональных и токсических полинейропатий (вегетативные полинейропатии).

Легкие формы полинейропатии заканчиваются выздоровлением. В тяжелых случаях могут наблюдаться стойкие остаточные явления в виде парезов, контрактур и нарушений чувствительности.

Диагностика. В диагностике полинейропатий важное значение придается следующим методам:

1. Лабораторные исследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимические анализы с исследованием печеночных и почечных показателей, концентрация витамина B12 в крови, иммунологические исследования (исследование антител к ганглиозидам, антител к ассоциированному с миелиномгликопротеину).

2. Электронеуромиография пораженных нервов позволяет подтвердить наличие полинейропатии, уточнить характер повреждения нервного ствола (аксональный или демиелинизирующий).

Лечение должно быть направлено на причины, способствующие возникновению и развитию полинейропатии. Так, в случаях инфекционного генеза заболевания, применяются антибиотики, сульфаниламидные препараты и другие средства противовоспалительной терапии, а при токсических полинейропатиях - прекращение контакта с провоцирующим агентом (лекарством, химическими соединениями, тяжелым металлом и др). При тяжелых формах полинейропатии применяются средства, поддерживающие витальные функции и массивные дезинтоксикационные мероприятия.

При алкогольной полинейропатии рекомендуются большие дозы тиамина (3-5 мл 5% раствора витамина В₁) и поливитаминов.

Во всех случаях полинейропатии независимо от причины его возникновения назначаются витамины группы В, препараты нейрометаболического и нейротрофического ряда.

7.7. Острая воспалительная полирадикулонейропатия (синдром Гийена-Барре)

Острая воспалительная полирадикулонейропатия (синдром Гийена-Барре) - инфекционно-аллергическое заболевание, характеризующееся остро или подостро возникающей слабостью в конечностях. Важная роль в его развитии придается аутоиммунному процессу с деструкцией ткани, вторичным, по отношению к клеточным, иммунным реакциям. Возможно, что заболевание вызывается фильтрующимся вирусом, но до настоящего времени он не выделен. Поэтому большинство исследователей склоняются к аллергической природе заболевания. Вирус с его сенсibiliзирующим влиянием на организм играет лишь роль пускового механизма, а в дальнейшем процесс развивается по типу аутоаллергических реакций, ведущих к поражению миелиновых оболочек нервных волокон. В настоящее время описаны случаи заболевания с преимущественным поражением аксона – аксональный вариант синдрома Гийена-Барре. К заболеванию предрасполагают перенесенные за 1-2 недели до его начала грипп или гриппоподобные состояния. К его развитию нередко предшествуют переутомление, переохлаждение, вакцинации, гайморит, бронхит и т.д.

Клиника. Заболевание начинается остро с появления общего недомогания, слабости субфебрильной температуры, болей в мышцах, головной боли с последующим развитием парезов и параличей в течение нескольких дней. Возможна и хроническая форма полирадикулоневрита Гийена-Барре с ремитирующим течением и давностью заболевания от 4-х месяцев до нескольких лет.

К ранним неврологическим проявлениям относятся боль в мышцах, болезненность по ходу нервных стволов, парестезии в кистях и стопах.

Двигательные расстройства характеризуются вялыми парезами или параличами рук и ног с преимущественной локализацией в дистальных или проксимальных отделах, гипотонией паретичных мышц, атрофией, снижением или угасанием сухожильных рефлексов, изменением электровозбудимости мышц и нервов.

При сенсорной форме болезни определяются снижение тактильной и вибрационной чувствительности, периферический невритический и корешково-невритический типы чувствительных расстройств.

Вегетативно-сосудистые расстройства проявляются общим гипергидрозом, цианозом и похолоданием конечностей, отечностью стоп и кистей, изменениями трофики.

В крови могут отмечаться умеренный лейкоцитоз и ускоренная СОЭ. В спинномозговой жидкости обнаруживается белково-клеточная диссоциация, особенно отчетливо выраженная на 2-й и 3-й неделе заболевания. Повышенный уровень белка может оставаться длительное время, иногда сочетается с умеренным плеоцитозом.

Иногда в патологический процесс вовлекаются черепно-мозговые нервы (VII, X, III, VI пары, двигательная порция тройничного нерва).

Одним из вариантов полирадикулоневрита может быть оптикополиневрит, при котором имеется сочетание полирадикулоневритического процесса со зрительными расстройствами и изменениями на глазном дне в виде неврита, атрофии или застойных дисков зрительных нервов. Иногда может быть диффузное распространение патологического процесса с вовлечением головного и спинного мозга по типу энцефаломиелополирадикулоневрита.

Клинические проявления прогрессируют в течение 1-2 недели, иногда до месяца, а затем происходит медленное, постепенное восстановление нарушенных функций. В большинстве случаев наступает выздоровление, иногда возможно сохранение некоторых остаточных явлений чаще в виде парезов в дистальных отделах конечностей.

Наблюдаются также тяжелые формы, протекающие *по типу восходящего паралича Ландри*, при котором происходит распространение процесса с поражением спинномозговых нервов – вначале нижних конечностей, затем туловища, верхних конечностей, а позже с вовлечением продолговатого мозга, моста, среднего мозга и черепных нервов. Наиболее грозными в этот период являются симптомы поражения продолговатого мозга и особенно нарушение дыхания, что может оказаться причиной летального исхода.

В зависимости от преимущественной локализации процесса выделяют формы с преобладанием полирадикулоневритических или энцефаломиелитических симптомов.

Патоморфологические изменения в начальной стадии носят преимущественно некробиотический характер, а в последующем происходит распад миелина. Диффузная демиелинизация отмечается в области боковых и передних столбов.

Клинические проявления восходящего паралича Ландри достигают максимума в течение 2-4 суток, реже 1-4 недель. Парезы больше выражены в ногах и в проксимальных отделах ног и рук. Выявляются двусторонние симптомы натяжения (Ласега, Вассермана) и корешковые симптомы (Кернига, Нери). Брюшные рефлексы чаще сохранены. В ряде случаев определяются патологические рефлексы Бабинского, Россолимо, Жуковского. В таких случаях восходящий паралич Ландри следует отличать от острого миелита и опухоли спинного мозга. Дифференциальной диагностике помогают отсутствие нарушений функций органов малого таза, симптомов поражения проводящих путей головного и спинного мозга, а также данные электромиографических исследований, указывающие на поражение периферического нерва.

Лечение. Эффективная специфическая терапия пока еще не разработана. В контролируемых исследованиях была показана эффективность двух основных методов терапии при синдроме Гийена-Барре - плазмаферез и внутривенное введение иммуноглобулинов класса G, которые примерно в равной степени ускоряют восстановление неврологических функций и способны уменьшать резидуальный эффект.

Важную роль играют кортикостероиды (преднизолон, метилпреднизолон), которые рекомендуются преимущественно при аксональных формах синдрома Гийена-Барре в сочетании с иммуноглобулинами.

Для уменьшения боли применяют анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, малые дозы трициклических антидепрессантов, антиконвульсанты, иногда наркотические анальгетики.

После прекращения нарастания неврологических проявлений назначаются антихолинэстеразные препараты.

В случаях возникновения бульбарных расстройств необходимы трахеостомия и ИВЛ.

Больным с остаточными явлениями полирадикулонейропатии показано санаторно-курортное лечение с применением бальнео- и физиотерапевтических методов восстановительного лечения.

7.8. Опоясывающий герпес (лишай)

Этиология и патогенез. Возбудителем заболевания является фильтрующийся вирус, который при первичном контакте обычно вызывает клинику ветряной оспы, которой большинство людей болеют в детстве. В последующем вирус может персистировать, главным образом, в клетках спинальных ганглиев или их аналогов, находящихся в

составе чувствительных порций черепно-мозговых нервов. РНК вируса, включаясь в нервные клетки хозяина, обуславливает его устойчивость к влиянию имеющихся в организме противовирусных антител.

При снижении иммунных сил организма находившийся ранее в латентном состоянии вирус может активизироваться и размножиться в клетках спинномозговых ганглиев, а в случаях диссеминации иногда могут распространяться в оболочки и вещества головного и спинного мозга.

Опоясывающим лишаем часто болеют пожилые люди, но он может встречаться в любом возрасте. Нередко развитию опоясывающего герпеса предшествуют переутомление, переохлаждение, вакцинация, гриппозные состояния, интоксикации, хронические заболевания крови, рак, наличие сахарного диабета, облучение или применение препаратов, вызывающих иммунодепрессию (гормоны, цитостатические средства) и др., способствующие ослаблению защитных сил организма.

Клиника. Болезнь нередко начинается внезапно, остро. В ее развитии можно выделить следующие стадии:

1. Стадия предвестников (от 1 до 10 дней), когда больные испытывают общее недомогание, повышение температуры, жалуются на головные боли.

2. Стадия предгерпетической невралгии характеризуется появлением интенсивной, трудно локализуемой жгучей боли в зоне определенных дерматомах. Возможны гипералгезия, гиперпатия, гипестезия, иногда анестезия долороза – сочетание анестезии и боли, которые нередко сопровождаются зудом в той же зоне тела.

3. Стадия герпетических высыпаний. Через несколько дней в центральной части зоны чувствительных расстройств появляются единичные или множественные высыпания, которые иногда сливаются между собой. Содержимое их представлено серозной жидкостью, редко геморрагической.

4. Стадия рубцевания, когда в среднем в течение 3-х недель наступает обратное развитие герпетических пузырьков, на их месте, особенно при геморрагическом характере пузырьков, могут оставаться участки гиперпигментации, иногда рубцовые изменения.

5. Стадия постгерпетической невралгии с исчезновением герпетических высыпаний, постепенно стихают боли, восстанавливается поверхностная чувствительность. Однако локальные гиперпатии и боли иногда, особенно у пожилых, могут сохраняться в течение 2-6, редко – до 12 месяцев. Последние чаще всего проявляются в виде межреберной или тригеминальной невралгии.

Развитие ганглионита полулунного или гассерова узлов способствует появлению герпетических пузырьков на лице и волосистой части головы (зона иннервации тройничного нерва). Особую опасность при этом представляют высыпания на роговице, которые нередко

приводят к параличу с последующим понижением зрения вплоть до слепоты.

Поражение коленчатого узла (синдром Ханта) может сопровождаться парезом мимических мышц. Боли и герпетические высыпания при этом отмечаются на ушной раковине, в паутинном слуховом проходе и полости рта. Известны также случаи герпетического поражения ганглиев IX и X пар черепных нервов.

Иногда при диссеминирующем опоясывающем герпесе могут развиваться картина серозного менингита, менингоэнцефалита или менингоэнцефаломиелита, протекающих тяжело. Однако чаще наблюдаются легкие abortивные формы болезни.

Клинические проявления, обусловленные диссеминацией вируса опоясывающего герпеса, обычно регрессируют относительно быстро (в течение 1-2 недель), однако санация ликвора, как правило, затягивается до 1-1,5 месяца, а иногда и дольше.

У многих пациентов после исчезновения высыпаний в зоне пораженного дерматома на протяжении длительного времени сохраняются боли нейропатического характера. Это патологическое состояние называют постгерпетической невралгией

Лечение складывается из терапии противовирусными препаратами (ацикловир и др.) и симптоматической терапии боли.

Для симптоматической терапии боли, ассоциированной с постгерпетической невралгией применяют трициклические антидепрессанты (амитриптилин), антиконвульсанты (прегабалин, габапентин), местные анестетики (пластины с лидокаином).

ГЛАВА VIII. ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФЕКТЫ РАЗВИТИЯ

В процессе эмбриогенеза под влиянием экзо- и эндогенных причин возможно неправильное (аномальное) развитие черепа, позвоночника и структур центральной и периферической нервной системы. Этиопатогенетические факторы, обуславливающие проявление этих дефектов многочисленны: наследственные аномалии; дизэмбриогенез; дисфункция эндокринных желез (особенно паращитовидной); недостаток некоторых микроэлементов в окружающей среде; травмы (резкие движения, подъем тяжести); внутриутробная вирусная инфекция; лекарственное воздействие на плод; облучение на ранних сроках беременности и др. Указанные факторы могут сочетаться между собой или с другими вредностями – инфекциями и охлаждениями.

Аномалии развития черепа и позвоночника воздействуют на элементы нервной ткани, или непосредственно сдавливая их, или вследствие вовлечения сосудов, питающих головной или спинной мозг.

Врожденные пороки развития составляют 15-42 на 100 родившихся, из которых на долю аномалии развития нервной системы приходится 26-28%.

Остановимся на наиболее часто встречающихся проявлениях дизрафии черепа и позвоночника.

8.1. Краниостеноз

Краниостеноз – преждевременное заращение одного или нескольких швов черепа, ограничивающее рост его костей в направлении, перпендикулярном закрывшемуся во внутриутробном периоде или вскоре после рождения шву. В дальнейшем происходит компенсаторный рост черепа в других направлениях за счет еще сохранившихся швов. При этом рост черепа отстает от растущего в объеме мозга, что является причиной прогрессирующего повышения внутричерепного давления.

Различают следующие варианты краниостеноза:

1) коронарный (тригоцефалия или треугольный череп) – преждевременное заращение коронарного шва;

2) сагиттальный (скафоцефалия или ладьевидный череп) – заращение сагиттального шва;

3) коронарно-сагиттальный – заращение коронарного и сагиттального швов;

4) коронарно-лямбдовидный – заращение коронарного и лямбдовидного швов;

5) общий краниостеноз (оксифалия или башенный череп) – заращение всех швов.

Заболевание встречается у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек.

Согласно современным представлениям, преждевременное зарращение черепных швов является следствием порока развития костей черепа и имеет, в основном, наследственное происхождение.

Каждый из этих вариантов может быть как компенсированным, так и декомпенсированным.

Клиника. Компенсированная форма клинически не проявляется и характеризуется только изменениями формы черепа. При декомпенсированной форме больные жалуются на головные боли приступообразного характера, локализующиеся в лобной или височной области. Головные боли наблюдаются, в основном, по утрам и нередко сопровождаются тошнотой и рвотой.

Снижение остроты зрения, являясь ведущим объективным симптомом этой формы, обусловлено застойными изменениями на глазном дне с переходом в первичную или вторичную атрофию зрительных нервов. Первичная атрофия зрительных нервов связана с механическим придавливанием зрительных нервов к костям основания черепа и сужением зрительных каналов.

Нередко могут появляться признаки поражения и других черепно-мозговых нервов (I, III, VI и VII пары). Возникают эпилептические приступы и очень часто у детей наблюдается повышенная судорожная готовность. У 22% больных отмечается снижение интеллекта.

На краниограммах определяются признаки повышения внутричерепного давления в виде усиления рисунка пальцевых вдавлений, углубления борозд синусов, образования дополнительных венозных выпускников, изменения турецкого седла и расхождения необлитерированных швов.

Для исключения окклюзии ликворных путей рекомендуется компьютерная (КТ) или магнитно-резонансная томография (МРТ).

На КТ, МРТ, наряду с выраженными изменениями свода и основания черепа определяются изменения структуры больших полушарий мозга, желудочковой системы, а также наличие возможных атрофий (чаще III желудочка) и других аномалий развития.

Лечение. Больные с компенсированной формой практически не нуждаются в лечении. Декомпенсированный краниостеноз с прогрессирующей неврологической симптоматикой, как правило, требует оперативного лечения. Эффективность его зависит от стадии заболевания. Наилучший эффект отмечается на раннем этапе появления неврологических симптомов. Для обеспечения возможности увеличения полости черепа по мере роста объема мозга проводится циркулярная поперечная или линейная краниотомия, либо фрагментация черепа.

8.2. Микроцефалия

Микроцефалия – уменьшение размеров головы вследствие сочетанного недоразвития черепа и головного мозга.

Различают наследственную, эмбриопатическую и синдромологическую микроцефалию. Эти формы микроцефалии составляют 1,6 случая на 1000 новорожденных.

Наследственная микроцефалия передается по аутосомно-рецессивному и сцепленному с полом типами наследования. У фенотипически здоровых родственников выявляются уменьшение размеров черепа, невысокий интеллект. В родословной часто встречаются случаи олигофрении, судорог и др. Подтверждением рецессивного типа наследования является большой процент кровнородственных браков.

В возникновении эмбриопатической микроцефалии важное значение имеют инфекции (грипп, токсоплазмоз, краснуха), интоксикации (алкоголизм, профессиональные токсические вещества), нарушение витаминного баланса, гипоксия плода и новорожденного, влияние экзогенных факторов в период беременности и др.

Синдромологическая микроцефалия имеет место при всех хромосомных аберрациях и при некоторых болезнях, связанных с нарушением обменных процессов.

В патогенезе микроцефалии в настоящее время большое значение придается гипоксии плода и новорожденных, а при ее поздних проявлениях важную роль играют нарушения минерального обмена (кальция и фосфора).

При микроцефалии рано зарастают роднички (к 4-6 месяцам), швы уплотнены и иногда выстоят в виде валиков, лоб покатый, резко выражен лицевой череп с выступающим носом («облик птицы»).

К моменту рождения мозг достигает веса 250-300 г (вместо 400 г в норме). Части мозга несоразмерны, уменьшены в размерах. Извилины мозга недоразвиты, некоторые из них отсутствуют. Нарушено соотношение белого и серого вещества мозга.

В клинике микроцефалии преобладают отставание в психическом развитии, достигающее иногда до полной идиотии. Возможны нарушения функции глазодвигательных нервов, изменения мышечного тонуса, спастические парезы, атаксия, эпилептические припадки и др.

Для лечения применяют медикаментозные препараты с использованием метаболически активных (ноотропы), седативных, противосудорожных и дегидратирующих средств. Длительно применяют глютаминовую кислоту, церебролизин, аминалон. Важное значение имеют массаж, лечебная физкультура и трудовая адаптация.

8.3. Гидроцефалия

Гидроцефалия – расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет увеличения количества спинномозговой жидкости. Она возникает вследствие увеличения продукции ликвора и нарушения его обратного всасывания. В норме количество всасываемой жидкости равно ее продукции, а при гидроцефалии это равновесие нарушается.

Наиболее частыми причинами дисбаланса между продукцией и абсорбцией являются:

1) избыточная продукция ликвора при опухолях хориоидального сплетения и избытке витамина А;

2) препятствия ликвороциркуляции вследствие сужения ликворопроводящих путей (стеноз силвиева водопровода, аномалии Киари и др.), при внутрижелудочковых и паравентрикулярных опухолях, гематомах и т.д.;

3) воспалительные и геморрагические процессы, вызывающие фиброзные изменения мягкой мозговой оболочки (арахноидит) и облитерацию арахноидальных воронок (слипчивый арахноидит);

4) артериовенозные мальформации головного мозга, вызывающие повышение внутрисинусового давления за счет вовлечения в патологический процесс вен головы и шеи.

Классификация. В зависимости от времени появления различают врожденную и приобретенную гидроцефалию.

По локализации выделяют внутреннюю (в желудочках мозга), наружную (в субарахноидальных пространствах) и общую.

По механизмам возникновения различают гидроцефалию гиперсекреторную, резорбтивную, окклюзионную и смешанную.

Врожденные гидроцефалии принято делить на открытые (сообщающиеся) и закрытые (окклюзионные).

При сообщающейся гидроцефалии обычно не бывают препятствий для тока жидкости из системы желудочков в субарахноидальные пространства. В то же время в связи с гиперсекрецией и нарушением резорбции ликвора происходит постепенное увеличение желудочков мозга и скопление в них избыточного количества жидкости.

Закрытые гидроцефалии в зависимости от уровня нарушения проходимости ликворных путей могут быть разделены на несколько типов (окклюзия отверстий Монро, силвиева водопровода, отверстий Можанди и Люшка). При этом желудочки расширяются кпереди от места закупорки ликворной системы.

Врожденная гидроцефалия. Этиологическими факторами врожденной гидроцефалии являются внутриутробные инфекции (токсоплазмоз, цитомегалия, сифилис, краснуха), внутричерепная мозговая травма, особенно протекающая с развитием субарахноидального кровоизлияния, а также пороки развития головного

мозга. В анамнезе нередко удается установить патологическое течение беременности, наличие у беременных воспалительных, инфекционных заболеваний.

По характеру течения гидроцефалию можно разделить на две стадии:

- 1) острая прогрессирующая форма;
- 2) хроническая (стабилизировавшаяся) форма.

Первая стадия длится обычно 1-2 месяца. В этот период могут выявляться менингеальные симптомы, изменения в крови и ликворе, обусловленные причиной, вызвавшей гидроцефалию.

Хроническая стадия отсрочена во времени от действовавшего этиологического фактора. При этом менингеальные симптомы отсутствуют, но происходит постепенное увеличение размеров черепа.

Врожденная гидроцефалия выявляется сразу после рождения или в первые месяцы жизни. Характерен внешний вид ребенка: диспропорциональность тела – маленькое туловище и большая голова (окружность черепа увеличивается до 80-100 см), расширение черепных швов, родничков. Обращает на себя внимание большой нависающий лоб. Лицо небольшое, треугольной формы, маленький нос, глубокие глазные орбиты, корень носа вдавленный, широкий, глаза полуприкрыты.

Кожные покровы бледные, истонченные с расширенной венозной сосудистой сетью, особенно в области век, переносицы, лба. При быстро прогрессирующей гидроцефалии голова ребенка может быть откинута назад, ноги согнуты в коленных суставах, прижаты к животу, руки согнуты в локтевых суставах.

По мере прогрессирования гидроцефалии, наряду с увеличением размеров головы, изменяется и ее форма. Стираются грани затылочного бугра, начинают выделяться теменно-затылочные области. Кости черепа постепенно истончаются, при перкуссии определяется звук с коробочным оттенком (симптом «треснувшего горшка»), который нередко сопровождается глазодвигательными нарушениями (симптом «заходящего солнца», косоглазие, анизокория, нистагм и др.). В тяжелых случаях могут отмечаться застойные соски зрительных нервов с последующим развитием их атрофии и амавроза.

В первые месяцы жизни возникают спастический тетрапарез или нижний парапарез, мозжечковые расстройства, могут быть судорожные приступы. Наряду с этим наблюдается нарушение психического развития ребенка. Часто отмечается эйфория, приступы психомоторного возбуждения, агрессивность. Может быть задержка умственного развития, появляются признаки олигофрении. У многих детей выражены вегетативно-эндокринные расстройства (ожирение или кахексия, полидипсия, булимия, акроцианоз, гипергидроз и т.п.).

Многие гидроцефалы нежизнеспособны и рождаются мертвыми или умирают после рождения. Иногда врожденная гидроцефалия может прогрессировать или приостановиться на любой стадии заболевания.

Приобретенная гидроцефалия в отличие от врожденной развивается в постнатальном периоде и является следствием черепно-мозговых травм, нейроинфекции и других факторов. Однако не всегда удается установить зависимость гидроцефалии от конкретных этиологических факторов. Такие формы гидроцефалии называются «идиопатическими». Более позднее проявление приобретенной гидроцефалии сопровождается отсутствием значительного увеличения размеров черепа. При этом нарушения двигательных функций и психики менее выражены.

В 20% случаев гидроцефалия может быть обусловленной опухолевыми процессами, располагающимися чаще всего в задней черепной ямке (астроцитомы, медуллобластомы, эпендимомы, опухоли ствола мозга). Причиной гидроцефалии могут быть также опухоли шишковидной железы, гипоталамической области, краниофарингиомы, глиомы зрительного нерва.

К этиологическим факторам гидроцефалии относятся также арахноидальные и нейроэпителиальные кисты, аневризма вены Галена, различные виды внутричерепных кровоизлияний и менингиты, которые в последующем приводят к атрофии арахноидальных ворсинок, участвующих в резорбции ликвора.

Выделяют гипотензивную и нормотензивную формы гидроцефалии.

Гипотензивная форма гидроцефалии (вентрикуломегалия) проявляется остро в течение нескольких дней (при субарахноидальном кровоизлиянии), подостро – в течение нескольких недель, хронически – в течение нескольких месяцев, лет.

Клиника хронического типа течения существенно не отличается от клиники врожденной гидроцефалии. Но в отличие от врожденной гидроцефалии отсутствуют увеличение и деформация черепа, а также тяжелые психические расстройства. Часто отмечаются общая слабость, безынициативность, иногда эйфория, снижение критики. По мере нарастания внутричерепной гипертензии могут появляться нарушение сна (бессонница ночью и сонливость днем), общая загруженность.

В случаях внезапного появления признаков гипертензионного синдрома следует думать об острой форме приобретенной гидроцефалии, клинические проявления которой могут полностью регрессировать. Но в ряде случаев течение болезни в последующем может стать хроническим, прогрессирующим или остается стабильным. Возможны периодические обострения гидроцефалии под влиянием различных факторов. Наиболее часто острая гидроцефалия развивается после травмы черепа.

Нередко наблюдаются снижение остроты зрения, диплопия, парез взора вверх. На глазном дне определяются застойные диски. Отмечаются неуверенность при ходьбе, шаткость, проводниковые и мозжечковые симптомы.

Наиболее информативными при диагностике являются КТ и МРТ головного мозга. В определенных условиях может быть применена вентрикулография или пневмоэнцефалография (при отсутствии застоя на глазном дне).

Нормотензивная гидроцефалия характеризуется расширением желудочков мозга при нормальном ликворном давлении. Возникает у больных, перенесших нейроинфекцию, менингит, субарахноидальное кровоизлияние вследствие травм, разрыва мешотчатой аневризмы и спонтанного кровоизлияния на фоне артериальной гипертонии. Все это в последующем приводит к атрофии арахноидальных ворсинок, участвующих в резорбции ликвора.

Клиническая картина нормотензивной гидроцефалии проявляется различной степенью выраженности деменции, нарушением координации движений и недержанием мочи. Отчетливых признаков пирамидной недостаточности и мозжечковой атаксии не бывают. Глазное дно и ликворное давление оказывается в норме. На КТ и МРТ головного мозга определяется расширение желудочка.

Для диагностики гидроцефалии используются краниография, ЭхоЭГ, пневмоэнцефалография, компьютерная и магнитно-резонансная томография мозга, а также ликвородинамические пробы.

На *краниограмме* выявляются округлая форма головы, уплощения основания и истончение костей черепа, иногда смещение кверху борозды поперечного синуса и выбухание затылочной кости, расширение большого затылочного отверстия.

С помощью *эхоэнцефалографии* можно определить местонахождение структур мозга, расположенных у средней линии (эпифиз, III желудочек, прозрачная перегородка), а также ширину боковых желудочков. О гидроцефалии можно судить лишь на основании расширения ширины боковых и III желудочков.

Наиболее информативными методами исследования являются *пневмоэнцефалография* (ПЭГ), *компьютерная* (КТ) и *магнитно-резонансная* (МРТ) *томография*.

Хорошее контрастирование ликворной системы головного мозга, особенно при применении направленной ПЭГ, позволяет распознать водянку, пороки развития мозга, его атрофию, порэнцефалию, кистозно-слипчивые и рубцовые процессы.

КТ и МРТ позволяют количественно оценить выраженность гидроцефалии, установить особенности деформации ликворосодержащих систем, определить локальное и симметричное

расширение желудочков, судить о разобщении ликворных пространств, выявить гематому, опухоль, кисту и т.д.

Люмбальная и вентрикулярная пункция производится для определения ликворного давления на разных участках ликворной системы. При сообщающейся гидроцефалии люмбальное ликворное давление почти равно вентрикулярному. При окклюзионной гидроцефалии ликворное давление в желудочковой системе отличается от давления в терминальной цистерне позвоночного канала.

Лечение. Закупорка ликворных путей на различных уровнях ведет к развитию окклюзионной формы гидроцефалии, требующей хирургического вмешательства (вентрикулостомия, вентрикулоподапоневротический, вентрикулосубдуральный и вентрикулосубарахноидальный анастомозы, а также ликворошунтирующие операции с использованием различных дренажных систем и др.).

При открытой гидроцефалии преимущество имеет консервативное лечение, сочетающее дегидратацию с воздействием на исходный патологический процесс (менингоэнцефалит, интоксикация, травма, субарахноидальное кровоизлияние), а также сопутствующие проявления (эпилептический синдром, отставание в психомоторном развитии, парезы и т.д.).

В случаях острой прогрессирующей гидроцефалии назначаются лазикс внутримышечно – 0,7 мг на 1 кг массы тела, маннитол – 1 г на 1 кг массы тела в 15-20% растворе глюкозы, глицерин из расчета 1 г на 1 кг массы тела. При отсутствии эффекта от применения указанных препаратов и нарастании гипертензионного криза производится пункция боковых желудочков через большой родничок у грудных детей или через расширенный коронарный шов у детей более старшего возраста.

При хроническом многомесячном и иногда многолетнем течении гидроцефалии применяются диакарб, фонурит, диамокс.

Диакарб назначается из расчета 50-70-80 мг на кг массы тела в 2-3 приема. Максимальная суточная доза не должна превышать 750 мг. Одновременно с диакарбом назначаются препараты калия.

Диакарб может быть заменен верошпироном. Оба препарата назначаются по прерывистой схеме (3 дня прием, на 4-й день перерыв) в течение 1-2-3 мес., затем прием того или другого препарата сокращается до 2-3 раз в неделю.

Быстрое увеличение размеров головы у грудного ребенка после 4-го месяца жизни, несмотря на проводимую терапию, сопровождающееся отставанием в психомоторном развитии, появлением нижнего парапареза и других неврологических симптомов требует решения вопроса о необходимости оперативного вмешательства.

Правильный выбор хирургической тактики, адекватная предоперационная подготовка и эффективное послеоперационное лечение позволяет существенно снизить вероятность возникновения осложнений, связанных с шунтирующими операциями.

8.4. Кранио-вертебральные аномалии

Аномалии краниовертебральной области могут привести к нарушению функции мозжечка, ствола и верхних отделов спинного мозга, также возможны при этом и ликвородинамические расстройства.

Платибазия (базиллярная импрессия) – аномалия развития, проявляющаяся вдавлением основания затылочной кости и ската в заднюю черепную ямку. При этом затылочно-позвоночное сочленение и большое затылочное отверстие смещаются в краниальном направлении, что способствует к уменьшению объема субтенториального пространства. Зубовидный отросток II шейного позвонка располагается обычно выше и может даже вонзаться в большое затылочное отверстие.

Клинически указанные изменения проявляются симптомами поражения мозжечка, каудальных отделов ствола и верхних сегментов спинного мозга. Возможно возникновение окклюзионной гидроцефалии, проявляющееся симптомами повышения внутричерепного давления (головная боль, застойные соски зрительных нервов и т.д.).

Первые признаки заболевания чаще всего возникают в возрасте 12-15 лет и характеризуются приступообразными головными болями нередко с вынужденным положением головы и симптомами поражения мозжечково-стволовых структур. Нередко наблюдаются вегетативно-сосудистые расстройства и застойные явления на глазном дне, а также белково-клеточная диссоциация в спинномозговой жидкости.

Таким образом, клиника заболевания напоминает клинику опухоли задней черепной ямки, что может быть исключено только на основании рентгенологического исследования.

В случае сочетания базиллярной импрессии с ассимиляцией атланта указанные выше симптомы могут сопровождаться с синдромом высокой спинальной компрессии.

На рентгенограмме определяется базиллярная импрессия с выстоянием зуба эпистрофея над линией Чемберлена на 6-30 мм, над линией Мак-Грегора на 8-32 мм и над бимастоидальной линией на 10-15 мм. Основной угол имеет 120-140 градусов.

Лечение оперативное. Во время операции определяется утолщение чешуи затылочной кости, неправильное расположение атланта с захождением его дуги под задний край большого затылочного отверстия. Атланто-окципитальная мембрана оказывается значительно суженной. При вскрытии твердой мозговой оболочки обнаруживается

значительное количество арахноидальных сращений, аномальное расположение кровеносных сосудов.

Синдром Арнольда-Киари-Соловцева, или церебелломедуллярное уродство – врожденное опущение продолговатого мозга и миндалин мозжечка в суженное большое затылочное отверстие и удлинение полости IV желудочка, часть из которых располагается в верхнешейном отделе спинномозгового канала.

Клинически проявляется признаками окклюзионной гидроцефалии и симптомами поражения мозжечка, мозгового ствола и спинного мозга. Наблюдается прогрессирующее увеличение окружности головы. Могут выявляться атрофия мышц языка, грудинно-ключично-сосцевидных и трапециевидных мышц.

Диагноз основывается на данных клиники, рентгенографии черепа, КТ и МРТ.

Лечение хирургическое – шунтирующая операция и декомпрессивная ламинэктомия со скусыванием части затылочной кости, что необходимо для восстановления нормального оттока спинномозговой жидкости.

Синдром Клиппеля-Фейля – врожденная аномалия с уменьшением количества позвонков. Различают три типа слияния шейных позвонков:

- 1) слияние всех шейных и верхних грудных позвонков в костные блоки;
- 2) слияние в одном или двух сочленениях, сочетающееся со слиянием затылочной кости с атлантом и другими аномалиями;
- 3) слияние шейных позвонков в сочетании со слиянием нижних грудных и поясничных позвонков.

Больные нередко отстают в физическом и умственном развитии. Характерны низкий рост волос в шейно-затылочной области, укорочение шеи, общая дисплазия, ограничение подвижности головы и др. Возможны проводниковые расстройства, элементы бульбарного синдрома, мозжечковые симптомы, гидроцефалия.

В случае нарастания неврологической симптоматики и подтверждения диагноза на основании клиники и рентгенографии требуется нейрохирургическая помощь.

8.5. Недоразвитие спинного мозга

В раннем внутриутробном периоде вследствие дизэмбриогенеза могут наблюдаться пороки развития спинного мозга вплоть до полного его отсутствия (амиелия). Наиболее часто наблюдаются аномалия развития центрального канала и образование полостей (гидромиелия), шва (дизрафия) и различные смещения в структуре серого и белого вещества (гетеротопии), недоразвитие отдельных ядер и групп клеток

спинного мозга, главным образом, передних рогов. Иногда обнаруживается дефект в виде удвоения спинного мозга (дипломиелия).

Частичное недоразвитие спинного мозга клинически ничем не проявляется в течение длительного времени. Но иногда могут быть нерезко выраженные симптомы в виде снижения или отсутствия сухожильных рефлексов, расстройств чувствительности и сфинктеров.

Одним из частых пороков развития спинного мозга является **миелодисплазия**.

При этом могут быть чувствительные расстройства, чаще в виде локальных или более распространенных гипестезий, иногда вегетативно-сосудистые дисфункции в виде похолодания конечностей, акроцианоза и др. При осмотре можно увидеть нерезко выраженный сколиоз. В дальнейшем может не быть никаких проявлений и миелодисплазия остается в скрытом состоянии.

В случаях прогрессирующего течения миелодисплазии спонтанно или под влиянием травм, инфекций и других дополнительных факторов выявляются симптомы поражения спинного мозга в виде умеренно выраженной слабости ног, недержания мочи.

Прижизненная диагностика пороков развития спинного мозга возможна при применении магнитно-резонансной томографии (МРТ) и выявлении дефектов развития позвоночника на спондилограммах.

8.6. Спинномозговые грыжи

Нарушение формирования в процессе эмбриогенеза «срединного шва» (дизрафия), проявляющееся незаращением дужек позвонков (spina bifida) приводит к выпячиванию через дефекты в дужках позвонков содержимого позвоночного канала, т.е. образованию грыжевого мешка.

Попадание в грыжевой мешок только мозговых оболочек и ликвора называется оболочечной (менингоцеле), если в нем окажутся и нервные корешки – оболочечно-корешковой (менингоррадикулоцеле), а также и спинного мозга – оболочечно-спинномозговой (миеломенингоцеле). Они обычно выявляются у новорожденных и чаще локализуются в пояснично-крестцовом отделе.

При менингоцеле заполненный ликвором мешок выпячивается над поверхностью тела больного. Он может быть суженным у основания (имеет ножку). Полость грыжевого мешка сообщается с субарахноидальным пространством через небольшое отверстие. При этом неврологические симптомы не всегда бывают.

Менингоррадикулоцеле и миеломенингоцеле, как правило, сопровождаются дефектами развития спинальных корешков и спинного мозга. Неврологическая симптоматика при этом проявляется в виде вялых парезов и параличей ног, расстройств чувствительности и трофики, нарушений функций тазовых органов. Основание грыжевого мешка обычно широкое. Нередко бывают и другие пороки развития.

Лечение спинномозговых грыж, в основном хирургическое, целесообразность которого определяется индивидуально.

8.7. Сирингомиелия

Сирингомиелия (*syringos* – полость, *myelon*- спинной мозг) – хроническое заболевание, при котором расширен в норме облитерированный центральный канал спинного мозга или же вблизи от него в сером веществе имеются полости и глиальные разрастания (спинальный глиоз или глиоматоз).

В **этиологии** сирингомиелии ведущее место занимает порок эмбрионального развития спинного мозга с дефектом зарощения шва в том месте, где происходит смыкание обеих половин медуллярной трубки, приводящее к незарощению центрального канала (дизрафия).

Одним из вариантов формирования сирингомиелии, с позиции гидродинамической теории, является частичная окклюзия ликворных путей вследствие стеноза или атрезии отверстий Можанди и Лушки, обеспечивающих распространение ликвора из желудочковой системы в субарахноидальное пространство. При этом вместо обычной редукции центрального канала происходит постепенный дренаж его, в результате чего формируется гидромиелия.

Сирингомиелию следует считать мультифакторным заболеванием с генетической обусловленностью. По наследству передается дизрафический статус с повышенной чувствительностью к неблагоприятным условиям среды и сниженными адаптационными возможностями.

Характерная для сирингомиелии неполноценность структур центральной нервной системы обычно в течение какого-то времени компенсируется и проявляется обычно у людей старше 20 лет.

Патоморфологические изменения локализуются преимущественно в ниже-шейном и верхне-грудном отделах спинного мозга. На разрезе спинного мозга обнаруживаются полости неправильной формы, располагающиеся в сером веществе вокруг центрального канала и окруженные валом глиозного новообразования. В ряде случаев эти полости образуются за счет расширения центрального канала (гидромиелия). Полости и глиозные разрастания занимают обычно несколько сегментов спинного мозга.

Классификация. Предложено несколько классификаций сирингомиелии, учитывающие в основном преобладание поражений тех или иных отделов спинного мозга по длиннику и поперечнику.

Н.А. Борисова с соавт. (1989) предложила классификацию сирингомиелии, учитывающую клинические формы, степень выраженности клинических проявлений, распространенность, тип течения и стадии развития процесса.

Клинические формы: заднероговая, переднероговая, вегетативно-трофическая, смешанная, бульбарная и сочетанная с краниовертебральными аномалиями.

Распространенность процесса: спинальная (шейная, грудная, пояснично-крестцовая и тотальная), стволовая и стволово-спинальная.

Степень выраженности: легкая, средняя и тяжелая.

Тип течения: непрогредиентный, медленно прогрессирующий и быстро прогрессирующий.

Стадия развития процесса: дебют (начало), нарастание и стабилизация.

Клиника. Чаще всего заболевание начинается с утраты болевой и температурной чувствительности при сохранности тактильной и проприоцептивной в виде «куртки» или «полукуртки», что связано с поражением задних рогов и спайки спинного мозга. Они могут быть односторонними или двусторонними и чаще выявляются в нижнешейных, верхних и срединных грудных дерматомах.

Иногда первым признаком болезни являются боли в той же зоне. Они упорные, глубинные, тупые, жгучие и обусловлены раздражением не только нейронов, расположенных в задних рогах, но и вегетативных (симпатических клеток боковых рогов спинного мозга).

Выпадение функций боковых рогов спинного мозга приводят к вегетативно-трофическим расстройствам (цианоз, гипергидроз, отек кисти, длительно незаживающие язвы). Часто отмечается кифосколиоз грудного отдела позвоночника и дистрофические изменения в костях. Любое механическое или температурное раздражение в связи с нарушением болевой и температурной чувствительности может привести к ожогам, длительно незаживающим язвам, а иногда и к спонтанной ампутации пальцев.

Поражение цилиоспинального симпатического центра приводит к развитию синдрома Бернара-Горнера.

При вовлечении в патологический процесс и передних рогов спинного мозга наблюдается атрофический парез мышц верхних конечностей, особенно мелких мышц кистей («когтистая» или «обезьянья» кисти).

Распространение патологического процесса в боковые столбы спинного мозга способствует появлению признаков пирамидной недостаточности в ногах и нарушению чувствительности по проводниковому типу ниже пораженных сегментов.

Клиническая картина бульбарной формы (сирингобульбия), обычно сочетающаяся с поражением спинного мозга, осложняется появлением признаков бульбарного синдрома. Поражение ядра нисходящего корешка тройничного нерва ведет к диссоциированным расстройствам чувствительности сначала в наружной, а затем и в отдельных зонах Зельдера на лице. Возможен периферический паралич языка, глотки,

гортани и мягкого неба, что связано с вовлечением в патологический процесс ядер XII, IX и X пар черепно-мозговых нервов.

Спинномозговая жидкость при сирингомиелии не изменена, но в запущенных случаях выявляется белково-клеточная диссоциация.

На спондилограммах часто определяется незаращение дужек шейных позвонков и аномалии краниовертебральной области.

Весьма информативной является МРТ, позволяющая определить наличие полостей в спинном мозге и краниовертебральные аномалии.

Для решения вопросов трудоспособности и выбора лечебной тактики важное значение имеет определение степени выраженности клинических проявлений и нарушений приспособительной активности, а также характеристика течения и стадии развития сирингомиелии.

При легкой степени наблюдаются чувствительные и вегетативно-трофические расстройства при незначительном нарушении приспособительной активности в ситуациях, предъявляющих повышенные требования к организму.

Средняя степень характеризуется нарушением приспособительной активности в обычных жизненных ситуациях и наличием умеренно выраженных двигательных и чувствительных и выраженных вегетативно-трофических расстройств.

Тяжелая степень сопровождается утратой трудоспособности и ограничением элементарного самообслуживания в связи с развитием глубоких парезов верхних и нижних конечностей, чувствительных и вегетативно-трофических расстройств.

Отсутствие нарастания неврологических проявлений и нарушений приспособительной активности в течение длительного времени характерно для непрогредиентного течения сирингомиелии. При медленно прогрессирующем течении наблюдается постепенное нарастание симптомов поражения с наличием выраженных отклонений в гомеостазе. Быстрое прогрессирование сопровождается бурным нарастанием симптомов со значительным распространением процесса и глубокими отклонениями в гомеостазе.

Стадия дебюта и стадия нарастания клинических проявлений сирингомиелии сопровождаются изменениями в гомеостазе, указывающими на активное течение патологического процесса. Стадия стабилизации обычно наступает после лечения, а иногда и спонтанно.

Лечение должно быть направлено на стабилизацию процесса. Методом выбора для воздействия на основной патологический процесс в настоящее время является рентгено- и радионуклидная терапия, а при выявлении кисты- ламинэктомия (опорожнение кисты по П.П. Пусеппу) и в случаях сочетания с аномалией Арнольда-Киари - декомпрессия задней черепной ямки и ламинэктомия С₁-С₂, вскрытие твердой мозговой оболочки и кисты. При расположении кисты в грудном отделе осуществляется шунтирующая операция – один конец шунта

имплантируется в полость кисты, а другой – в плевральную полость. Наряду с этим, для достижения стабилизации патологического процесса и устранения патогенетической основы рецидива следует проводить корригирующую терапию.

Успех лучевой терапии зависит от стадии заболевания и правильности выбора метода облучения. Облучение проводится по полям с захватом 6-7 сегментов спинного мозга, при сирингобульбии - затылочную область. Суммарная доза на каждое поле достигает 600-800 рентген. Всего проводится 5-6 курсов лечения. Второй курс следует проводить через 3-6 месяцев, третий – через 6-8 месяцев, а последующие курсы - через 1-1,5 года. Эффект проявляется уменьшением болей, парестезии, чувствительных, двигательных, вегетативно-сосудистых и трофических расстройств. Полной ликвидации неврологического дефицита при этом не наблюдается. Нередко могут быть побочные эффекты рентгенотерапии, проявляющиеся головной болью, тошнотой, анорексией, болью в области сердца и лейкопенией. Поэтому целесообразно применение лучевой терапии под прикрытием аминокислотных препаратов, белковых гидролизатов в сочетании с витамином В₆, унитиола и купренила, ангиопротекторов и других вазоактивных препаратов.

Для коррекции гомеостаза вместо медикаментозных препаратов можно использовать рефлексотерапию (10 сеансов электропунктуры или акупунктуры, или аурикулотерапии).

Положительный эффект отмечается при применении родоновых ванн. Оптимальная разовая доза радиотерапии – 182 нКи/л продолжительностью 15 мин при температуре 36-37 градусов (12 сеансов на курс). Наилучший эффект отмечается в случаях сочетания раздражающей терапии с медикаментозными средствами (прозерин, дибазол, витамин В₁, стрихнин, дуплекс и др.).

Достаточно эффективной на сегодняшний день при лечении сирингомиелии является радионуклидная терапия с использованием радиоактивных изотопов йода-131, фосфора-32 и золота-198. Наибольшее применение находит йод-31, который назначается внутрь через 2 часа после завтрака в растворе по 50-100 мкКи (1,85 мБК) 1 раз в 3 дня. Курсовая доза для взрослых 500-700 мкКи (18,5-20 мБК). Доза для детей в два раза меньше. Необходимо проводить повторные курсы лечения йодом-131 не раньше, чем через 10 месяцев. Всего рекомендуется 4-5 курсов. Наилучший эффект при этом отмечается на ранних стадиях заболевания. Эффект радионуклидной терапии повышается при ее сочетании с медикаментозными препаратами или рефлексотерапией.

Лечение сирингомиелии нужно начинать как можно раньше с последующим повторением лечебных воздействий.

ГЛАВА IX. ПРЕ- И ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

9.1. Этиология и клиническая классификация

На долю поражений нервной системы пре- и перинатального периода приходится 60-80% неврологических заболеваний у детей, из которых 1/3 составляет пренатальное поражение мозга.

Организм развивающегося плода и организм матери связаны тесными узами. Болезни беременной женщины, а также различные факторы окружающей среды, отрицательно влияющие на ее организм, могут изменять нормальный эмбриогенез, что является причиной самопроизвольного аборта, внутриутробной гибели эмбриона или плода, преждевременных родов и рождения детей с пороками развития.

На половые клетки родителей, на стадиях, предшествующих зачатию, на течение беременности, эмбрио- и фетогенез оказывают влияние огромное количество вредных факторов, которые согласно существующей классификации, подразделяются на следующие группы:

I. Физические факторы:

1) механические (травма, изменения внутриматочного давления, многоплодие, миома матки, маточные сокращения, многоводие и маловодие, внематочная имплантация, давление близлежащих органов);

2) термические (тепловой шок, гипотермия);

3) лучевые (ультрафиолетовое, рентгеновское, радиоактивное, космическое облучение).

II. Химические факторы:

1) гипоксия;

2) недостаток йода;

3) влияние медикаментов, ядов и пр.

III. Биологические факторы:

1) недостаток или избыток витаминов;

2) инфекции и интоксикации;

3) антигены (Rh-антитела, групповая несовместимость крови, недостаток или избыток питания);

4) возрастные (связанные с количеством родов и аборт, аномалии плаценты, изменения гормонального профиля, общего состояния, перенесенными болезнями);

5) стрессовые воздействия.

В пренатальном периоде развития повреждающие факторы оказывают влияние как на генетический аппарат зародышевых клеток, так и на разные стадии развития эмбриона и плода. Зародыш особенно ранним на ранних этапах формирования (1-2 месяца утробного существования), т.е. в период органогенеза и бурной дифференцировки

тканей и органов. В зависимости от времени воздействия различают четыре группы повреждений:

1) гематопатии – повреждение зародышевых клеток у родителей на стадии, предшествующей зачатию;

2) бластопатии – повреждения, возникающие в период бластогенеза, т.е. на ранней стадии дифференциации оплодотворенного яйца (первые 3 недели после оплодотворения);

3) эмбриопатия – повреждение во время органогенеза (с конца 3-й недели до конца 4-го месяца беременности);

4) фетопатии – повреждения во время развития плода (с 5-го месяца беременности) на фазе морфологического и функционального созревания органов и систем будущего ребенка.

К основным причинам, вызывающим нарушение внутриутробного развития эмбриона и плода, относятся перинатальные инфекции, обменные нарушения, фармакологические и радиоактивные воздействия.

Этиологическая неоднозначность морфофункциональных изменений в центральной нервной системе новорожденных и детей раннего возраста требует дифференцированного подхода к диагностике поражений мозга с учетом периода воздействия.

Клиническая классификация поражений нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста, разработанная коллективом Московского НИИ педиатрии и детской хирургии (Ю.А. Якунин, Э.И. Ямпольская, С.Л. Кипнис, А.С. Буркова, 1981) предусматривает следующие периоды.

Период действия вредного фактора:

1) пренатальный - эмбриональный (ранний фетальный - до 28 недель);

2) перинатальный - антенатальный (поздний фетальный - после 28 недель), интранатальный и постнатальный.

Этиология (доминирующий фактор): гипоксия (асфиксия), травма, инфекция, интоксикация, врожденные нарушения метаболизма, хромосомные aberrации, неуточненные и неклассифицированные факторы.

Степень тяжести: легкая - нарушения гемодинамики (дисциркуляция, обратимые морфофункциональные сдвиги); средняя (отечно-геморрагические явления, врожденная недостаточность функциональных систем, дистрофические изменения, очаговый глиоз); тяжелая (отек мозга, массивное кровоизлияние, глубокие нарушения метаболизма, грубый дефект развития, дегенеративные изменения, атрофии, глиоз).

Период болезни: острый (до 1 мес.); подострый или ранний восстановительный (до 3-4 мес.); поздний восстановительный (от 4 до 12 мес., иногда до 2-х лет).

Уровень поражения (оболочки мозга и ликворопроводящие пути, кора большого мозга, подкорковые структуры, ствол, мозжечок, спинной мозг, периферические нервы, сочетанные формы).

Клинические синдромы:

1) синдромы острого периода (повышенной нейрорефлекторной возбудимости, общего угнетения - вялость, адинамия; гипертензивный, гипертензивно-гидроцефальный, судорожный, коматозное состояние);

2) синдромы восстановительного периода (астеноневротический – церебрастенический, вегетативно-висцеральных дисфункций, двигательных нарушений-центральные и периферические парезы, параличи, гиперкинезы, эпилептический синдром, гидроцефальный, задержки психомоторного и предречевого развития, в т.ч. с преобладанием нарушения статико-моторных функций или с преобладанием нарушения психики).

Возможные исходы:

1) выздоровление;

2) задержка темпа психофизического и речевого развития;

3) энцефалопатия, проявляющаяся рассеянными очаговыми микросимптомами, умеренной внутричерепной гипертензией, компенсированной гидроцефалией, астеноневротическим синдромом и неврозо - и психопатоподобными состояниями;

4) грубые органические формы поражения нервной системы с выраженными двигательными, речевыми, психическими расстройствами (олигофрения, эпилепсия, прогрессирующая гидроцефалия и др.).

9.2. Гипоксия плода и новорожденного

Гипоксия (асфиксия) плода и новорожденного – сложный многофазный процесс, возникающий вследствие острого прекращения или неоднократного ограниченного поступления кислорода, а также избыточного накопления в организме углекислоты и других недоокисленных продуктов обмена.

К факторам, способствующим асфиксии, относятся заболевания и дефекты развития мозга плода, которые наблюдаются у 25-27% родившихся в асфиксии. Часто причиной является недостаток кислорода в организме матери при ее заболеваниях, кровопотере и интоксикациях. Она может быть связана также с нарушением оксигенации на пути от матери к плоду в результате ограниченной циркуляции крови в сосудах пуповины или расстройством маточно-плацентарного кровообращения.

По механизму развития гипоксия (асфиксия) делится на следующие разновидности:

1) гипоксическая, обусловленная ограничением доставки кислорода или внезапным прекращением его поступления (аноксия);

2) гипоксемическая, развивающаяся при заболеваниях системы органов дыхания;

3) циркуляторная, связанная с расстройством кровообращения (фазы дилатации, вазоконстрикции, дистонии, атонии) и сопровождающаяся венозным застоем (стазом) в сосудах мозга;

4) тканевая, обусловленная нарушением тканевых окислительных процессов в связи с потерей клетками способности использовать добавляемый кровью кислород.

Возникающая и нарастающая во время родов гипоксия, раздражая дыхательный центр, способствует появлению у плода истинных дыхательных движений, что является причиной аспирации околоплодных вод, обтурации дыхательных путей, асфиксии и остановки дыхания.

При тяжелой асфиксии новорожденных развивается декомпенсированный метаболический ацидоз, который наиболее быстро возникает у недоношенных новорожденных. Резко выраженный метаболический ацидоз приводит к параличу дыхательного центра.

В возникновении паралича дыхательного центра и развитии асфиксии рефлекторные воздействия и циркуляторные нарушения имеют более важное значение, чем развивающийся ацидоз. Однако первая реакция ткани на гипоксию происходит на биохимическом уровне.

Гипоксия приводит к повреждению дыхательных ферментов - сукциндегидрогеназы, флавиновых ферментов, цитохромоксидазы. При тяжелой гипоксии анаэробный гликолиз, являющийся одним из ведущих механизмов адаптации к условиям гипоксии, не может обеспечить значительного количества энергии. К тому же накопление конечного продукта гликолиза - лактата может ингибировать этот энергетический путь обеспечения, в результате чего в тканях мозга падает концентрация макроэргических соединений, нарушаются фазы окислительного фосфорилирования в митохондриях нейронов. Наряду с этим наступает накопление токсических продуктов обмена, способствующих развитию отека мозга.

Развивающийся при асфиксии протеолиз в условиях нарушения мочевино-образовательной функции обуславливает гипераммониемию, сопровождающуюся у новорожденных синдромом нейротоксикоза, комой и отеком мозга.

Развитию отека мозга способствуют нарушения электролитного баланса и другие метаболические расстройства, вызывающие значительные сдвиги осмотического давления в плазме крови и спинномозговой жидкости, смещение осмотического градиента в сторону его повышения в тканевых структурах, а также снижение уровня лецитина в клетке.

Следует отметить, что независимо от причины асфиксии патологические изменения наступают вследствие недостаточного обеспечения кислородом и нарушения тканевого дыхания.

Согласно последним данным, у новорожденных, перенесших гипоксию на фоне снижения и подавления ферментных реакций, происходит повышение интенсивности свободно-радикального окисления липидов, проявляющееся нарастанием фракций промежуточных продуктов - диеновых конъюгатов и шифовых оснований.

Кислородное голодание приводит к парезу мозговых сосудов, переполнению их кровью, отеку вещества мозга, микрогеморрагиям, которые в дальнейшем могут оказаться причиной тяжелых дегенеративных изменений мозговой ткани.

Из общего числа родившихся асфиксия наблюдается у 4-6% новорожденных.

Асфиксия – полиэтиологический синдром. Гипоксия плода часто сочетается с асфиксией новорожденного, возникающей в период родов или вскоре после рождения. Сочетанная пре- и перинатальная гипоксия чаще всего представляет серьезную опасность для организма плода и является одной из ведущих причин перинатальной смертности.

У новорожденных различают синюю (*asphyxia livida*) и бледную или белую (*asphyxia pallida*) асфиксию, которые, не являясь последовательными фазами с обязательным переходом одной формы в другую, отличаются патогенетически и клинически.

Белая асфиксия возникает при острой кислородной недостаточности (аноксия), обусловленной выпадением и сдавлением пуповины, преждевременной отслойкой плаценты и др. и клинически развивается по типу шока с острыми гемодинамическими нарушениями, проявляющимися замедлением сердечных сокращений плода или аритмией, приглушением сердечных тонов, отсутствием пульсации спавшейся пуповины и падением артериального давления.

Синяя асфиксия развивается в связи с недостатком кислорода и избытком углекислоты у новорожденного. Сердечные сокращения замедлены, тоны сердца более отчетливы, артериальное давление в пределах нормальных колебаний, тургор пуповины и ее пульсация в той или иной степени сохранены. Развитие и нарастание ее проявлений происходят более медленными темпами.

9.3. Внутрочерепная родовая травма

Внутрочерепная родовая травма – сдавление мозга, размозжение и разрыв тканей, обусловленные механическими влияниями повреждающих факторов в процессе родов.

К факторам, вызывающим внутрочерепную родовую травму, относятся несоответствие родовых путей и размеров черепа, аномалии

предлежания, раннее излитие воды и слишком бурная или затяжная родовая деятельность с применением инструментальных пособий.

Резкое сокращение пауз между схватками в самом начале родового акта снижает защитные системы плода и лишает необходимого периода адаптации. При этом чрезмерные усилия короткого потужного периода во много раз превышает физиологические пределы выносливости мозговых структур, сосудов и оболочек. Чрезвычайно существенным механическим компонентом является также разница между внутриматочным и атмосферным давлением. Уменьшение давления в месте присасывания в период установления в раскрывшемся зеве матки головы способствует не только к переполнению сосудов, но и повреждению последних с развитием периваскулярного отека тканей и образованием кефалогематомы. Наряду с этим возникает также застой и кровоизлияния в оболочки и в вещество мозга.

Экзогенные воздействия изгоняющих плод сил и сопротивление родовых путей, особенно при их несоразмерности, наиболее сильно испытывают череп, мозг и системы обеспечения гемодинамики. Деформация черепа в процессе родов приводит к дислокации и повреждению стволовых структур мозга. Смещение костных пластин черепа является причиной разрыва дубликатур твердой мозговой оболочки, повреждения синусов, сосудов и развития внутричерепных кровоизлияний.

Под влиянием травмирующих факторов наступают местные и общие реактивные изменения тканевых структур мозга. При легкой травме морфологические изменения незначительны или могут отсутствовать. При травме средней тяжести особенно при ее тяжелой форме, наряду с надрывом синусов, разрывом сосудов с развитием кровоизлияний и образованием гематом, могут быть изменения паренхимы мозга в виде незначительных дистрофий или даже выраженного некроза. В области непосредственного повреждения наблюдаются некроз и геморрагические размягчения. Нарушение структуры стенки сосудов и ее расслоение, закрывая его просвет, приводит к выключению питания крупного бассейна с последующим развитием ишемии и некроза. Возможно появление аневризм.

В прилегающих слоях видны дистрофические изменения, расстройства микроциркуляции, диапедезные кровоизлияния и отеки, и в более отдаленных участках - обратимые дистрофические изменения нейронов, вазомоторные расстройства и менее выраженные явления отека. Значительные, иногда достигающие до некроза, изменения возникают и в участках мозга, подвергавшихся повреждению при ударе в противоположную стенку черепа.

9.4. Клиника перинатальных поражений головного мозга

В основе поражения мозга новорожденного нередко лежит сочетание факторов, главными из которых являются гипоксия и родовая травма, что затрудняет выделение ведущей причины перинатальной энцефалопатии. В подобных случаях в диагнозе следует выделить не один, а два этиологических фактора (например, гипоксически-травматическая энцефалопатия).

Отсутствие выраженных симптомов поражения нервной системы у новорожденного ребенка с неблагоприятным периодом внутриутробного развития и родов не должно служить основанием для их исключения в более позднем периоде.

На последующее развитие ребенка основное влияние оказывают тяжесть повреждений, локализация патологического процесса, своевременность диагностики неврологических проявлений и их лечение.

В определении и оценке степени выраженности неврологических проявлений у новорожденных важное значение имеют данные анамнеза. Тщательный анализ факторов риска дает представление об условиях формирования плода, характере и тяжести мозговых нарушений.

В *остром периоде* выделяют три клинические формы: легкую, среднетяжелую и тяжелую.

Легкая форма перинатальной энцефалопатии обычно характеризуется благоприятным течением пренатального периода. Асфиксия бывает кратковременной (до 5 мин.). Кожные покровы новорожденного цианотичны, наблюдается умеренная тахикардия. Функциональные расстройства деятельности нервной системы протекают в виде повышенной рефлекторной возбудимости, которые, в основном, связаны с преходящим нарушением гемодинамики и исчезают к 2-4 неделе жизни ребенка. В возникновении этих нарушений важное значение имеют кратковременные гипоксические воздействия, сочетающиеся с влиянием родового стресса.

Среднетяжелая форма перинатальной энцефалопатии обычно наблюдается у новорожденных с более длительной асфиксией (7-15 минут). При анализе ante- и интранатального периодов, как правило, устанавливаются частые осложнения беременности у матери, в ряде случаев выясняется рождение детей с помощью акушерских пособий (щипцы, вакуум-экстрактор).

В клинике этой формы преобладает общее угнетение и гипертензионно-гидроцефальный синдром. Выражен цианоз кожных покровов, тахикардия сменяется брадикардией. Тоны сердца приглушены. Нередко отмечается нарушение ритма дыхания.

Очаговые неврологические симптомы проявляются угнетением врожденных рефлексов, симптомами поражения отдельных черепно-мозговых нервов, асимметрией мышечного тонуса. Спонтанная двигательная активность отсутствует в первые 7-10 дней и более. В первые 5-7 дней могут быть кратковременные полиморфные судороги.

Клинические проявления острого периода, обусловленные развитием периваскулярного и межклеточного отека мозга, у больных со среднетяжелой формой могут сохраняться на протяжении 1,5-2 месяцев и дольше и нередко сопровождаются нарушением секреции и резорбции спинномозговой жидкости.

При *тяжелой форме* перинатальной энцефалопатии преобладают прекоматозные и коматозные состояния, степень тяжести которых обусловлена анте-, интра- и постнатальной гипоксией с развитием генерализованного отека.

Влияние гипоксии при этой форме часто сочетается механическими воздействиями в процессе родов, приводящими к массивным внутричерепным кровоизлияниям. Нередко выявляется пренатальная отягощенность токсико-инфекционными и другими факторами.

Сразу же после рождения определяется выраженная вялость, адинамия, крик слабый или отсутствует. Врожденные рефлексы, включая сосание и глотание, резко угнетены или не вызываются в течение 10-15 дней. Зрачки сужены, возможна анизокория. Реакция их на свет слабая или отсутствует. Корнеальные рефлексы резко снижены. Нередко наблюдаются расходящееся косоглазие, поражения лицевого нерва по центральному или периферическому типу, горизонтальный или вертикальный нистагм. Сухожильные рефлексы не вызываются.

Кожные покровы цианотичные. Дыхание ритмичное с частыми апноэ. Пульс замедлен, аритмичен, тоны сердца приглушены. Артериальное давление снижено. Наблюдаются повторные судороги с преобладанием тонического компонента.

Тяжесть состояния больных определяется генерализованным отеком мозга, внутричерепными кровоизлияниями, нередко возникающими на фоне дефекта развития мозга.

Субарахноидальное кровоизлияние, обусловленное тяжелой гипоксией или массивным субтенториальным кровоизлиянием при осложненных родах, а также нарастающая при этом гематома способствуют появлению симптомов сдавления и дислокации ствола мозга, сопровождающихся нарушением витальных функций.

В *восстановительном периоде* у новорожденных, перенесших легкую и среднетяжелую формы гипоксического и травматического повреждения головного мозга, могут наблюдаться значительные восстановления нарушенных функций. В то же время нередко в течение постнатальной жизни наступают состояния декомпенсации, которые наиболее часто проявляются в виде церебрастенического синдрома.

Это связано с созреванием и началом функционирования новых структур, формированием гностической формы деятельности мозга, что в процессе дальнейшего роста представляют повышенные требования, которые могут привести к переутомлению и ограничению адаптационных возможностей и на этом фоне возникновению различных интоксикаций и инфекций.

В восстановительном периоде наблюдаются церебрастенический синдром, вегетативно-висцеральные дисфункции, двигательные нарушения, эпилептиформный и гидроцефальный синдромы, задержка психомоторного и предречевого развития.

Церебрастенический синдром характерен для детей с легкой формой перинатальной энцефалопатии. На фоне нормального психического и физического развития появляются эмоциональная лабильность, двигательные беспокойства, возникающие при незначительных воздействиях изменений окружающей среды на зрительный, слуховой и тактильный анализаторы. Наряду с этим отмечаются усиление врожденных рефлексов, спонтанный рефлекс Моро, периодический мелкоамплитудный тремор, поверхностный непродолжительный сон.

Клинические проявления церебрастенического синдрома усиливаются под влиянием интеркуррентных заболеваний, травм, вакцинации и различных стрессовых ситуаций.

Синдром вегетативно-висцеральной дисфункции является проявлением нарушения регулирующего влияния высших вегетативных структур на сердечно-сосудистую систему и функциональное состояние внутренних органов.

В клинической картине ярко выступают вегетативно-сосудистые расстройства (преходящий цианоз, тахикардия, тахипноэ, сменяющиеся приступами брадикардии и брадипноэ, иногда апноэ), нарушения терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии (пилороспазм, усиление перистальтики, урчания, запоры, срыгивания, рвоты).

Синдром двигательных нарушений характеризуется повышением или снижением двигательной активности, моно- или гемипарезом (реже тетрапарезом), гиперкинезами. При поражениях мозжечка или передних рогов спинного мозга наблюдается снижение мышечного тонуса, а при поражениях пирамидных клеток коры тонус мышц повышен.

Врожденные рефлексы имеют парадоксальную динамику - угнетение рефлексов сосания и глотания наряду с усилением, а в дальнейшем с задержкой обратного развития рефлексов орального автоматизма, Робинзона, Бабкина, шейно-тонического.

Электромиографические исследования, наряду с уточнением локализации очага, помогают выявлению субклинических двигательных расстройств.

Двигательная адинамия, гипотония мышц, отсутствие сосания и глотания, раннее выявление и длительная задержка шейно-затылочного рефлекса относятся к наиболее неблагоприятным прогностическим признакам.

Эпилептиформный синдром, проявляющийся судорогами полиморфного характера от мелких приступов типа абсансов, парциальных, пропульсивных, ретропульсивных до генерализованных тонико-клонических, могут прекращаться по мере исчезновения гемодинамических нарушений и стихания отека мозга и внутричерепной гипертензии. Нередко прекратившись в остром периоде, под влиянием различных факторов припадки вновь возобновляются через 1,5-2 месяца, иногда и позже. В ряде случаев при наличии ишемии, очагов некроза, участков кровоизлияний и их трансформации этот синдром с самого начала приобретает прогрессивное течение, усложняясь в своей форме, нарастая по частоте и тяжести.

Эпилептический характер приступов подтверждается появлением на ЭЭГ отдельных и групповых острых волн, серии высокоамплитудных волн, комплексов пик-волна в сочетании с пароксизмальными вспышками генерализующихся гиперсинхронных биопотенциалов.

Гидроцефальный синдром может быть в виде открытой наружной гидроцефалии. Внутренняя гидроцефалия часто сопровождается микроцефалией и при этом повышения внутричерепного давления не бывает. Диагноз подтверждается на основании ультразвукового исследования, КТ и МРТ головного мозга.

Быстрое и значительное увеличение окружности головы, а также сочетание гидроцефалии с макроцефалией указывают на неблагоприятное в прогностическом отношении течение гидроцефалии.

Синдром задержки психомоторного и предречевого развития характеризуется нарушением статико-моторных и психических функций, а также предречевого и речевого развития.

При нарушении статико-моторных функций ребенок начинает позднее, чем в норме, держать голову, поворачиваться, сидеть, стоять и ходить, а в случаях задержки психического развития позднее фиксирует взгляд, прослеживает за игрушкой, долгое время не узнает мать и плохо ориентируется в окружающей обстановке.

Нарушения предречевого и речевого развития проявляется слабым криком или его отсутствием, нарушением этапов и темпов развития речи (задержкой формирования голосовой активности, словообразования, понимания речи, артикуляции, алалией, дизартрией и т.д.).

Прогностически наиболее неблагоприятна длительная задержка психического развития.

Указанные выше синдромы восстановительного периода бывают разной степени выраженности и длительности, что зависит от степени

тяжести поражения головного мозга и своевременности применения лечебных мероприятий.

9.5. Лечение перинатальной патологии головного мозга

Тактика и объем лечения новорожденных в остром периоде заболеваний определяются в зависимости от степени тяжести поражения головного мозга.

При *легкой степени* на фоне охранительного режима и хорошего ухода применяется щелочное питье (4% раствор гидрокарбоната натрия пополам с 5% раствором глюкозы по 1 чайной ложке 3 раза в день), витамин К по 0,003г 2 раза в день, витамины В₁ и В₂ по 0,002 мг 2-3 раза в день, 5-10-% раствор хлорида кальция внутрь по 3-5 мл 3 раза в день, бромиды (1% раствор бромиды натрия по 1 чайной ложке 3 раза в день), фенобарбитал по 0,001 г на 1 кг массы тела 2 раза в день.

Новорожденным со *среднетяжелой формой* поражения, наряду с мероприятиями по устранению гипоксии, применяют гемостатические препараты (рутин по 0,005 г 2-3 раза в день, викасол по 0,002 г 2 раза в день внутрь), а также 10% раствор хлорида кальция или глюконата кальция в указанных выше дозах. Для ликвидации метаболического ацидоза 4 % раствор гидрокарбоната натрия вводят внутривенно. Необходимое его количество вычисляется по формуле:

$$\text{Количество миллилитров 4\% раствора} = \frac{\text{масса тела ребенка (кг)}}{3} \times \text{Дефицит оснований (ВЕ), определяемый на аппарате}$$

«Микроаструп»

Щелочные препараты назначаются под контролем кислотно-щелочного состояния, электролитов крови и осмотического давления плазмы.

При гипертензионно-гидроцефальном синдроме применяется дегидратационная терапия (ацетазоламид из расчета 30-50 мг/кг/сут в 1-2 приема внутрь, по схеме (2+2-) или (3+2-), в которой «плюс» означает прием препарата, «минус» отмена препарата; фуросемид по 1-3 мг на 1 кг массы тела ребенка в сутки в 2-3 приема внутрь, внутримышечные инъекции 25% раствора сульфата магния по 0,2-0,3 мл на 1 кг массы тела ежедневно в течение 5 дней, а в случаях быстрого прогрессирования отечно-гипотензивных явлений фуросемид вводят внутримышечно в разовой дозе 0,001 г на 1 кг массы тела ребенка 2-3 раза в сутки в течение 4-5 дней с одновременной дачей панангина внутрь по ¼ таблетки 2 раза в день или 5% ацетата калия 1-2 раза в день. При отечно-геморрагическом синдроме назначение фуросемида следует сочетать с осмотическими диуретиками.

При инфузионной терапии (ГОМК, реополиглюкин) необходимо уменьшить количество бикарбоната натрия в 2 раза.

Для лечения *тяжелых форм* поражения головного мозга необходимы покой и холод на голову в сочетании с гемостатической терапией, включающей внутримышечное введение 1% раствора викасола по 0,3 мл 2 раза в течение 4-5 дней и другие (приведенные выше) препараты.

Дегидратационная терапия предусматривает внутривенное капельное введение маннитола по 0,5-1,5г на 1 кг массы тела в сутки в изотоническом растворе хлорида натрия или в 5% растворе глюкозы, фуросемид внутривенно, внутримышечно 0,001г на 1 кг массы тела с дачей панангина внутрь по ¼ таблетки 2 раза в день.

С целью дезинтоксикации внутривенно вводят гемодез по 10-15 мл на 1 кг массы тела в сутки, плазму 5-10 мл на 1 кг массы тела, ГОМК 100-150г, 8-10 мл на 1 кг массы тела, а также 4% раствор гидрокарбоната натрия в соответствии с массой ребенка, 10% раствор глюкозы с инсулином (1ЕД на 3-4г сухого вещества введенной глюкозы), раствор Рингера, гипертонический раствор плазмы 5-10 мл на 1 кг массы тела с 1 мл 5% раствора витамина С. Все перечисленные вещества вводят последовательно в вену пуповины через постоянный катетер. Инфузионную терапию следует начинать с 4-5 % раствора гидрокарбоната натрия. Суммарное количество жидкости составляет 90-140 мл в зависимости от массы тела ребенка.

В случаях развития надпочечниковой недостаточности, сопровождающейся падением артериального давления, наряду с инфузионной терапией, применяют гидрокортизон по 5-10 мг на 1 кг массы тела внутримышечно или внутривенно в сутки на 2-3 введения с глюкозой. В дальнейшем по показаниям применяют также преднизолон по 5 мг на 1 кг массы тела в течение 7-10 дней на фоне препаратов калия.

Для повышения сосудистой резистентности, уменьшения периваскулярного отека, углубления тканевого дыхания вводят 5% раствор аскорбиновой кислоты внутривенно 1 раз в день по 1 мл с 10-20% раствором глюкозы, 15-20 мл на 3-4 г сухого вещества глюкозы, 1 ЕД инсулина, кокарбоксилазу по 0,025-0,05г (последний с осторожностью).

При возбуждении и судорогах на фоне дегидратационной терапии назначаются фенobarбитал по 0,001г на 1 кг массы 2-3 раза в день, 0,25% раствор аминазина по 2-4 г на 1 кг массы тела в сутки внутримышечно с 0,25% раствором новокаина (5мл) в течение 3-5 дней.

Для борьбы с дыхательной недостаточностью после отсасывания слизи новорожденному необходима искусственная вентиляция легких с помощью маски, подающей смесь воздуха с кислородом (1:1). При более тяжелых нарушениях дыхания или при отсутствии эффекта от введения кислорода через маску рекомендуется аппаратное искусственное дыхание после интубации и опорожнения трахеи от

содержимого. Наиболее широко используется аппарат «Вита-1». Одновременно в вену пуповины вводят 4-5 % раствор гидрокарбоната натрия в дозе 10-25 мл.

При гипертермии прикладывают холод (лед) на голову и крупные сосуды (бедренные). С целью повышения эффекта одновременно вводят 4% раствор амидопирина по 0,1 мл на 1 кг массы тела внутримышечно, 0,1 мл на 1 год жизни 50% раствора анальгина внутримышечно, охлажденного до 4°C 20% раствора глюкозы.

В случаях возникновения вторичной асфиксии, проявляющейся нарушением дыхания с изменениями его ритма, глубины и частоты, приступами апноэ и цианозом, ребенка помещают в кислородную палатку с дозированной оксигенотерапией. Наряду с этим внутримышечно вводится 0,1-0,2 мл 1,5 раствора этимизола 2-4 раза в день, который, являясь одним из лучших анальгетиков, тонизирует дыхательный и вазомоторный центры. Для поддержания сердечной деятельности назначаются 0,06% раствор коргликона по 0,1 мл внутривенно/его можно добавить в капельницу.

В тех случаях, когда, несмотря на проводимую интенсивную терапию, состояние ребенка не улучшается, продолжает нарастать отек мозга (судороги и коматозное состояния), следует применять краниocereбральную гипотермию в течение 1,5-2 часов. Перед проведением гипотермии рекомендуется ввести 100-150 мг на 1 кг массы тела ГОМК и 0,5 мг/кг дроперидола (в том случае, если они раньше не вводились).

При субарахноидальном кровоизлиянии с целью профилактики присоединения бактериальной инфекции, наряду с активной гомеостатической терапией, назначаются антибиотики (пенициллин внутримышечно по 200.000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки или полусинтетические препараты в той же дозе).

Для ускорения темпа восстановления нарушенных функций на 3-4 неделе после перенесенной родовой внутричерепной травмы в комплекс лечения включают витамины В₁-5% раствор по 0,5 мг, по показаниям В₁₂ по 500 мкг внутримышечно, а также церебролизин по 0,5-1 мл внутримышечно (всего 30 инъекций). Церебролизин противопоказан при судорогах и гидроцефальном синдроме.

В целях восстановления трофических функций в поврежденной ткани в периоде репарации применяют глутаминовую кислоту по 0,1г 2-3 раза в день; пиритинол (суспензия) по 100 мг/5 мл внутрь 2-3 раза в день, в течение 1-2 месяцев; гопантенная кислота по 125-250 мг внутрь 3-4 раза в день, в течение 1-2 месяцев.

Для улучшения метаболических процессов головного мозга поддержания целостности мембран клеток и нормализации биохимических реакций применяют нейропротективные препараты – цитиколин по 100-300 мг/сут внутрь в течение 1 месяца.

Из стимуляторов анаболического действия назначаются левокарнитин (картан питьевой раствор 1г/10 мл) из расчета 100-150 мг/кг в сутки внутрь 2-3 раза в день, в течение 1 месяца; ретаболил по 0,5-1 мг на 1 кг массы тела (3-5 инъекции в месяц), неробол из расчета 0,05-0,1 мг на 1 кг массы тела внутрь 2 раза в день в течение месяца на фоне полноценного питания. Положительное трофическое действие оказывает и апилак, применяемый по 0,025-0,005 г 3 раза в день в виде свечей (7-14 дней на курс).

При повышении нервно-рефлекторной деятельности и судорогах на фоне дегидратационной терапии применяют препараты, ослабляющие эмоциональное напряжение ребенка и пароксизмы двигательного возбуждения – седативные препараты: гомеопатические препараты для новорожденных (дормикинд по 1 т. 3-4 раза в день, в течение 1 месяца); фитотерапия из отвара корня валерианы, листьев мелиссы, пиона (при отсутствии аллергических реакций); фенobarбитал по 0,001г на 1 кг массы 2-3 раза в день до 1-2 недели).

Для предупреждения возможных аллергических реакций применяют 1 мл 1% раствора димедрола внутримышечно, 1 мл 10% раствора хлорида кальция внутривенно перед трансфузией.

В случаях возникновения септических осложнений применяются антибиотики широкого спектра действия.

В комплекс восстановительной терапии следует включить лечебную гимнастику и массаж, которые способствуют нормализации сосудистого тонуса, улучшению обменных процессов и повышению реактивности организма. Они показаны с 10-12-го дня жизни всем детям с поражением нервной системы. Массаж и лечебную гимнастику следует сочетать с различными физиотерапевтическими методами.

Задержка формирования артикуляции ставит вопрос о необходимости ранней логопедической профилактики речевых расстройств.

Профилактика перинатальных поражений нервной системы предусматривает комплекс мероприятий, направленных на охрану здоровья будущих матерей, контроль за течением беременности, совершенствование методов интенсивной и восстановительной терапии перинатальной патологии. Особое внимание следует уделить тактике ведения новорожденных из группы риска.

ГЛАВА X. ДЕТСКИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПАРАЛИЧИ (РЕЗИДУАЛЬНЫЕ ДЕТСКИЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ)

Детский церебральный паралич – полиэтиологическое заболевание мозга, проявляющееся различными формами двигательных, психических и речевых нарушений. Развивается в период внутриутробного созревания, в период родов или новорожденности.

Поражение мозга возникает на самых ранних этапах его развития, в период его глубокой морфологической и функциональной зрелости. Этим определяются особенности клинического проявления детского церебрального паралича.

Первое клиническое описание детского церебрального паралича осуществлено английским хирургом Вильямом Литллем в 1861г.

Заболевание, начавшись в перинатальном периоде жизни, продолжается в течение всей жизни.

10.1. Этиология и патогенез

В зависимости от начала развития патологического процесса различают три группы факторов, способствующих возникновению и развитию детского церебрального паралича: дородовые, родовые и послеродовые.

I. Дородовые (внутриутробные или врожденные):

1) гипоксия, обусловленная недостаточным поступлением кислорода к плоду в результате кровотечения, недостаточности сердечно-сосудистой системы, токсикозов беременности, инфекционных заболеваний и др.;

2) вредные экзогенные и эндогенные факторы, к которым относятся лекарственные препараты, особенно антибиотики, сульфамиды, ПАСК и др., нарушение обмена веществ и другие заболевания матери, неполноценное питание беременной, инфекции, хронический алкоголизм отца и матери, радиация, хронические заболевания матери или отца;

3) конфликт по резус-фактору крови или группе крови.

II. Родовые (натальные): родовая травма и асфиксия в родах.

III. Послеродовые (постнатальные) факторы, которые составляют 10-15%. В этот период наиболее частой причиной возникновения детского церебрального паралича являются инфекционные заболевания (внутриутробные и постнатальные инфекции), параинфекционные энцефалопатии, токсические (повышение уровня непрямого билирубина, острая и затяжная длительная гипербилирубинемия) и метаболические расстройства (гипер-, гипогликемия; нарушение электролитного баланса натрия, калия и т.д.).

Таким образом, в этиологии детского церебрального паралича важное значение имеют действие различных вредных факторов на плод, асфиксия, родовая травма, инфекционные и токсические факторы. Возникновение асфиксии и родовой травмы с кровоизлиянием связано с недоношенностью, обусловленной несостоятельностью сосудистой системы и пониженной свертываемостью крови вследствие снижения фибриногена.

Деструктивно-атрофические процессы в мозге могут быть обусловлены аутоиммунными процессами в нервной системе, в патогенезе которых важное значение имеют инфекции и токсико-аллергические реакции.

Внутриутробное поражение мозга может быть связано несовместимостью крови матери и плода по системе АВО, нарушением питания матери, экстрагенитальными заболеваниями, алкоголизмом, лекарственной и другими видами интоксикации. На этом фоне часто возникает внутриутробная и родовая асфиксия, черепно-мозговая травма, субдуральное, субарахноидальное и внутримозговое кровоизлияния с последующим развитием некротических и атрофических процессов. Внутриутробная гипоксия может привести к асфиксии в родах, метаболическому ацидозу.

В повреждении мозга новорожденных и развитии детского церебрального паралича большую роль играют гемолитическая болезнь, диатез (тяжелые формы желтухи новорожденных, резус-конфликт, АВО-несовместимость и др.).

При родовой травме изменения и распад в веществе мозга наступает одновременно с травмой и могут продолжаться некоторое время после нее. Особое значение имеют нарушения вазомоторной иннервации, что в последующем может привести к повторным динамическим нарушениям мозгового кровообращения с региональными явлениями гипоксии, способствующей в дальнейшем развитию структурных изменений в разных участках мозга.

В раннем детском возрасте поражения головного мозга, характерные для детских церебральных параличей, обычно имеют инфекционное, реже травматическое происхождение. Анте- и перинатальные поражения мозга наблюдаются значительно чаще, чем постнатальные.

10.2. Патоморфологические изменения

Наиболее обширные изменения структуры головного мозга происходят на 3-4 месяце эмбриональной жизни – в период наибольшей дифференциации нервных клеток мозга. Если поражение мозга произойдет на самых ранних этапах эмбриогенеза, то наиболее интенсивные изменения возникают в рано формирующемся

продолговатом мозге, что является причиной гибели плода из-за тяжелого нарушения витальных функций.

Характер поражения мозга в более поздние периоды развития эмбриона, а затем и плода зависит от интенсивности действия вредных факторов на структуры мозга, ответственных за регуляцию различных функциональных систем.

Конечные изменения выражаются не только в нарушении отдельных структур, но и в уменьшении объема и массы мозга. При детском церебральном параличе наблюдается диффузный или очаговый склероз мозга, особенно его лобных долей. В склерозированных участках более выражены сосудистые изменения. Часто возникают явления общей и внутренней гидроцефалии. В коре мозга больше всего страдают пирамидные клетки. Кроме этого имеются рубцовые изменения, размягчение кисты, порэнцефалия.

При внутриутробных поражениях часто наблюдаются пороки развития (агезия мозговой коры) вследствие задержки формирования ее структуры на какой-либо стадии эмбриогенеза, агирия, микрогирия, истончение и неправильное расположение слоев, нарушение citoархитектонических особенностей различных полей, гетеротопии (островки серого вещества в белом веществе).

Истинная порэнцефалия, характерная для внутриутробных поражений мозга, образуется чаще всего в зоне, васкуляризуемой сильвиевой артерией и может быть одно- или двусторонней. Она представляет собой дефект мозгового вещества в форме воронки, вершина которой направлена вглубь мозга, а основание к поверхности. Полость воронки заполнена спинномозговой жидкостью. Через порэнцефалический дефект полость бокового желудочка может сообщаться с субарахноидальным пространством.

При постнатальных поражениях мозга в результате облитерации артерий, кровоизлияний или некроза мозговой ткани воспалительного происхождения развивается псевдопорэнцефалия. При этом имеются кисты разной величины и формы с фиброзными стенками. Полость сообщается с субарахноидальным пространством, перегородена большим числом фиброзно-глиальных волокон.

10.3. Классификация

В странах СНГ придерживаются классификации детских церебральных параличей, разработанной К.А. Семеновой (1973), которая основана на характере психических, речевых и двигательных расстройств и предусматривает пять клинических форм (спастическая диплегия, двойная гемиплегия, гиперкинетическая, атонически-астатическая, гемиплегическая или гемипаретическая).

Кроме того, автор выделяет три стадии течения детского церебрального паралича: начальную, раннюю резидуальную и позднюю

резидуальную с двумя степенями тяжести. Дети с конечной стадией II степени, как правило, инкурабельны.

Первая стадия детского паралича начинается непосредственно после рождения или в период новорожденности.

Вторая ранняя резидуальная стадия обычно выявляется на 4-5 месяце жизни и длится до 2-3-х лет, в тяжелых случаях может перейти в третью позднюю резидуальную стадию значительно раньше - в 6-8 месяцев.

В третьей стадии развития происходит окончательное формирование патологического двигательного стереотипа, организация контрактур и деформаций на фоне неврологических проявлений, развернувшихся в первых двух стадиях.

В настоящее время для постановки диагноза «детский церебральный паралич» в педиатрической практике широко используется международная классификация болезней 10 пересмотра (МКБ-10):

G80.0 Спастический церебральный паралич

G80.1 Спастическая диплегия

G80.2 Детская гемиплегия

G80.3 Дискинетический церебральный паралич

G80.4 Атаксический церебральный паралич

G80.5- G80.7 Смешанные формы церебрального паралича

G80.8 Другой вид детского церебрального паралича

G80.9 Детский церебральный паралич неуточненный

10.4. Клиническая картина

Клиника детских церебральных параличей характеризуется разнообразными двигательными расстройствами с сочетанием симптомов поражения пирамидных путей, подкорковых узлов, мозжечковых и стволовых структур. На первый план выступают спастические параличи или парезы и псевдобульбарные расстройства, которые нередко сопровождаются разного типа гиперкинезами и синкинезиями. У многих больных развиваются генерализованные и очаговые эпилептические приступы.

Психические нарушения, наблюдаемые в большинстве случаев детских церебральных параличей, проявляются от незначительного отставания до имбецильности.

Спастическая диплегия (синдром Литтля) наиболее часто возникает при родовой травме, но она может быть и следствием внутриутробного поражения. Основные клинические проявления описаны Литтлем.

Наиболее часто поражаются верхние отделы передних центральных извилин и особенно парацентральные доли. На первый план выступает резкое повышение мышечного тонуса в приводящих мышцах

бедра и разгибателях ног. Ноги ребенка приведены одна к другой, часто перекрещены, стопы согнуты.

В меньшей степени страдают верхние конечности, особенно их проксимальные отделы. Движения в кистях, как правило, сохранены. Иногда могут выявляться симптомы поражения черепных нервов в виде косоглазия, сглаженности носогубных складок, отклонении языка в сторону.

Сухожильные и периостальные рефлексy повышены, особенно на ногах, вызываются патологические стопные рефлексy.

У 20-30% больных наблюдаются гиперкинезы (атетоз или хореоатетоз), более выраженные в дистальных отделах верхних конечностей. Они усиливаются во время движений и при волнении, уменьшаются в покое и исчезают во сне.

При этом синдроме психика страдает в меньшей степени, чем при других формах детского церебрального паралича. В ряде случаев наблюдаются эпилептические припадки.

Болезнь проявляется уже в первые дни жизни. Дети малоподвижны при пеленании и купании, при попытке согнуть или разогнуть ножки наблюдается резкое сопротивление из-за высокого мышечного тонуса.

Запаздывает развитие статических функций. Дети поздно начинают держать голову, сидеть, стоять, при стоянии опираются только на пальчики. При нетяжелых формах и длительном лечении ребенок начинает ходить к 3-5 годам. При ходьбе ноги максимально разогнуты, прижаты одна к другой, колени трутся друг о друга, ходит только на кончиках пальцев. Осложнением заболевания могут быть контрактура в коленных и голеностопных суставах, деформация стоп и ходьба становится невозможной.

Прогноз значительно ухудшается при возникновении эпилептических припадков.

Двойная гемиплегия – тетраплегия с преобладанием ригидности мышц, усиливающийся под влиянием сохраняющихся на протяжении многих лет тонических рефлексов (шейного и лабиринтного), которые исчезают у здорового ребенка в первые недели жизни.

Установочные выпрямительные рефлексy совсем или почти не развиты, как и произвольное движение. Дети не сидят, не стоят и не ходят. Характерна выраженная патология психического и речевого развития.

Гемиплегическая или гемипаретическая форма – одна из частых форм детских церебральных параличей, развивающаяся обычно после внутриутробных поражений в последние месяцы беременности, а также вследствие инфекционных заболеваний нервной системы (энцефалиты, менингоэнцефалиты) или черепно-мозговых травм, перенесенных в течение первого месяца жизни.

На первый план выступает парез или паралич одной половины тела, преимущественно страдает рука. Мышечный тонус повышен в сгибателях и приводящих мышцах ноги. Ребенок находится в положении Вернике-Манна. На стороне пареза определяются гиперрефлексия и патологические рефлексии. Часто наблюдаются содружественные движения синкинезии в виде поднятия пораженной руки вверх при любом физическом напряжении.

Нередко активные движения в ноге восстанавливаются и остается только парез руки. По мере роста ребенка проявляются трофические нарушения, парализованные конечности отстают в росте (кости и мышцы).

Часто обнаруживаются незначительные нарушения функций глазодвигательного, лицевого и подъязычного нервов. Чувствительность страдает редко. При локализации патологического процесса в левой гемисфере могут наблюдаться моторная афазия и дизартрия.

Нередко при этой форме появляются гиперкинезы атетоидного или другого (хореические, миоклонические и др.) характера. Могут быть выраженные психические нарушения (25-30%) со снижением интеллекта до умеренной степени. Часто появляются эпилептические приступы, что также способствуют дальнейшему снижению интеллекта и изменению личности.

Дети с этой формой детских церебральных параличей обучаемы и адаптируются к труду.

Гиперкинетическая (дискинетическая) форма часто сочетается с другими формами детских церебральных параличей. Однако, гиперкинезы могут быть ведущими. Среди них различают следующие формы: врожденный двойной атетоз, врожденная двойная хорея, врожденная экстрапирамидная ригидность и атипичные гиперкинезы. Последние сочетаются спастическими параличами и другими симптомами.

Причиной этой формы нередко является гипоксия ЦНС и билирубиновая энцефалопатия. Наиболее часто поражается стриопаллидарная система.

Нарушения мышечного тонуса часто проявляются в виде диффузного его повышения (экстрапирамидная ригидность). Иногда в состоянии покоя тонус мышц может быть нормальным или даже несколько сниженным, однако он резко повышается во время активных движений (мышечная дистония).

При двойном атетозе атетоидные гиперкинезы более выражены в мимической мускулатуре, в дистальных отделах рук и ног, но могут иногда захватывать и туловище. Вследствие вовлечения в гиперкинетический процесс мышц речедвигательного аппарата отмечается дизартрия (гиперкинетическая), нарушение голосообразования, темпа речи.

Изменения интеллекта и эпилептиформные приступы при этой форме наблюдаются реже (20-25%), чем при других формах детских церебральных параличей. Гиперкинетическая форма детских церебральных параличей является следствием поражения нервной системы в антенатальном, натальном и постнатальном периодах.

Атонически-астатическая форма (атаксическая), в отличие от других форм, проявляется снижением мышечного тонуса и нарушением координации движений.

Клинические признаки начинают формироваться сразу после рождения. У новорожденного ребенка отсутствует физиологическое повышение мышечного тонуса в сгибателях верхних конечностей и разгибателях нижних конечностей, появляется горизонтальный нистагм, который остается выраженным в течение длительного времени. Мышечный тонус и сила снижены.

Дети, страдающие этой формой, поздно начинают стоять, ходить. Движения у них порывистые, чрезмерные, неловкие и некоординированные. Походка шаткая, неуверенная, с широко расставленными ногами.

В некоторых случаях наблюдаются слабовыраженные гиперкинезы в виде атетоза или хореоатетоза.

Сухожильные рефлексы могут быть живыми с наличием патологических пирамидных знаков. Часто отмечаются нарушения речи (скандированная вплоть до анартрии) и изменения психики, снижением интеллектуальных функций до умеренной и легкой степени.

10.5. Лечение и реабилитация

Сложность патогенеза и многообразие клинических проявлений детских церебральных параличей требует участия в процессе их лечения невропатолога, психиатра, ортопеда, логопеда, врача по лечебной физкультуре и др. Необходимым условием успеха лечения на всех этапах, начиная с самых ранних, является совместная работа мультидисциплинарной бригады: детского невропатолога, реабилитолога, физиотерапевта, логопеда, дефектолога, психолога, ортопеда, педагога, социального работника, медицинской сестры.

Мультидисциплинарная реабилитация включает три основных компонента:

- медицинский (кинезиотерапия, робото-механотерапия, гидрокинезиотерапия, физиотерапия, медикаментозная терапия и т.д.);
- коррекционно-педагогический (логопед, психолог, дефектолог, эрготерапевт, музыкотерапевт, игротерапевт, Монтессори-терапия и т.д.);

- социальный (адаптивный спорт, олимпиады, профессиональная ориентация, ортезирование, рекреационные программы и т.д.).

В первом периоде новорожденности, что соответствует первому этапу реабилитации, необходимо проведение мероприятий, направленных на нормализацию кровообращения, повышение оксигенации тканей мозга, ликвидацию отека. Для реализации этих мероприятий ребенка помещают в специальные палаты, укладывают в кровать со слегка приподнятым головным концом и у головы его на расстоянии 2 см помещают пузырь со льдом (на 1-2 часа 4-5 раз в сутки в течение 1-3 дней).

Для борьбы с отеком мозга назначают внутривенные вливания 10-20% раствора глюкозы или сульфата магния, прием внутрь диакарба (1-3 дня). При быстром росте окружности головы и струйном вытекании цереброспинальной жидкости при люмбальной пункции показаны разгрузочные пункции каждые 5-7 дней. При угрозе повторных кровотечений используют викасол.

Со второй-третьей декады жизни ребенка (поздний период новорожденности) проводится энергичная медикаментозная терапия в условиях специализированного отделения детских больниц. Применяются витамины группы В. Особым эффектом обладает витамин В₁₂. Назначают глутаминовую кислоту в виде 1% раствора в 25% растворе глюкозы. До 6-месячного возраста доза ее составляет 0,5-1 чайной ложки на прием 2-3 раза в день за 15-25 минут до еды.

Для улучшения обменных процессов в мозге, двигательной функции и психического развития широко используется длительное применение ноотропной терапии в виде пиритинола, гопантеновой кислоты, ноофена, церебролизина и аминалона.

С целью улучшения синаптической передачи возбуждения на ранних этапах заболевания назначают дибазол. Стимулирующим влиянием на развитие мозговой ткани обладает ацефен. Его назначают в дозах 0,01-0,05 г детям первого года жизни.

С первых недель жизни проводят ортопедическую укладку и лечебную гимнастику.

Ортопедическая помощь, заключающаяся в придании парализованным конечностям правильного положения, помогает предупредить деформации и контрактуры.

Лечебная гимнастика должна проводиться с самого раннего возраста и продолжается в течение многих лет. В зависимости от возраста ребенка и его двигательных возможностей подбираются специальные упражнения. Занятия проводятся 1-2 раза в день 30-40 минут. Хороших результатов можно достичь при выполнении упражнений в теплой воде (гидрокинезотерапия).

В резидуальном периоде помимо медикаментозного лечения (аминалон, церебролизин, миорексал, витамины В₁ и В₁₂,

антихолинестеразные препараты - галантамин, оксазил, дибазол), в состав комплексной терапии включают физиотерапевтические процедуры. Назначаются теплые ванны (35-36°) продолжительностью 5-10 минут, а детям 2-3 лет и старше – грязевые аппликации (37-38°С) на шейно-воротниковую область продолжительностью 5-8 минут. С целью расслабления мышц используются также парафиновые и озокеритовые аппликации.

При гиперкинетических формах показаны импульсные токи. Применяются синусоидальные модулированные токи на область шейных симпатических узлов.

Положительных результатов при спастической диплегии и гемиплегии можно добиться применением диадинамических токов. Воздействию подвергаются в случаях преобладания спастичности в руках шейные и верхнегрудные сегменты, а при спастичности нижних конечностей – пояснично-крестцовые сегменты. Токи следует дозировать индивидуально: обычно для детей дошкольного возраста-1-2 мА, для школьников - 2-3 мА до появления не болезненных ощущений вибраций.

С 3-летнего возраста можно рекомендовать санаторно-курортное лечение для получения лечебных грязей, а также бальнеологических процедур - радоновых, сульфидных и хлоридно-натриевых ванн.

В поздней восстановительной стадии детского церебрального паралича на первый план выступает ортопедическое лечение. Устранение деформации и контрактур в значительной степени улучшает двигательные возможности. Ортопедическое лечение должно сочетаться с комплексом реабилитационных мероприятий, включающих лечебную физкультуру, в ряде случаев механотерапию, медикаментозное лечение, а также физические методы воздействия.

Медикаментозная терапия при спастических формах детского церебрального паралича в начальную и позднюю резидуальную стадии состоит из препаратов с ноотропным, антиспастическим и противосудорожным эффектами. Для снижения мышечного тонуса у детей применяют баклофен, мидокалм, сирдалуд в возрастных дозировках и средней продолжительностью лечения 1-3 месяца. Доказана высокая эффективность лечения детей с детским церебральным параличом инъекциями ботулинического анатоксина (диспорт) местно, в пораженные мышцы с последующей кинезотерапией.

В конечной резидуальной стадии заболевания, при выраженной мышечной гипертонии, тугоподвижности в суставах с формированием контрактур показаны хирургические методы коррекции. Хирургические процедуры включают ортопедическую хирургию для детей с выраженными контрактурами и деформациями в суставах, необходимостью удлинения мышц и сухожилий. Хирургическая

коррекция позволяет избежать болевые синдромы при реабилитации, улучшить опорную функцию конечностей и увеличить объем движений в суставах.

Менее эффективно лечение детей с подкорковой и мозжечковой патологией. При гиперкинетической форме назначаются артан, динезин, метамизил, а для снижения произвольных движений - психотропные препараты, оказывающие нейролептическое (френолон), транквилизирующее (амизил) и антидепрессивные (триптизол) действие.

При снижении мышечного тонуса, преобладающего у детей с мозжечковыми формами, назначают стимуляторы медиаторного обмена (дибазол, галантамин, прозерин, нейромидин и др.).

В случаях возникновения эпилептических приступов применяются противосудорожные средства (фенобарбитал, препараты вальпроевой кислоты, карбамазепин и др.), постепенное снижение дозы которых производят не раньше, чем через 1-3 года после последнего приступа.

Таким образом, раннее начало и непрерывное применение различных лечебных средств способствуют значительному восстановлению нарушенных функций и трудоспособности.

ГЛАВА XI. МЕДИЦИНСКАЯ ГЕНЕТИКА, НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И НЕРВНО-МЫШЕЧНОГО АППАРАТА

11.1. Предмет и задачи медицинской генетики

Генетика – наука о наследственности (от греческого слова «ген» – нечто возникающее и развивающееся). Изучает механизмы передачи наследственных признаков, являющихся цепью процессов, которые ведут к их проявлению в течение жизни.

Интерес к генетике возник еще в глубокой древности, но она как наука зародилась более 130 лет назад, когда в 1865г. чешский естествоиспытатель Г. Мендель в результате своих экспериментов с садовым горошком раскрыл основные закономерности наследования парных генетических признаков (окраска цветов, форма семян и т.д.). Он пришел к выводу, что если у родителей имеются разные характеристики одного и того же признака, то у потомства первого поколения будет доминировать одна из характеристик, а другая будет находиться в скрытом (рецессивном) состоянии. Рецессивный признак может проявиться в организме (в частности у ребенка) в том случае, если оба родителя будут его скрытыми носителями (Aa).

Мендель установил, что каждый отдельный признак наследуется независимо от другого.

Все, что человек наследует от своих родителей заключено в двух клетках – яйцеклетке и сперматозоиде.

Наследственные признаки связаны с хромосомами, являющимися основной строительной частью ядра клетки и содержат ДНК и белок. Основную роль в генетических процессах играет ДНК-хранилище генетической информации.

Американский биохимик Джеймс Уотсон и английский биофизик и генетик Френсис Крик, используя методы рентгено-структурного анализа ДНК, создали модель пространственной структуры ДНК («двойную спираль»), за что они в 1962 году были удостоены Нобелевской премии.

Американские ученые М. Меселсон и Ф. Шталь впервые доказали процесс воспроизведения генетической информации ДНК. Оказалось, что в процессе размножения происходит удвоение каждой из нитей ДНК с образованием дочерних молекул. На нитях ДНК кодируется информация о последовательности состава аминокислот в белке. Каждая аминокислота (из 20 известных) имеет свой код, т.е. закодирована тремя рядом лежащими нуклеотидами (триплетный код).

Синтез белка на основе генетического кода происходит в цитоплазме. Посредником между ядром и цитоплазмой является рибонуклеиновая кислота (РНК).

Белок – это не только структурное образование, но прежде всего фермент, обеспечивающий обменные процессы в организме.

Большой вклад в развитие генетики внесли Н.И. Вавилов, Н.К. Кольцов, М.Е. Лобашев, С.Н. Давиденков, С.Г. Леви, Н.П. Дубинин, И.П. Бочков, В.А. Энгельгардт и др.

Ген – единица наследственности.

Генотип – совокупность наследственных задатков, т.е. комбинация доминантных и рецессивных генов в гомологичных хромосомах, унаследованных наполовину от матери. Он определяет последовательность и время синтеза различных веществ, а также направление и скорость протекания биохимических реакций.

Одним из самостоятельных разделов генетики является **медицинская генетика**, которая изучает законы наследования у человека, т.е. генетический материал, структуру и функцию генов и хромосом.

Изучением вопросов патогенеза, клиники, диагностики и лечения наследственных болезней занимается **клиническая генетика**.

11.2. Понятие о наследственных болезнях

К наследственным болезням относится обширный круг болезней и аномалии развития, зависящих от изменения в хромосомах и генах, находящихся в половых клетках и переданных потомству.

Этиологическим фактором, обуславливающим развитие наследственных болезней, является патологическая наследственность, полученная организмом больного через половые клетки его родителей. Следует, однако, помнить, что через половые клетки передаются не сами патологические признаки, а информация о них. Передача генетической информации потомству осуществляется через специальные структуры половых клеток – **хромосомы** ядра клеток, в которых сосредоточены функциональные единицы наследственности – **гены**.

Большое значение в клинической медицине имеют наследственное предрасположение и резистентность, играющие определенную роль даже при инфекционных заболеваниях (туберкулез, малярия и др.). К болезням с наследственным предрасположением относятся атеросклероз, гипертоническая болезнь, сахарный диабет, шизофрения и др.

Развитие человеческого организма идет под контролем генотипа. До 50% мертворождений является результатом хромосомных аномалий. До 1/3 болезней у детей обусловлены патологией гена.

В настоящее время насчитывается более 2500 форм наследственных болезней. Ежегодно этот реестр пополняется в среднем еще на 100 новых форм.

По приблизительным расчетам в мире рождается в год более 2 миллионов детей с тяжелыми формами наследственных болезней. В развитых странах, в которых детская смертность не превышает 15 на

1000, смертность детей с наследственными болезнями до 5-летнего возраста от 4 до 20 раз выше, чем для всех детей этого возраста.

Наследственные болезни встречаются в практической работе врача любой специальности, так как у 11-16% больных, поступающих в педиатрические отделения клиник, диагностируются генетические заболевания (Р.Е. Берман, В.К. Воган, 1991).

11.3. Общие закономерности патогенеза наследственных болезней

Несмотря на многообразие наследственных болезней, в их патогенезе имеются некоторые общие закономерности.

Известно, что молекула ДНК – двойная спираль, каждая из которых состоит из цепочки нуклеотидов (полинуклеотидная цепь).

Нуклеотид – соединение азотистого основания, сахара (дезоксирибозы и остатка фосфорной кислоты. Азотистых оснований четыре: две пиримидиновые (Ц-цитизин и Т-тимин в ДНК) и (цитизин и урацил в РНК); два пуриновых (А-аденин, Г-гуанин).

В 1940 году Татумом и Бидлом сформулирована гипотеза трансформации гена в признак («один ген – один фермент – один признак»).

Белки выполняют не только ферментную функцию. Один ген отвечает за построение лишь части белка в полипептидной цепи, точнее «один ген – одна полипептидная цепь».

При действии на формирующиеся половые клетки отрицательных факторов внешней среды происходит нарушение генетических механизмов – **мутации**. Последняя проявляется не у лиц, подвергшихся воздействию, а у их потомства и выражается в виде наследственных болезней и пороков развития.

В природе увеличивается число мутагенных факторов, среди которых различают:

- 1) физические (высокая температура, вибрация, ионизирующая радиация, фон атомной радиации в атмосфере);
- 2) химические (лекарственные препараты, консерванты, инсектициды, гербициды, полимеры, химические вредные вещества в промышленности и в сельском хозяйстве);
- 3) биологические (вирусы, прививки и др.).

Подсчитано, что каждый человек в течение суток не менее 20 раз встречается с мутагенными факторами.

Различают генные, хромосомные и геномные мутации.

Генные мутации связаны с изменением внутренней структуры отдельных генов. На молекулярном уровне механизмы генных мутаций могут быть различными. Это может быть замена отдельных нуклеотидов в цепи ДНК на другие.

Хромосомные мутации – структурные перестройки одной или нескольких хромосом. К основным видам хромосомных мутаций относятся:

- 1) делеции – потеря концевой или срединного участка хромосомы;
- 2) транслокации – перенос части хромосомы на другую или в другие участки той же хромосомы;
- 3) инверсии – разрыв в области центромеры и разворот на 180° , который не нарушает баланса генов, а лишь изменяет порядок их расположения в хромосоме;
- 4) дупликации – удвоение отдельного участка хромосомы;
- 5) изохромосомы – хромосомные структуры, повторяющиеся в двух плечах один и тот же хромосомный материал и образующиеся в результате объединения двух хромосом;
- 6) кольцевые хромосомы – хромосомы, связанные с возникновением разрывов в одной хромосоме с последующим образованием двух концевых и одного срединного фрагмента, которые сливаются в один круг.

Геномные мутации – изменение числа хромосом, не сопровождающееся нарушением их структуры.

Геном – совокупность генов, заключенная в полном единичном наборе хромосом – 23 хромосомы.

При геномных мутациях происходит увеличение или уменьшение числа геномов в клетке. Особей, несущих более двух геномов, называют полидиплоидными, три-тридиплоидными, четыре – тетрадиплоидными и т.д.

Кроме того, возможно наличие недостаточного или избыточного числа отдельных хромосом (ансуплоидные или гетероплоидные).

Характерны следующие виды ансуплоидии:

- 1) нуллисомия – потеря пары гомологичных хромосом (46-2);
- 2) моносомия – потеря одной хромосомы из какой-нибудь пары (46-1);
- 3) трисомия – появление одной лишней хромосомы (46+1);
- 4) тетрасомия – наличие двух лишних гомонимных хромосом (46+2).

Существуют спонтанные (самопроизвольные) мутации, т.е. мутации, возникающие в естественной обстановке. Но наиболее часто встречаются индуцированные мутации, вызываемые воздействием самых различных факторов внешней среды (мутагенов) – экзогенные мутагены.

Принято различать:

- 1) 1) моногенные (монофакториальные) болезни, при которых генетический дефект связан с мутацией в единичном локусе хромосомы;
- 2) полигенные (мультифакториальные) болезни, обусловленные совокупным действием мутаций в нескольких локусах хромосом. В

последнем случае генетический дефект обычно вызывает предрасположение и болезнь является следствием сложного взаимодействия генетических и средовых факторов.

Хромосомы – окрашенные тела в ядре делящихся клеток. Число их двойное (диплоидные). В созревшей половой клетке-гамете они имеют одинаковое количество. Хромосомы в паре гомологичные.

Каждый признак находится под контролем двух генов, расположенных в симметричных точках гомологичных хромосом (аллельные гены).

В зависимости от силы аллельных генов принято различать:

- 1) гомозигота, когда аллельные гены имеют одинаковую силу (оба доминирующие или оба рецессивные);
- 2) гетерозигота при различной силе аллельных генов (один – доминирующий, а другой – рецессивный).

Совокупность генов, которые организм получает от родителей, называется **генотипом**, а совокупность внешних и внутренних признаков организма – **фенотипом**.

Диагностику наследственных болезней затрудняет наличие сходства некоторых из них с определенными экзогенными болезнями, которые, кстати, могут быть и врожденными в связи с воздействием вредных факторов внешней среды на организм в период внутриутробного развития. Экзогенные заболевания, имитирующие наследственные болезни, называют **фенокопиями**.

Число пар хромосом и их форма для каждого вида постоянны.

У человека во всех соматических клетках имеются 23 пары хромосом, из которых с 1 по 22 пары называются аутосомами. Они одинаково часто встречаются как у мужчин, так и у женщин, а хромосомы 23-й пары – половыми хромосомами (X и Y – хромосомы).

В процессе созревания половых клеток – **гамет** происходит редукционное деление. В созревшую гамету попадают 23, т.е. половина набора хромосом.

Яйцеклетки и сперматозоиды несут одинаковое количество хромосом (22 аутосомы и X-хромосому, а другие – 22 аутосомы и Y-хромосому).

При слиянии гамет возникает оплодотворенная клетка – **зигота**, дающая начало новому организму. Она вновь становится диплоидной, получая 23 хромосомы от матери и 23 – от отца.

Теоретически шансы за рождение мальчика и девочки равны, 50% зигот получают две X - хромосомы и дают начало женскому организму и 50% - XY – хромосому, являющейся началом мужского организма.

Наследственные болезни обусловлены изменением – мутацией наследственного вещества половых клеток.

Мутация на уровне хромосом дает начало хромосомным наследственным страданиям, а на уровне генов – молекулярным

наследственным болезням. Кроме того, могут быть наследственные диспластические черты, их более 200. К ним можно отнести: эпикант – дополнительное третье веко; гипертелоризм – широкая переносица; микрогнотию – маленькая нижняя челюсть, широкое стояние ушных раковин; симптом трезубца – одинаковые по размеру 2-5 пальцы; незаращение дужки позвонка и т.д.

11.4. Хромосомные болезни

К хромосомным болезням относятся врожденные пороки развития человеческого организма, обусловленные отклонением от нормы числа и структуры хромосом. Они являются следствием хромосомных мутаций, определяющих числовые и структурные изменения хромосом или же сочетание той или другой формы хромосомных aberrаций.

Хромосомные болезни в одной семье, как правило, возникают спорадически в результате мутации в половых клетках одного из родителей и только 3-5% могут быть унаследованными, передающимися из поколения в поколение.

Патологические изменения, складывающиеся уже в пренатальном периоде развития, которые обуславливают либо гибель эмбриона или плода или служат основой клинического проявления у новорожденного.

Классификация хромосомных болезней. Все хромосомные болезни разделяют на две группы.

I. Хромосомные болезни, связанные с аномалией числа хромосом при сохранности их структуры, которые подразделяются на следующие подгруппы:

- 1) болезни, обусловленные числовыми аномалиями половых X и Y хромосом;
- 2) болезни, связанные с числовыми аномалиями аутосом;
- 3) болезни, возникающие в связи с увеличением кратности гаплоидного набора хромосом – полидиплоидии, при которых в каждой клетке организма геном представлен более чем дважды.

II. Хромосомные болезни, обусловленные разрывом хромосом и их перестройкой - хромосомные aberrации (транспликации, делеции, инверсии и дупликации).

Иногда в организме встречаются клетки с различными кариотипами – **мозаицизм**.

Среди всех хромосомных болезней приблизительно 25% приходится на аутосомные трисомии, 35% - на патологию половых хромосом и 40% - на сбалансированные и несбалансированные перестройки.

В настоящее время известны более 700 заболеваний, обусловленных структурными нарушениями хромосом.

В среднем около 50% спонтанных аборт и 70% всех мертворождений связаны с хромосомными нарушениями. Из 1000 новорожденных 7 имеют хромосомные болезни.

Частота числовых аномалий половых хромосом составляет 2,6 на 1000 рождений. У пожилых людей число хромосом в различных клетках колеблется. Имеется тенденция к утрате X-хромосомы у женщин в возрасте 55 лет и старше и Y-хромосомы у мужчин старше 65 лет.

Числовые аномалии половых хромосом чаще всего имеют вид трисомий и моносомий, к которым относятся болезнь Шершевского-Тернера и болезнь Клайнфельтера.

Болезнь Шершевского-Тернера. Болеют только женщины. У них отсутствует одна из хромосом (моносомия 23 половой хромосомы XO). Встречается с частотой 1:3000 новорожденных девочек.

Следует отметить, что только 20% женщин, беременных плодом с синдромом Шершевского-Тернера, беременность сохраняется до конца и рождается живой ребенок, в 20% наблюдается самопроизвольный аборт, а в остальных 60% случаев появляется мертворожденный плод.

В клинической картине на первый план выступают отставание в росте, снижение интеллекта, деформация грудной клетки, выраженные кожные складки на шее), аномалия развития внутренних органов. Вторичные половые признаки отсутствуют или слабо развиты. Менструации отсутствуют. Больные бесплодны.

В 50% случаев умственно отстают. Они пассивны, астеничны, склонны к психогенным реакциям и реактивным психозам.

Часто выявляются нарушения слуха в связи с аномалиями развития слухового аппарата (около 40%), аномалий органов мочевыделительной системы (60%) в виде подковообразной почки, удвоения почек и мочевыводящих путей.

Продолжительность жизни близка к норме, но наблюдается более раннее старение.

Лечение больных в основном симптоматическое и направлено на коррекцию таких дефектов рода, как малый рост и половой инфантилизм. Для стимуляции рода применяются анаболические гормоны, а в пубертатном периоде – длительные курсы лечения с применением половых гормонов.

Болезнь Клайнфельтера. Болеют только мужчины с лишней X-хромосомой (кариотип 47,XXY, вместо нормального 46,XY).

Генетической особенностью этого синдрома является разнообразие патогенетических вариантов в их сочетании (**мозаицизм**). Обнаружено несколько типов полисомий по X и Y- хромосомам у лиц мужского пола (47,XXY,48,XXXU; 49,XXXXU, 47,XYU, 48,XYUU, 48,XXYU, 49,XXXUU). Индивиды с полисомией одновременно по X и Y хромосоме встречаются очень редко – порядка 1:25000 новорожденных мальчиков.

Этот синдром до полового созревания ничем себя не проявляет. Дисбаланс, проявляющийся в период полового созревания, клинически характеризуется малым ростом, длинными конечностями, половым инфантилизмом, склонностью к ожирению по женскому типу. Интеллект может быть сохранен или бывает сниженным (умственная отсталость легкой степени).

Лечение. В период полового созревания больным с относительно сохраненным интеллектом назначают андрогены. Препаратами выбора являются тестостерона пропионат 1% или 5% масляные растворы, метилтестостерон, тестенат или тетрастерон (смесь разных эфиров тестостерона). При этом вначале тестостерона пропионат внутримышечно 2 раза в неделю по 50 мг, или «сустанон – 250» 1 раз в месяц. Срок лечения 4-6 месяцев до стойкого клинического эффекта, затем переходят на синтетический аналог тестостерона – метилтестостерон (по 1-2 таблетки на ночь сублингвально).

Синдром полисомии по X-хромосоме у женщин («сверхженщина») включает трисомию (кариотип 47,XXX), тетрасомию (кариотип 48,XXXX) и пентасомию (кариотип 49,XXXXX). Среди них наиболее часто встречается трисомия – 1 на 1000 родившихся девочек.

У носительницы этого синдрома отклонений может не быть даже во взрослом состоянии. Плодовитость их не страдает.

Одним из наиболее частых симптомов трисомии X является различная степень выраженности умственной отсталости (75%). Имеется повышенная вероятность развития психозов, может выявляться шизофрения с неблагоприятным типом течения. Число добавочных X-хромосом усиливает степень выраженности умственной отсталости.

Синдром полисомии по Y-хромосоме у мужчин. Примерно из каждой тысячи мальчиков один имеет XY₂ – хромосомный набор. Клинически ничем не проявляется. Мужчины имеют высокий рост (около 185 см). Однако могут быть некоторое снижение интеллекта, агрессивность в поведении, приводящие к совершению антисоциальных поступков. Считается, что в местах заключения в 10 раз больше, чем у нормальных мужчин, рождается мужчин с XY₂ - хромосомным набором.

Рациональных методов лечения нет.

Двойной набор половых хромосом – синдром дубль XY (кариотип 48,XXYY) встречается приблизительно 1:25000.

Клиническая картина складывается из симптомов, наблюдаемых при болезни Клайнфельтера, синдрома полисомии по Y-хромосоме, а также из некоторых дисплазий, не определяемых при этих синдромах.

Чаще всего выявляются высокая талия, широкий таз, склонность к ожирению (отложение жира по женскому типу), гипогонадизм, геникомастия, широкое лицо. Умственная отсталость более глубоко выражена.

Лечение симптоматическое.

Болезни, вызванные числовыми аномалиями аутосом. Из 46 хромосом человека 22 пары (аутосомы) одинаковые. Любая аутосома может быть вовлечена в патологию. Аномалии 1 – 12 пар хромосом обычно приводят к летальному исходу.

Самой распространенной формой среди аутосомных синдромов является болезнь Дауна, которая встречается с частотой 1 на 700-800. Отдельные аномалии встречаются в несколько раз реже. Например, синдром Патау (трисомия по хромосоме 13) – 1:7000–8000, синдром Эдвардса (трисомия по хромосоме 18) – 1:6000–7000, синдром «кошачьего крика» (делеция короткого плеча хромосомы 5) – 1:50000.

Болезнь Дауна. Впервые клиническое описание этой аномалии осуществлено в 1866 году английским врачом Лентгтоном Дауном.

Среди всех умственно отсталых детей болезнь Дауна составляет от 10 до 12% и встречается она одинаково часто среди обоих полов. Доказано, что большой риск появления болезни Дауна имеют матери в возрасте 40-46 лет. Трисомный вариант болезни встречается в 98% случаев, а в остальных 2% - избыточный хромосомный материал трансплантирован на одну аутосому.

Диагностика болезни Дауна в грудном и в последующих возрастах основывается на сочетании ряда аномалий. Больные обычно невысокого роста, отличаются слабоумием. Они имеют характерную внешность: микроцефалия, короткий искривленный мизинец, поперечная складка на ладони, микседемоподобное лицо, маленькие деформированные ушки, полуоткрытый рот с высунутым языком и выступающей нижней челюстью, своеобразная походка с неловкими движениями, косноязычие. Характерна диспропорция туловища и конечностей.

На первом году жизни дети с болезнью Дауна заметно отстают в психомоторном развитии. Позже начинают сидеть и ходить. Их мышцы резко гипотоничны, в результате чего объем движений в суставах увеличен. Выявляются характерные пятна Брушвильда - белесоватые или жемчужные очажки на радужке глаза. Возможны аномалии скелета (деформация грудины, укорочение и расширение кистей и стоп, мизинец искривлен, средняя его фаланга гипоплазирована).

Около 90% детей с болезнью Дауна имбецильны. Часто встречаются пороки развития сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, гиподисфункция щитовидной железы.

Больные восприимчивы к инфекциям и злокачественным новообразованиям (особенно кроветворной системы).

Рождение ребенка с болезнью Дауна следует рассматривать как явление случайное, вероятность повторения ее невелика в случае молодого возраста матери.

Лечение мало эффективно. Медико-педагогические и лечебные мероприятия с применением стимулирующей терапии (витамины) и

гормонов позволяют адаптировать часть больных к посильному труду. Больные могут прожить до 30 лет и более.

Синдром Патау (трисомия 13), обусловлен избытком генов в 13 хромосоме, описан Т. Бертолини в 1875 году. В 1960 году К. Патау установил его этиологическую связь с хромосомной абберацией. Частота этого синдрома колеблется 1:3000–4000 рождений. Дети (среди них преобладают девочки) с синдромом Патау рождаются от матерей старшего возраста. При этом наблюдается высокая ранняя смертность (в течение первого года жизни погибает около 90% детей).

В основе синдрома Патау лежит нерасхождение по 13-й паре хромосом. В кариотипе больного наблюдается 47 хромосом с лишней 13 хромосомой – 47,XX(XY) + 13.

Дети рождаются обычно в срок, но с истинной пренатальной гипоплазией. Их вес на 900 г меньше среднего веса новорожденных.

Внешние признаки достаточно типичны и позволяют при рождении заподозрить заболевание или сразу диагностировать его. Окружность черепа уменьшена (микроцефалия), уши неправильной формы, низко расположены. Выявляются аномалии глазных яблок (микрофтальмия или анофтальмия), одно- или двусторонне незаращение верхней губы и неба, полидактилия, повышенная гибкость суставов. По мере развития отмечена задержка формирования психических и моторных функций.

Морфологически определяются множественные пороки развития нервной системы (голопроэнцефалия, менингомиелоцеле, гипоплазия зрительного нерва) и внутренних органов (почек, сердца), в 80-85% выявляется глухота.

Вероятность повторного рождения аномального ребенка составляет 1-2%.

Лечение неэффективно. Прогноз неблагоприятен, более 80% детей с синдромом Патау умирают в течение первого месяца жизни.

Болезнь «кошачьего крика» (синдром Лежена) описана в 1963 году J. Lejeune с сотрудниками у 3 детей с множественными аномалиями, глубокой умственной отсталостью и характерным плачем, который напоминает кошачий крик. В настоящее время описано более 200 детей с этим синдромом. Цитологически у всех больных обнаруживается укорочение приблизительно на треть короткого плеча одного из гомологов хромосомы 5. Частота этого синдрома приблизительно равна 1:50000 при соотношении полов (Ж:М) 1,5:1.

Клиника болезни полиморфна. Большинство симптомов встречаются и при других хромосомных аномалиях.

В типичных случаях отмечаются круглое лицо с гипертелоризмом, узкие глазные щели, косоглазие, эпикант, уменьшенный подбородок, плоская спинка носа, деформированные и низко расположенные уши, короткая шея, синдактилия, укороченные пальцы, врожденные пороки сердца и половых органов, аномалии почек.

При рождении характерны малый вес ребенка, низкие темпы физического развития. В младенческом возрасте отмечены признаки задержки психического, речевого развития с нарушением поведения, агрессивность, истерические реакции и стереотипные движения. В подростковом возрасте у пациентов выражены признаки микроцефалии, интеллектуальной недостаточности, лицевой дизморфизм (глубоко посаженные глаза, выраженные надбровные дуги, гипопластическая перегородка носа), сколиоз.

Патологоанатомически находят микрогирию и гипоплазию мозжечка, уменьшенный мозг, расширенные желудочки мозга, гипоплазию лобных долей, гидроцефалию, различные пороки сердца, аномалии почек, иногда грыжи, крипторхизм.

Лечение неэффективно. Прогноз неблагоприятный.

11.5. Наследственные дефекты обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы

Избыточное количество аномальных продуктов обмена, образующееся в результате недостатка фермента (наследственной энзимопатии) оказывает токсическое действие на нервную систему. Почти половина случаев наследственных болезней обмена проявляется в раннем возрасте и характеризуется задержкой психического и двигательного развития, судорогами, снижением показателей роста и массы тела. В случаях позднего проявления неврологическая симптоматика прогрессирующе нарастает и дети постепенно утрачивают все приобретенные навыки.

Самую большую группу наследственных дефектов обмена веществ составляют наследственные болезни аминокислотного обмена, которые, в основном, наследуются по аутосомно-рецессивному типу. Патогенез обусловлен недостаточностью ферментов, осуществляющих синтез аминокислот. В связи с этим у больных на фоне ацидоза и аминоацидурии развивается комплекс неспецифических клинических признаков, проявляющихся рвотой, обезвоживанием организма, повышенной сонливостью или, наоборот возбуждением и судорогами.

В позднем возрасте можно заметить умственное и физическое недоразвитие.

Среди множества аминоацидопатий особое внимание привлекают фенилкетонурия и гистидинемия.

11.5.1. Фенилкетонурия

Впервые описана в 1934 году норвежским врачом Фенингом. Заболевание обусловлено врожденным дефектом фенилаланингидроксилазы. Вследствие нарушения процесса

превращения фенилаланина в тирозин в крови нарастает содержание фенилаланина.

Частота распространения фенилкетонурии в разных странах колеблется от 1:5000 до 1:43000. В Японии и Финляндии она встречается весьма редко.

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Различают три биохимические формы фенилкетонурии:

1) классическая (дефицит фениланингидроксилазы, гиперфениланинемия достигает 0,012108 ммоль при норме 0,006054 ммоль);

2) атипичная (неполный блок процесса гидроксилирования фенилаланина в тирозин, содержание фенилаланина ниже 0,012108 ммоль);

3) фенилкетонурия, обусловленная дефектом дегидроптеридиредуктазы (клинически не отличается от классической формы, содержание фенилаланина иногда выше 0,018162).

Эти формы подтверждают генетическую гетерогенность.

В типичных случаях клинические проявления фенилкетонурии становятся заметными с 4-5-месячного возраста. Ребенок начинает отставать в психическом развитии. Волосы и кожа светлеют, часто отмечается экзема, иногда могут быть судороги. Моча приобретает зеленую окраску при реакции с хлоридом трехвалентного железа.

Диагностика основана на определении в моче фенилпировиноградной кислоты и концентрации фенилаланина в крови. Но она возможна только со 2-го месяца жизни.

Обнаружить фенилкетонурию у ребенка первых дней жизни можно с помощью микробиологического теста Гатри.

После установления диагноза немедленно приступают к проведению специфического лечения.

Назначается диета с низким содержанием фенилаланина – овощи, фрукты, варенье, мед в сочетании с патентованными препаратами, содержащими гидролизаты белков (лофелак, кетонил, нимогран, минафен, берлофон, нофелан, Апонти-40, Апонти-90). Лечение необходимо начать по возможности рано, не позднее 7-10 дня жизни для лучшего прогноза. Более позднее начало лечения менее эффективно, возрастает риск развития тяжелых интеллектуальных, поведенческих нарушений. Белковые гидролизаты обычно применяют с 5-8 лет без перерыва, затем рекомендуют диету с ограничением белка. Назначают дополнительно диету богатую

В процессе лечения в течение первого года жизни 1 раз в неделю определяют содержание фенилаланина в крови, которое не должно быть выше 6-8 и меньше 2 мг% у детей до 12 лет. В возрастном периоде 1-12

лет контроль уровня фенилаланина проводят дважды в месяц; в дальнейшем – 1 раз в месяц.

Разработаны и одобрены фармакологические методы лечения с применением Sapropterin Dihydrochloride в дозе 10-20 мг/кг сут для пациентов с остаточной активностью фермента. Для пациентов с низкой или с отсутствием активности фермента разрабатываются методы ферментозаместительной терапии (фермент, способный заменить фенилаланингидроксилазы).

11.5.2. Гистидинемия

Заболевание связано с нарушением обмена незаменимой аминокислоты гистидина, обусловленного отсутствием фермента гистидазы, способствующей превращению гистидина в уроганиновую кислоту. Накопление в тканях и плазме крови побочных производных обмена гистидина - имидазолпировиноградной, имидазолмолочной, имидазолуксусной кислот оказывает токсическое действие на центральную нервную систему. В крови повышается содержание гистидина до 322,0 – 387,0 мкмоль/л (при норме менее 6,44 мкмоль/л).

Клинические проявления начинают появляться на 1-м году жизни. Дети, также как и при фенилкетонурии, светловолосые, голубоглазые. При полном отсутствии фермента в первые 3-4 месяца жизни появляются полиморфные судороги, преобладают отрицательные эмоциональные реакции, снижение мышечного тонуса. Дети отстают в психическом и двигательном развитии. Постепенно нарастает внутричерепная гипертензия, развивается отек мозга.

В случаях с частичной инаktivацией фермента заболевание прогрессирует медленно. Характерны задержка формирования речевых навыков, снижение слуха, повышенная возбудимость, агрессивность, боязнь новых ситуаций.

Лечение должно быть направлено на «разгрузку» дефектной ферментной системы.

Рацион составляют из расчета минимального содержания гистидина на 1 кг массы ребенка (16-34 мг/кг). Для вскармливания детей с гистидинемией рекомендуется грудное молоко со специально адаптированными смесями «малютка» и «малыш». Наряду с этим назначают фруктовые соки, пюре, безбелковый хлеб, говяжьи почки, треску, кукурузную муку, лук, картофель, растительное масло.

Максимальный уровень гистидина в крови на фоне лечения не должен превышать 253-322 мкмоль/л.

11.6. Наследственные болезни, связанные с нарушением липидного обмена

К наследственным дефектам обмена липидов относятся липидозы, которые подразделяются на две группы:

1) болезни накопления – внутриклеточные липидозы, проявляющиеся преимущественным поражением клеток мозга и вторичным вовлечением в патологический процесс проводящих путей;

2) лейкодистрофии, характеризующиеся прогрессирующим распадом белого вещества вследствие нарушения обмена липидов, участвующих в синтезе и обмене миелина.

11.6.1. Внутриклеточные липидозы

К внутриклеточным липидозам относятся амавротические идиотии, болезнь Ниммана-Пика и болезнь Гоше.

Амавротические идиотии – группа наследственных заболеваний, характеризующаяся прогрессирующим снижением зрения и развитием деменции в сочетании со спастическими параличами и др.

Различают следующие формы амавротических идиотий:

- 1) врожденная форма Нормана-Вуда;
- 2) раннедетская (инфантильная) форма Тея-Сакса;
- 3) позднедетская форма Бильшовского-Янского;
- 4) юношеская форма Баттена-Шпильмейера-Фогта-Шегрена;
- 5) поздняя форма Куфса

Чаще других форм встречается инфантильная форма Тея-Сакса.

Болезнь Тея-Сакса (ранняя детская форма). У больных с болезнью Тея-Сакса происходит отложение в клетках мозга липида ганглиозида М вследствие отсутствия активности фермента – гексозаминидазы А, в результате чего наблюдается дегенерация нервных клеток. В тяжелых случаях происходят демиелинизация и нарушение многих аксонов. Помимо клеток мозга ганглиозид откладывается в печени, селезенке и других органах.

Заболевание начинает проявляться в первые 2-4 месяца жизни ребенка. Ребенок, ранее активный, становится вялым, утрачивает интерес к окружающим. Задержка психического развития приводит к снижению интеллекта до степени идиотии. Зрение снижается постепенно – развивается слепота. Часто отмечается глухота. Двигательные нарушения приводят к полной обездвиженности, часто возникают судороги. Характерным клиническим симптомом является развитие вишнево-красного пятна на сетчатке глаза («вишневая косточка»). Дети погибают на 2-3 году после начала заболевания. В большинстве случаев заболевают восточноевропейские евреи, но могут заболеть лица других популяций. Какого-либо специфического лечения нет, кроме поддерживающей терапии при присоединении инфекции в поздних стадиях заболевания.

У носителей патологического гена симптоматика отсутствует.

Диагностический тест, используемый для диагностики болезни Тея-Сакса, заключается в определении активности изофермента гексозаминидазы А в сыворотке, лейкоцитах, слезах, корнях волос или

культуре кожных фибробластов. Общая активность гексокиназы может оставаться в пределах нормы, но почти полное отсутствие активности компонента А приводит к более чем 50% снижению ее активности, что имеет диагностическое значение (Wenger D., 1991).

Амавротическая идиотия Нормана Вуда (врожденная форма). Проявляется уже в первые дни или недели после рождения ребенка в виде прогрессирующей гидроцефалии или микроцефалии, судорогами, параличами, резким отставанием в психическом развитии, слепотой. На глазном дне в макулярной области обнаруживается симптом «вишневой косточки». В связи с имеющейся массивной деструкцией головного мозга ребенок быстро погибает.

Амавротическая идиотия Баттена-Шпильмейера-Фогта-Шегрена (юношеская форма). Проявляется в возрасте 3-10 лет. Характеризуется медленно прогрессирующим течением и заканчивается смертельным исходом на 2-3 десятилетия жизни. Клинически заболевание проявляется прогрессирующим снижением зрения и нарастающей деменцией. В дальнейшем присоединяются изменения в двигательной сфере, экстрапирамидные и бульбарные нарушения, эпилептический синдром. На глазном дне выявляется картина пигментного ретинита без симптома «вишневой косточки».

Амавротическая идиотия Бильшовского-Янского-Доллингера (поздняя детская форма). Начинается в возрасте 2-3 лет и прогрессирует несколько медленнее, чем болезнь Тея-Сакса. Заболевание проявляется мозжечковой атаксией, миоклониями, прогрессирующими двигательными нарушениями, утратой речевых навыков. Наблюдаются изменения со стороны глаз – атрофия дисков зрительного нерва. Болезнь за 3-4 года приводит к смерти.

Амавротическая форма Куфса (поздняя форма). Наблюдается крайне редко. Болезнь начинается в возрасте 15-20 лет и очень медленно прогрессирует. Развиваются расстройства зрения и изменение личности по типу деменции. В поздней стадии заболевания отмечаются двигательные нарушения, атаксия, судорожный синдром.

Наследование всех описанных липидозов – аутосомно-рецессивное. В качестве диагностики исследуют уровень холестерина в плазме крови – характерно повышение его. В периферической крови обнаруживаются вакуолизированные «пенистые» клетки. В сыворотке крови и лимфоцитах исследуют активность гексозаминидаз. Эффективного лечения амавротических идиотий нет. Применяют общеукрепляющую терапию.

Болезнь Ниммана-Пика (сфингомиелиновый липидоз). У большинства больных снижена активность фермента сфингомиелиназы, вследствие чего происходит накопление липида сфингомиелина и вторичного миелина в клетках тканей – печени, селезенке, мозге. Количество сфингомиелина в мозге повышено вдвое. За счет

дегенерации нервных клеток развиваются признаки тяжелого поражения нервной системы. Отложение сфингомиелина в клетках печени и селезенки приводит к развитию гепатоспленомегалии. В настоящее время открыто два вида сфингомиелидазы – А и В. При дефиците сфингомиелидазы А повреждается мозг, недостаток же сфингомиелидазы В не сопровождается патологией в мозге.

Болезнь проявляется в шестимесячном возрасте. У ребенка увеличиваются размеры печени и селезенки, развивается гипотрофия вследствие повторной рвоты и отказа от приема пищи. Кожа больных принимает кофейно-желтую окраску. Поражение нервной системы ведет к отставанию в нервно-психическом развитии, выявляется глухота, слепота. У некоторых детей (20-30%) при осмотре офтальмологом обнаруживается вишнево-красное пятно на сетчатке глаза (симптом «вишневой косточки»). Резистентность детей к инфекционным заболеваниям резко снижена. Наследование аутосомно-рецессивное.

А.К. Крокер (1961) выделяет 4 формы заболевания Нимана-Пика:

1. Тип А–классическая инфантильная форма болезни Нимана-Пика. Нейровисцеральная инфантильная форма, при которой имеется дефицит сфингомиелиназы А. Возникает после первого года жизни, проявляясь задержкой физического и психомоторного развития ребенка. Позже присоединяются быстро прогрессирующая деградация, гепатоспленомегалия, кахексия. Смерть наступает на 3 году жизни. На этот тип приходится 85% больных.

2. Тип В или хроническая висцеральная форма. Зависит от врожденного дефицита сфингомиелидазы В. Больные не страдают от неврологических расстройств, но имеют распространенное поражение внутренних органов (гепатоспленомегалия). Диагностируется у детей грудного возраста.

3. Тип С – ювенильный тип (подострая форма). Начинается у детей в возрасте 2-4 лет. Иногда встречается даже у взрослых. Характеризуется многообразием симптоматики. После рано появившейся желтухи ребенок может относительно благополучно развиваться до возраста 5-7 лет. Затем у него появляется неустойчивость при ходьбе, атаксия, трудность в обучении, эмоциональная лабильность и деменция. Заболевание прогрессирует с разной скоростью, смерть наступает в возрасте 10-30 лет.

4. Тип D – новошотландская форма (описана впервые в семьях Новой Шотландии). Неврологические изменения появляются в раннем или среднем детском возрасте и медленно прогрессируют. Больные умирают к 15-летнему возрасту.

На современном этапе, когда раскрыта патология генов заболевания, классификация представлена следующим образом:

1. Болезнь Ниманна-Пика, связанная с геном SMPD1, которая включает в себя типы А и В;

2. Болезнь Ниманна-Пика, типа С, который включает в себя типы С1 и С2 (тип D возникает в результате мутации того же гена, что и тип С1).

Клинические проявления болезни Ниманна-Пика, тип С, во многом определяется возрастом манифестации, выделяют формы: неонатальная, ранняя младенческая, поздняя младенческая, юношеская и взрослая. Клиническое течение заболевания прогрессирующее, скорость нарастания симптомов определяется активностью сфингомиелиназы.

При неонатальной форме первые признаки отмечены с рождения, характерна водянка плода, неонатальный холестаз и длительная желтуха новорожденных, гепатоспленомегалия.

Для ранней и поздней младенческой формы характерно возникновение речевых нарушений (регресс речевого развития), мозжечковые симптомы в виде неловкости, атаксии, дисметрии, нарушение походки.

В юношеском возрасте первые симптомы заболевания связаны с мозжечковой симптоматикой, с последующим присоединением эпилептических приступов и экстрапирамидных нарушений (мышечная дистония, гиперкинезы). Также в этом возрасте характерны признаки смешанного специфического расстройства психологического развития (дискалькулия, дислексия), синдром дефицита внимания с гиперактивностью.

Взрослая форма характеризуется появлением признаков психического спектра в виде галлюцинаций, бредом и расстройством мышления. Симптоматика резистентна к терапии, появляются и нарастают признаки атаксии и мышечной дистонии.

Для всех форм характерно в неврологическом статусе нарушение саккадических движений глаз, геластическая катаплексия, регресс интеллектуального развития и гепатоспленомегалия. Также возможны нарушения как дисфагия, дизартрия, нарушение слуха, асцит, тромбоцитопения.

Диагностика болезни Нимана-Пика основана на выявлении в плазме крови и спинномозговой жидкости повышенного содержания сфингомиелина. В периферической крови выявляются большие, зернистые, пенистые клетки Пика.

Диагностическим тестом для болезни Ниманна-Пика, тип С, является окраска филипином культуры фибробластов из биопсии кожи пациента, подтверждающий нарушения внутриклеточного транспорта холестерина. А также ДНК диагностика.

Эффективного лечения для болезни Ниманна-Пика, тип А, В не найдено и применяется поддерживающая, симптоматическая терапия. Для болезни Ниманна-Пика, тип С, разработана патогенетическая терапия Миглустатом (N-алкилированный иминосакхар, который действует как конкурентный ингибитор фермента,

глюкозилцерамидсинтазы, катализирующей первый фиксированный этап синтеза гликофинголипидов).

Из наследственных болезней накопления, обусловленных дисметаболическими нарушениями обмена гликогена, кратко охарактеризуем болезнь Помпе и болезнь Фабри.

Болезнь Помпе - редкое мультисистемное прогрессирующее заболевание, обусловленное накоплением гликогена лизосомами в результате мутации гена GAA и снижением активности фермента кислой альфа-глюкозидазы. Ген, кодирующий кислую глюкозидазу, картирован на длинном плече 17 хромосомы (локус 17q25) с аутосомно-рецессивным типом наследования.

Мутация в гене приводит к отложению гликогена в скелетных мышцах, печени, сердце, головном мозге.

Выделяют две клинические формы болезни Помпе: 1) младенческая (инфантильная); 2) болезнь Помпе с поздним началом.

Младенческая форма болезни Помпе характеризуется признаками выраженной гипотонии и сердечной недостаточности, быстрым прогрессированием и летальным исходом на 15-18 месяце жизни.

Болезнь Помпе с поздним началом – медленное прогрессирующее заболевания с преимущественным поражением мышечной ткани без признаков миокардиодистрофии с дебютом клинических проявлений с раннего детского, подросткового возраста.

Клинические проявления начинаются в любом возрасте и характеризуются развитием миопатического процесса с преимущественным поражением проксимальных отделов конечностей и мышц торса. При прогрессировании заболевания отмечено развитие дыхательной недостаточности, нарушение функций желудочно-кишечного тракта, а при инфантильной форме – выраженная сердечная недостаточность.

При ЭНМГ регистрируют признаки поражения мышечной ткани. Достоверная диагностика болезни Помпе основана на количественном определении дефицита фермента кислой альфа-глюкозидазы в крови и методах ДНК анализа. При гистохимическом исследовании тканей обнаруживают отложение гликогена в мышцах и в печени.

На современном этапе для лечения болезни Помпе применяют ферментозаместительную терапию. Назначают алглюкозидазу альфа по 20 мг/кг массы тела один раз через 2 недели, внутривенно 365 дней в году (дети, взрослые). Также применяют симптоматическую терапию: сердечные гликозиды и негликозидные кардиотонические средства, противовоспалительные препараты, антидепрессанты, витамины и т.д. При своевременной диагностике и ферментозаместительной терапии заболевания возможно значительно уменьшить скорость прогрессирования заболевания, улучшить качество жизни.

Болезнь Фабри - прогрессирующее мультиорганное, мультисистемное, X-сцепленное заболевание, опосредованное мутацией гена лизосомального фермента α -галактозидазы А.

Ген GLA, кодирующий α -галактозидазу А, картирован на X-хромосоме, на длинном плече Xq22. Тип наследования - аутосомно-рецессивный сцепленный с X хромосомой.

Клиническая классификация заболевания представлена двумя формами: типичная и атипичная. При типичной форме характерно раннее начало в детском возрасте с прогрессирующим течением и мультисистемным поражением. При атипичной форме заболевания отмечено развитие симптомов во взрослом возрасте с поражением одного или нескольких органов (изолированное поражение сосудов головного мозга, сердца, почек).

Для гомозиготных мужчин характерен внешний вид: выступающие супраорбитальные дуги и лобные бугры; выступающая нижняя челюсть; увеличенные губы; запавшая переносица (с 12-14 лет).

При типичной форме болезни Фабри клинические проявления заболевания начинаются в детском, подростковом возрасте с нейропатической боли, акропарестезий, парестезии/дизестезии; снижении температурной, тактильной, болевой чувствительности в конечностях. Характерны кризы Фабри в виде приступа сильной, колющей, выраженной боли в проекции ладоней и стоп, иррадиирующей в проксимальные отделы конечностей, длительностью от нескольких часов до нескольких суток с возраста от 2-х лет жизни.

Для заболевания характерно наличие кожного синдрома. Ангиokerатомы (с 5-13 лет) расположены группами, одиночно на бедрах, ягодицах, в паховых областях, нижней части живота и половых органах, а также на слизистых оболочках рта, верхних дыхательных путей, желудочно-кишечного и мочеполового тракта, конъюнктиве.

В патологический процесс вовлечена вся центральная нервная система. Клинически это проявляется судорогами, головной болью, когнитивными и поведенческими расстройствами, транзиторными ишемическими атаками, ишемическими инсультами. Отмечаются также, признаки поражения вегетативной нервной системы (ортостатическая гипотензия, гипогидроз/ангидроз, спазмы в животе, позывы к частым мочеиспусканиям, лихорадка, снижение толерантности к низким и высоким температурам).

В возрасте 4-16 лет проявляются признаки почечной патологии: микроальбуминурия, протеинурия, изостенурия с повышенной фильтрационной способностью почек. Снижается концентрационная способность почек с уменьшением клубочковой фильтрации. Повышается артериальное давление. Прогрессирование почечной патологии происходит до терминальной стадии почечной недостаточности.

Также отмечены признаки патологии сердца (стенокардия, боль в области сердца, синкопы, тахикардия, развитие прогрессирующей гипертрофии мышцы сердца, нарушение сердечной проводимости, аритмии), анализаторов (снижение зрения, задняя субкапсулярная катаракта; снижение слуха, нейросенсорная, кондуктивная тугоухость).

Диагностика заболевания основана на количественном определении фермента α -галактозидаза А в крови.

Для ферментозаместительной терапии болезни Фабри применяют препарат агалсидаза бета внутривенно в дозе 1,0 мг/кг веса каждые 2 недели, пожизненно. Или агалсидаза альфа внутривенно в дозе 0,2 мг/кг веса каждые 2 недели, пожизненно. Также необходима симптоматическая терапия для коррекции болевого синдрома, признаков сердечной, почечной, сосудистой патологии и депрессии. Рекомендована диета с ограничением животных жиров, поваренной соли, богатая калием.

11.6.2. Лейкодистрофии

К лейкодистрофиям относится группа заболеваний нервной системы, характеризующаяся прогрессирующей демиелинизацией белого вещества мозга вследствие дефекта в обмене липидов. В результате наблюдается диффузное и симметричное поражение головного и спинного мозга.

Характерными клиническими признаками лейкодистрофий являются нарастающие пирамидные, мозжечковые и экстрапирамидные расстройства, бульбарные и псевдобульбарные симптомы, снижение зрения и слуха, эпилептические припадки, прогрессирующее слабоумие. Заболевание чаще всего начинается в дошкольном возрасте, некоторые формы проявляются уже в первые месяцы и годы жизни.

Классификация лейкодистрофий основана на результатах биохимических исследований и клинических признаках. Основные формы лейкодистрофий:

- 1) метахроматическая лейкодистрофия Шольца-Гринфилда;
- 2) глобидноклеточный склероз Краббе (болезнь Краббе);
- 3) лейкодистрофия Галлервордена-Шпатца;
- 4) лейкодистрофия Пелицеуса-Мерцбахера;

Лейкодистрофия Шольца-Гринфилда - детская форма наследственной прогрессирующей лейкодистрофии. Проявляется в возрасте 2-3 лет снижением внимания, апатией, аспонтанностью, атаксией, прогрессирующими спастическими парезами, эпилептическими припадками, стволовыми нарушениями. Больные погибают через 2-3 года от начала заболевания. В основе патогенеза лежит дефицит фермента арилсульфатазы А, участвующей в катаболизме сульфатидов, которые накапливаются в нервной системе.

Лейкодистрофия Краббе - прогрессирующая лейкодистрофия головного мозга в сочетании с его склерозом. Развивается в возрасте 4-6 месяцев прогрессирующей мышечной гипотонией в сочетании с общим двигательным беспокойством, приступами тонических судорог и потерей сознания. Возможны гиперкинезы, псевдобульбарные расстройства, нарушение функций глазодвигательных мышц, анизокория, нистагм, атрофия дисков зрительного нерва, сочетающаяся с прогрессирующим, вплоть до слепоты, снижением зрения. В конечной стадии – клинические признаки дегенерации. Больные обычно живут не более двух лет. Точный диагноз этой болезни ставят на основании обнаружения в ткани мозга (обычно в базальных ганглиях, ядрах моста, белом веществе мозжечка) характерных «глобоидных клеток» (глобулярные растянутые многоядерные тельца). У большинства больных, страдающих болезнью Краббе, снижена активность галактозилцерамид-b-галактозидазы в сыворотке, лейкоцитах и кожных фибробластах (Suzuri Y., Sazuri K., 1971).

Лейкодистрофия Галлервордена-Шпатца. Первые симптомы заболевания начинают проявляться в возрасте 13-14 лет прогрессирующей экстрапирамидной ригидностью, гиперкинезами, пигментным ретинитом, снижением зрения. Позже развиваются спастический тетрапарез, расстройство речи, прогрессирующая деменция, нарушения в эмоциональной сфере.

Лейкодистрофия Пелицеуса-Марцбахера - острая инфантильная форма прогрессирующей лейкодистрофии. Она начинается где-то между 8-м днем и 3-им месяцем жизни тремором головы, нистагмом, пирамидными и экстрапирамидными, в том числе и мозжечковыми расстройствами. Часто бывает атрофия зрительных нервов. Возможно развитие мышечных контрактур, чаще в области тазобедренного сустава. Болезнь прогрессирует в первые годы жизни, затем несколько стабилизируется. Отставание в психическом развитии выражено умеренно. Больные могут дожить до среднего возраста. Обычно болеют мальчики.

Наследуется сцепленно с X-хромосомой. E. Zebrin-Rudin и J. Peiffer (1964) описали позднюю форму этого заболевания, которая клинически проявляется вышеуказанными симптомами. Однако для поздней формы характерно аутосомно-доминантное наследование.

11.7. Наследственные заболевания нервной системы

Наследственные заболевания нервной системы проявляются клиническими формами, протекающими с преимущественным поражением мышц, экстрапирамидной системы, пирамидных путей, спинного мозга и мозжечка.

Нервно-мышечные заболевания являются наиболее многочисленной группой среди всех наследственных заболеваний

нервной системы. К ним относятся различные виды миопатий, невральные и спинальные амиотрофии, миастения, миотония и периферический паралич. Ведущим симптомом заболевания является мышечная слабость, часто сочетающаяся с гипотонией и атрофией мышц.

В настоящее время предложено множество классификаций нервно-мышечных заболеваний. Наиболее простой и удобной является классификация, предложенная Б.М. Гехтом и Н.А. Ильиной (1982). Авторы предлагают разделить все нервно-мышечные заболевания на две группы: I – наследственные и II – ненаследственные или фенкопии. В первую группу входят прогрессирующие мышечные дистрофии, непрогрессирующие миопатии, миотонии, периодический паралич, неврогенные амиотрофии (невральные и спинальные). К этой же группе относится и миастения.

Вторая группа включает симптоматические формы нервно-мышечных заболеваний, развивающиеся на фоне какого-либо основного страдания (системное воспалительное заболевание, эндокринная патология и др.).

11.7.1. Прогрессирующие мышечные дистрофии

Прогрессирующие мышечные дистрофии – наиболее распространенные формы патологии, при которых основные патоморфологические изменения локализуются в мышечной ткани. Большинство из них начинается в детском или юношеском возрасте, имеет неуклонно прогрессирующее течение и рано или поздно приводит к тяжелой инвалидности, а на заключительных этапах болезни – к длительной и полной обездвиженности.

Прогрессирующие мышечные дистрофии – сборная группа болезней, отличающаяся различными типами наследования, вариабельностью сроков начала и темпа нарастания симптомов, разными формами поражения мышц, а также другими признаками.

Псевдогипертрофическая форма Дюшенна. Болеют только мальчики, т.к. это типичное X-сцепленное рецессивное заболевание. Миодистрофия Дюшенна связана с делецией в локусе Xp21 (на коротком плече X-хромосомы), что обусловило отсутствие белка дистрофина в мембране мышечных клеток. Частота составляет 3,3 случая на 100 000 населения, 14 на 100 000 родившихся, среди новорожденных мальчиков его частота составляет около 25-30 на 100000. Для этой формы миопатии характерно раннее (в возрасте 3-5 лет) начало заболевания, проявляющееся нарастающей слабостью в мышцах бедер и таза с постепенным переходом процесса на другие мышцы (икроножные, верхнего пояса, спины, живота и др.). Внешне мышцы кажутся гипертрофированными за счет замещения мышечной ткани

соединительной и жировой тканями. Особенно гипертрофированы икроножные мышцы.

У многих больных можно отметить отставание двигательной функции уже на 1-2 году, дети поздно начинают ходить, редко могут бегать, прыгать. Довольно скоро походка приобретает характерный тип с раскачиванием или переваливанием («утиная походка»). Выражен поясничный лордоз. В дальнейшем дети часто падают и с трудом поднимаются, испытывают трудности при подъеме по лестнице. При достаточно тяжелых формах мышечной дистрофии у ребенка отмечается симптом Говерса: вставая с пола, он прежде всего становится на колени, опираясь на руки, и затем поднимается, последовательно отталкиваясь руками от голеней, коленных суставов и бедер. Обычно к возрасту 12 лет ребенок уже не может ходить. После фазы увеличения мышц появляются гипотрофии. Рано исчезают коленные рефлексы, затем сухожильные рефлексы с рук. Ахилловы рефлексы сохраняются значительно дольше. У большинства больных отмечается кардиопатия, которая служит причиной внезапной смерти. У 25% детей отмечается отставание умственного развития. У 30—50 % больных наблюдаются нейроэндокринные нарушения (синдром Иценко-Кушинга, адипозогенитальная дистрофия Бабинского-Фрелиха). Болезнь имеет злокачественное течение и приводит к летальному исходу на 2-м десятилетии жизни.

При биохимическом анализе в плазме крови обнаруживают повышенную активность ряда мышечных ферментов, особенно креатинфосфокиназы (увеличение активности КФК в 30-50 раз выше нормы), повышенное содержание аланиновой, аспарагиновой аминотрансфераз. Характерна креатинурия.

Миодистрофия Беккера. Второй по частоте X-сцепленной формой является, так называемая, доброкачественная форма псевдогипертрофической миодистрофии Беккера. Заболевание клинически идентично миодистрофии Дюшенна. Rowland L.P. (1988) считает, что мышечная дистрофия Беккера является не отдельным заболеванием, а аллельным вариантом дистрофии Дюшенна. Также относится к дистрофинопатиям. При дистрофии Беккера наблюдается снижение содержания дистрофина либо выявляется дистрофин с аномальным молекулярным весом с поражением локуса Xp21.2 (ген дистрофина, мутация в форме делеции, дупликации). Начальные формы миодистрофии отмечаются в возрасте 10-15 лет и позже. При этом отмечается сохранность интеллектуальной сферы.

Обе формы мышечной дистрофии (Дюшенна и Беккера) представляют собой гетерогенные наследственные заболевания, связанные с патологией хромосомы-X (Medori R. et.al., 1989).

Конечно-поясная миодистрофия Эрба-Рота. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Встречается с частотой 1,5:100000

(мальчики болеют чаще девочек). В зависимости от времени появления первых симптомов выделяют 3 формы заболевания: раннюю, детскую (проявляется в возрасте 3-6 лет) и юношескую.

В большинстве случаев эта миодистрофия дебютирует такими симптомами как мышечная слабость, затем атрофия мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног. Как правило, более значительно страдают мышцы спины и живота). Это проявляется изменением походки по типу «утиной», затруднениями при вставании из положения лежа, выраженным лордозом в поясничной области и выпячиванием живота вперед. Интеллект у больных не страдает.

Плече-лопаточная миодистрофия Ландузи-Дежерина.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу с полной пенетрантностью. Генетический дефект локализован в локусе 4q35 с мутацией в форме делеции, дупликации. Встречается с частотой 0,9-2:100000 населения.

Манифестные проявления болезни большей частью отмечаются в 20-25 лет, иногда и раньше. Как следует из названия, мышечная слабость и атрофия касаются в первую очередь плечевого пояса, лица и проксимальных отделов рук. В развернутой стадии наиболее грубо бывают поражены круговая мышца глаз и рта, большая грудная, передняя зубчатая, ромбовидная и нижние отделы трапецевидной мышцы, двуглавая, трехглавая мышцы плеча, широкая мышца спины. Особенно характерно грубое отставание лопаток при попытке поднять руки вверх, своеобразная деформация грудной клетки за счет дефекта мышечного скелета с ее резким уплощением и ротацией плечевых суставов кнутри.

Миодистрофия Ландузи-Дежерина относится к сравнительно доброкачественным формам заболевания, больные длительно сохраняют возможность самообслуживания и даже работоспособность. Однако Bailey R.O. и соавт.(1986) описали детскую форму плече-лопаточно-лицевой мышечной дистрофии, которая проявлялась до 5-летнего возраста. При этом заболевали только мальчики. Смертность в 50% до 20-летнего возраста.

Дистальная форма миодистрофий. В зависимости от времени начала заболевания выделяют ***инфантильную*** форму, проявляющуюся в возрасте до 2-х лет и позднюю форму ***Говерса-Веландера*** - в возрасте 30-60 лет. Обе формы заболевания наследуются по аутосомно-доминантному типу. Генетический дефект локализован в локусе 2q13 с неизвестной мутацией. Болезнь начинается со слабости и атрофии дистальных групп мышц: вначале кистей, затем стоп, при этом почти исключительно страдают разгибатели. Появляется «степпаж». Выпадают карпорадиальные, ахилловы и другие рефлексy.

В литературе описана ювенильная форма дистальной мышечной атрофии только одной верхней конечности (Тан С.Т., 1985). Заболевание

возникает в период от 11 до 34 лет; средний возраст 20 лет. Болезнь начинается обычно с атрофии мелких мышц кисти одной руки. Предплечье поражается в меньшей степени, чем мышцы кисти. Сухожильные рефлексy с пораженной руки исчезают. Чувствительных расстройств нет. Этиология заболевания неизвестна. Прогрессирование заболевания не отмечается.

Лопаточно-перонеальная дистрофия Давиденкова. Тип наследования аутосомно-доминантный с полной пенетрантностью. Проявляется чаще на 3-м десятилетии жизни слабостью и повышенной утомляемостью в дистальных отделах ног, преимущественно в разгибателях стоп. Появляется «степпаж», симптом топтания. Позднее развивается слабость мышц плечевого пояса и проксимальных отделов рук. Больные теряют возможность поднять руки выше горизонтального уровня, осуществить приведение лопаток. В поздней стадии поражаются мышцы лица.

Заболевание прогрессирует медленно.

Офтальмоплегическая миопатия Кило-Невина. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Дебютирует в возрасте до 20 лет прогрессирующим двусторонним птозом, позднее развивается наружная офтальмоплегия. Процесс может распространиться на мышцы лица, глотки, гортани и плечевого пояса. По классификации Шмидта и Рени (1974), миопатии, поражающие мышцы глаза, делятся на следующие формы:

1) *Изолированная окулярная миопатия.* Начинается в молодом возрасте. Отмечается полная наружная офтальмоплегия, однако, без явлений диплопии.

2) *Поздняя окулярная миопатия,* наблюдающаяся в виде следующих форм:

а) окулофарингеальная, при которой, помимо поражения глазодвигательных мышц, обнаруживается слабость мышц глотки и затруднение глотания;

б) окулофасциальная – поражение глазодвигательных мышц и мышц лица;

в) форма, при которой кроме экстраокулярных мышц поражаются мышцы проксимальных отделов конечностей;

г) окулокардиальная форма.

3) *окулярная миопатия,* сочетающаяся с немышечными поражениями дегенеративного характера, проявляющаяся задержкой развития пирамидной системы, недостаточностью половых желез, сердечно-сосудистыми расстройствами (синдром Кернса-Сейерса).

11.7.2. Спинальные и невральные амиотрофии

Спинальные и невральные амиотрофии представляют группу прогрессирующих нервно-мышечных заболеваний, обусловленных

первичным поражением мотонейронов спинного мозга или периферических нервов. Если первично поражается тело мотонейрона, то говорят о спинальных амиотрофиях, если поражается периферический нерв, то – о невралных амиотрофиях.

Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффмана. Это наиболее частое наследственное нервно-мышечное заболевание у детей раннего возраста. В его основе лежат прогрессирующие дегенеративные изменения мотонейронов спинного мозга. Частота заболевания составляет 7:100000 новорожденных или 1 на 100 000 населения. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Заболевание проявляется с рождения или в раннем детском возрасте. Различают 3 клинические его формы: врожденную, раннюю детскую и позднюю.

Врожденная форма. Диагностируется непосредственно после рождения. Спонтанная двигательная активность новорожденных детей резко ослаблена, их поза напоминает позу глубоко недоношенных детей: ноги разогнуты, ротированы кнаружи и распластаны на поверхности – поза лягушки. Руки также разогнуты, плечи приподняты, сопротивление пассивным движениям отсутствует. В пальцах рук мелкий тремор, они атрофичны, истончены. Из-за резкой гипотонии мышц отмечается плоскостопие с выступающей пяткой. Лицо гипомимично.

Ранняя детская форма. Проявляется чаще во втором полугодии жизни. Вначале ребенок развивается нормально. Начинает держать голову, сидеть. Состояние ухудшается в большинстве случаев после лихорадочного заболевания, травмы, прививки. Появляется слабость в ногах. Ребенок перестает становиться на ноги, сидеть, поворачиваться со спины на живот. Постепенно утрачиваются все двигательные навыки. Руки поражаются в более поздней стадии. Сухожильные рефлексy угасают. Появляются мышечные атрофии, мелкий тремор рук, фибрилляция языка.

Поздняя форма. Возникает в 1,5-2 года. Провоцирующими факторами являются травмы, инфекции. Постепенно развивается слабость в проксимальных, затем в дистальных отделах конечностей. Дети при ходьбе часто падают, устают, плохо бегают. Из положения сидя и лежа поднимаются с трудом («вставание лесенкой»). Характерны «утиная походка», гиперлордоз поясничного отдела позвоночника. Возможно вовлечение в процесс бульбарного отдела с нарушением фонации и глотания. Нарастание мышечной атрофии сопровождается угнетением сухожильных рефлексy и развитием контрактур. Способность к ходьбе у детей сохраняется до 8-10 лет.

Спинальная амиотрофия Кугельберга-Веландера. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Первые симптомы заболевания обнаруживаются обычно в 8-10 лет – проявляются мышечными амиотрофиями в проксимальных отделах конечностей (главным образом

ног), фибриллярными и фасцикулярными подергиваниями. Постепенно болезнь прогрессирует и через 8-10 лет приобретает развернутую клиническую картину: общая мышечная слабость, атрофия мышц, иногда в сочетании с псевдогипертрофией мышц ягодичной области и голеней, вторичные деформации позвоночника, признаки поражения двигательных ядер черепных нервов.

Невральная прогрессирующая мышечная атрофия Шарко-Мари-Тута-Гоффмана. Наследуется чаще всего по аутосомно-доминантному типу, в отдельных случаях по рецессивному X-сцепленному типу. Проявляется обычно в школьном возрасте утомляемостью ног, парестезиями, приступообразными мышечными болями («кramпи»), медленно прогрессирующей симметричной гипотонией дистальных отделов ног. При этом в первую очередь страдают мышцы-разгибатели и мелкие мышцы стоп, формируется вальгусная деформация стоп. Рано исчезают ахилловы рефлексы. Со временем могут поражаться и мышцы дистальных отделов рук, кисть при этом приобретает форму «обезьяньей». Наряду со снижением мышечной силы отмечаются расстройства чувствительности по полиневритическому типу, чего не наблюдается при других формах прогрессирующих мышечных дистрофий. Иногда развиваются парезы глазных мышц, нистагм, атрофия зрительных нервов.

11.7.3. Лечение нервно-мышечных заболеваний

Диагностика и лечение пациентов с нервно-мышечными заболеваниями должно проводиться квалифицированным врачом, имеющим специализацию и опыт работы с данной патологией. Основная цель лечения пациентов с наследственными нервно-мышечными заболеваниями - это сохранение качества жизни, нормального образа жизни, способности к самостоятельному передвижению.

При назначении лечения необходимо оценить степень нарушений, функциональную активность, скорость прогрессирования при помощи диагностических тестов. Это позволит оценить эффективность лечения и скорость прогрессирования (исследование силы по шкале медицинских исследований, шкала Виньоса, шкала Скотта, тест 6 минутной ходьбы; шкала степени усталости).

Основные методы лечения:

- 1) немедикаментозные;
- 2) медикаментозные;
- 3) хирургические.

Немедикаментозные методы лечения, реабилитации функций состоят из:

- физическая реабилитация, включает методы физиотерапии, лечебной гимнастики, дыхательной гимнастики, массажа;
- психическая реабилитация включает психотерапию, психоанализ, психологическую адаптацию, трудотерапию, терапию средой;
- неинвазивная дыхательная вентиляция (BIPAP);
- лечение положением (ортопедическая обувь, пояса корригирующие);
- обеспечение пациента средствами передвижения (кресло-коляска с электроприводом).
- дренаж дыхательных путей;
- социальная адаптация и улучшение качества жизни.

Медикаментозная терапия направлена в первую очередь на улучшение трофики мышц и проводимости по нервным стволам и через мионевральные синапсы. Для этого применяют лекарственные средства, улучшающие метаболизм в нервно-мышечной ткани, витамины, антидепрессанты, сердечные гликозиды и негликозидные кардиотонические средства. Для улучшения проводимости применяют микро-макроэлементы (K^+ , Ca^{++} , Mg^{++}), антихолинэстеразные препараты.

Для улучшения трофики мышц назначают АТФ (вводят внутримышечно 1% раствор по 1,0; курс лечения 30-40 инъекций, можно повторить курс лечения через 2 месяца), витамин Е (по 50-100 мг в сутки в течение 1-2 мес., повторные курсы через 2-3 мес.). Б.М. Гехт и Н.А. Ильина (1982) предложили лечить больных с миодистрофиями аллопуринолом в дозе 0,1-0,3 г/сут. на протяжении 2-3 мес. Аллопуринол оказался особенно эффективным при псевдогипертрофической форме Дюшенна (Натриашвили Г.Д., Миндадзе Б.А., 1990). Эти авторы проанализировали действие нейробиона, он оказался более эффективным при спинальных амиотрофиях. Эти же авторы рекомендуют применение бета-адреноблокаторов (анаприлин - в суточной дозе 40-60 мг-длительность 3-4 недели), а также карбоната лития (в суточной дозе 25-50 мг - длительность курса 10-15 дней). Кроме этого назначают глутаминовую кислоту, метионин. В последнее время применяют церебролизин в инъекциях (по 1,0 внутримышечно - на курс 30 инъекций), благотворно влияющий на обменные процессы в центральной нервной системе и мышцах. Американские ученые М.Н. Broske et al. (1987), S. Desilva et al. (1987) лечат больных с мышечной дистрофией Дюшенна преднизолоном. Препарат назначают в суточной дозе 0,75 мг/кг/сут. Длительность курса 3-6 мес.

С целью улучшения нервно-мышечной проводимости назначают антихолинэстеразные препараты: прозерин, нейромидин, галантамин, нивалин, дезоксипеганин гидрохлорид, амиридин, стефаглабина

сульфат, сангвиритрин (последний препарат принимается из расчета 0,001 на год жизни в сутки).

Обосновано применение в комплексном лечении нервно-мышечных заболеваний сосудорасширяющих средств (никотиновая кислота, ксантинола никотинат, никошпан, никоверин).

Витаминотерапия является неотъемлемым компонентом комплексного лечения прогрессирующих мышечных дистрофий. Применяют обычно витамины А, В, С, Д.

Хирургическое лечение состоит в коррекции паретических контрактур в суставах нижней конечности (стопы, голеностопном, коленном).

11.7.4. Наследственные нервно-мышечные заболевания с миотоническим синдромом

Под миотонией подразумевается неспособность мышцы быстро расслабляться после мышечного сокращения. В патогенезе миотонического синдрома играет роль нарушение мионевральной проводимости вследствие нарушения функции пресинаптических и постсинаптических мембран. К этой группе заболеваний относят миотонию Томсена и миотоническую дистрофию Куршманна-Баттена-Штейнерта.

Миотония Томсена. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Впервые заболевание описано Лейденом в 1866 г., но подробно изучено датским врачом Томсеном в 1876 г., который сам страдал этой болезнью.

Заболевание может наблюдаться и у взрослых, и у детей, начиная с 1 года жизни. Основным признаком заболевания миотонические спазмы - затруднения расслабления мышц после активного напряжения. У больных возникают локальные гипертрофии мышц и на этом фоне возникают мышечные спазмы при условии: охлаждении мышц, гиперкалиемии, первом начальном движении в мышце. Из состояния покоя больной с трудом начинает передвижение. Внешне больные имеют атлетическое телосложение, у них хорошо контурируются мышцы плечевого пояса, особенно дельтовидные. Мышцы гипертрофированы, при постукивании по мышцам на месте удара образуется «валик» или «ямка», особенно демонстративен этот феномен при ударе молоточком по языку (симптом повышенной механической возбудимости мышц).

Миотония прогрессирует крайне медленно. Когнитивные функции больных не страдают.

Лечение. В практику лечения болезни Томсена 25 лет тому назад прочно вошел новокаинамид (применяется в суточной дозе 0,5-1,5 г). Положительно влияют АКТГ и глюкокортикоиды. С определенным успехом, особенно за рубежом (Norris V. et al., 1962), стал применяться дифенин. В. Бирюков (1976) предложил применять дифенин в суточной

дозировке 400-500 мг – длительность курса 3-4 недели. Особенно эффективен диакарб по 10 мг.кг сут., препарат можно назначать через день. Можно применять препараты кальция. Рекомендована диета с ограничением калия, с повышенным содержанием кальция. В зимний период года избегать длительного нахождения на холоде.

Атрофическая миотония (болезнь Гоффмана-Россолимо-Штейнерта-Куршманна). Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу. Первыми симптомами, возникающими нередко в детском возрасте, являются миотонические реакции, однако в дальнейшем к ним присоединяются мышечные атрофии. Атрофии начинаются с мышц лица, затем мышцы туловища и конечностей. Кроме этого, выявляются эндокринные нарушения, вегетативно-трофические расстройства (облысение, половой инфантилизм, себоррея) и нарушения интеллектуального развития. У всех больных к 20 годам развиваются катаракты.

Прогноз при миотонической дистрофии неблагоприятный – чаще всего больные умирают в возрасте 50-60 лет от интеркуррентных заболеваний.

Лечение симптоматическое. Наиболее часто применяют препараты анаболического действия типа андрогенов (метилтестостерон по 1 таб. под язык 1 раз в день) и анаболических стероидов (ретаболил – 50 мг 2 раза в неделю). Хороший эффект отмечается от терапии кортикостероидами и АКТГ.

11.7.5. Миастения

Миастения (болезнь Эрба-Гольдфлама) – аутоиммунное заболевание нервно-мышечных синапсов, при котором нарушена передача нервных импульсов к мышце. Клинически проявляется функциональной слабостью и утомляемостью скелетных мышц без выраженных анатомических изменений в них. Большинство случаев миастении - спорадические. Заболевание чаще наблюдается у взрослых, дети болеют реже; женщины болеют чаще мужчин. В основе заболевания лежит недостаточность ацетилхолина, в результате чего нарушается проведение импульсов в синапсах.

У детей встречаются три миастенических синдрома: преходящая миастения новорожденных, хроническая персистирующая миастения новорожденных и юношеская форма миастении.

Преходящая миастения новорожденных. Ее выявляют почти у 10-15% детей, родившихся от страдающих миастенией женщин (Dunn J.M., 1976; Fenichel J.M., 1978). У новорожденного отмечают мышечную слабость и гипотонию, он плохо сосет, слабо дышит, у него заметен птоз. При отсутствии лечения может наступить летальный исход в течение нескольких часов или дней. Лечение антихолинэстеразами

средствами обычно сопровождается эффектом. Выздоровление наступает в течение 2-4 недель.

Персистирующая миастения новорожденных. В период новорожденности симптомы заболевания тождественны таковым при транзиторной форме, однако оно не связано с миастенией матери. Заболевание может отмечаться у родных братьев и сестер. Эта форма миастении сохраняется в течение всей жизни. В патологический процесс особенно заметно вовлекаются веки и наружные мышцы глаз.

Юношеская форма миастении. Начало заболевания приходится чаще всего на возраст старше 10 лет, причем у девочек оно встречается в 6 раз чаще, чем у мальчиков. Наиболее типичными симптомами служит птоз и диплопия вследствие слабости наружных мышц глаз. Нередко поражаются межреберные мышцы, мышцы шеи, лица и иннервируемые черепными нервами. При наиболее тяжелых формах наступает атрофия почти всех групп мышц.

Отличительная особенность заболевания состоит в нарастании мышечной силы после периода отдыха и ее снижении после повторной двигательной нагрузки. Внезапно наступившее, угрожающее жизни ухудшение состояния, называемое **миастеническим кризом**, может сопутствовать инфекциям или стрессовым ситуациям. Характерными диагностическими признаками служат специфическое распределение парезов и прогрессирующая мышечная слабость после повторных или продолжительных мышечных усилий. К ним относится и нарастающий птоз, когда больной пристально смотрит вверх.

С диагностической целью можно сделать **прозеринный тест** – больному внутримышечно вводится прозерин в дозе 0,04 мг/кг. При истинной миастении на короткое время нарастает мышечная сила. При проведении прозеринового теста следует ввести также атропин в дозе 0,01 мг/кг, который снимет парасимпатический эффект прозерина – брадикардию, слюнотечение и кишечную колику.

Лечение. Наиболее эффективно лечение антихолинэстеразными препаратами: прозерин, оксазил, калимин, нейромидин и др. Прозерин детям назначают по 0,1 мл 0,05% раствора на 1 год жизни, но не более 0,75 мл на одну инъекцию; в таблетках (1 таб – 0,0015 г) – по 0,001 г на 1 год жизни детям до 10 лет, старше 10 лет – не выше 0,01 г. Оксазил (1 таблетка – по 0,001 г; 0,005 г; 0,01 г) назначают детям в возрасте 1-2 лет по 0,001-0,002 г; 2-5 лет – 0,002-0,003 г, 6-10 лет – 0,003-0,005 г, 11-14 лет – 0,005-0,007 г, старше 14 лет – 0,007-0,01 г; препарат назначается 1 раз в день.

Для лечения миастении назначаются глюкокортикоиды – преднизолон в дозировке 5мг/кг через день в течение 1-2 месяцев. В настоящее время применяют, в зависимости от клинической формы заболевания, плазмаферез, введение внутривенных иммуноглобулинов G, цитостатическую терапию.

При наличии тимомы, гиперплазии вилочковой железы производят ее удаление.

Прогноз в отношении детей несколько благоприятнее, чем в отношении взрослых. При адекватном лечении большинство детей могут вести почти нормальный образ жизни. Полная ремиссия наступает в 25% случаев.

11.7.6. Заболевания экстрапирамидной системы

Среди множества болезней, поражающих экстрапирамидную систему у детей, наиболее часто встречается болезнь Вильсона-Коновалова. Рассмотрим ее более подробно.

Болезнь Вильсона-Коновалова. Этой болезнью в мире болеют около 100000 человек (Scheinweg H., 1988). Ее еще называют *медным токсикозом* с хроническим прогрессирующим течением. Болезнь обусловлена мутацией гена, расположенного на длинном плече 13 хромосомы. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Гетерозиготные носители патологического гена, у которых отсутствуют клинические признаки заболевания, составляют в среднем 1:200. Заболевание возникает в результате дефицита церуллоплазмина, когда увеличивается содержание меди в печени. M.H.R. Shokeir и D.C. Shreffler (1969) выдвинули гипотезу о том, что церуллоплазмин участвует в ферментативном переносе меди на медьсодержащие ферменты, такие как цитохромоксидаза. Дети рождаются обычно здоровыми. Нормально развиваются и живут до 5 лет, ничем не отличаясь от сверстников. Диапазон проявления болезни от 6 до 50 лет, наиболее часто манифестируется эпизодом гепатита в юношеском возрасте, который принимают за вирусный. Нарушение обмена меди в печени может вызвать смешанный нодулярный цирроз, приводящий к печеночной недостаточности и (или) к портальной гипертензии. Медь откладывается в различных органах и тканях, преимущественно в головном мозге и роговице. В результате отложения меди в роговице наблюдается наличие кольца Кайзера-Флейшера.

По преобладанию тех или иных симптомокомплексов различают 5 основных форм проявления болезни Вильсона-Коновалова:

1) брюшную, проявляющуюся лишь симптомами поражения печени, без неврологических расстройств;

2) ригидно-аритмогиперкинетическую, характеризующуюся неритмичными гиперкинезами, чаще хореоатетоидного типа, либо нарушениями постурального тонуса, нередко в сочетании с эпилептиками полиморфного характера;

3) дрожательно-ригидную (характерно параллельное нарастание дрожания конечностей, акинезы и ригидность);

4) дрожательную (проявляется массивным тремором головы, туловища и конечностей, позднее присоединяется мышечная ригидность;

5) экстрапирамидно-корковую, проявляющуюся сочетанием экстрапирамидных и пирамидных расстройств, эпилептическими припадками с грубым снижением интеллекта).

Диагноз ставится по соответствующей клинической картине, а также по снижению концентрации церуллоплазмина в сыворотке крови (норма 1,65-2,3 ммоль/л).

Лечение. При своевременной постановке диагноза болезни Вильсона-Коновалова назначается адекватная дезинтоксикационная медегонная терапия. Обычно медегонную терапию начинают с приема D-пенициламина (выпускается в капсулах и таблетках по 0,15 и 0,25г). Детям старше 6 лет назначают по 0,25г 1 раз в день. В течение 1-го месяца лечения возможны аллергические реакции в виде лихорадки, сыпи, гранулоцитопении, тромбоцитопении. При их наличии препарат отменяется до нормализации состояния, а затем вновь назначается. Для снятия аллергических реакций назначается также преднизолон в дозе 20-30 мг в течение одной недели. Аналогично D-пенициламину действуют триентин и купренил (Польша). Применение D-пенициламина дает поразительный эффект: больной снова может сам себя обслуживать, а иногда – даже учиться и работать. Лечение заболевания проводится пожизненно (Scheinberg H.,1988). Ю.Н. Савченко и соавт. (1989) предложили гепатоцеребральную дистрофию лечить финлепсином. Данный препарат назначается в дозе 400-600 мг в сутки в 2-3 приема. Положительная динамика нарастает в среднем до 12-21 дня. В дальнейшем состояние стабилизируется и пациенты выписываются из стационара на поддерживающих дозах лекарства.

11.7.7. Болезни с преимущественным поражением пирамидных путей спинного мозга и мозжечка

Это довольно-таки большая группа болезней. Однако наиболее часто приходится сталкиваться с **болезнью Штрюмпеля** (семейная спастическая параплегия), которая характеризуется прогрессирующим развитием спастического паралича нижних конечностей. Мутация гена располагается на длинном плече 9 хромосомы. Заболевание проявляется в раннем возрасте в виде слабости и скованности в ногах, затрудняющих ходьбу. При неврологическом осмотре отмечается повышение коленных и ахилловых рефлексов, клonusы стоп и коленных чашечек, патологические стопные рефлексы Бабинского.

Болезнь возникает вследствие дегенерации пирамидных путей в боковых и передних столбах спинного мозга.

Заболевание редкое. Мальчики страдают чаще, чем девочки. В настоящее время описаны аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный и рецессивный, сцепленный с полом типы наследования.

Лечение. Назначаются препараты, уменьшающие мышечный тонус: мидокалм, баклофен.

Из мозжечковых наследственных дегенераций наиболее часто встречается **болезнь Фридрейха**. Тип наследования аутосомно-рецессивный. В патологический процесс вовлекаются спинно-церебеллярные тракты (особенно путь Голля), задние столбы, пирамидные пути и в меньшей мере – мозжечок и продолговатый мозг. Заболевание обычно проявляется до периода полового созревания и характеризуется нарушением координации движений конечностей, дизартрией, нистагмом, ослаблением или отсутствием сухожильных рефлексов, симптомом Бабинского, нарушением ощущения положения и вибрации. У 15% больных наблюдается снижение интеллекта. Кроме неврологических расстройств отмечаются деформации позвоночника – сколиоз (особенно в грудном его отделе), стопа становится «полой» с высоким сводом – *pes cavus* («стопа Фридрейха»). Иногда со стороны сердца выявляются признаки миокардиодистрофии (Boyer S.H., 1962). У 23% больных развивается диабет.

Болезнь Фридрейха медленно прогрессирует и в итоге может привести к полной обездвиженности. Продолжительность жизни в среднем составляет 36,6 лет – больные умирают от сердечной недостаточности (Hewer R.L., 1968).

ГЛАВА XII. ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

12.1. Опухоли головного мозга

Опухоли головного мозга составляют в среднем 8,6% среди опухолей других органов и систем и 3,1-66,1% среди органических заболеваний нервной системы. Встречаются преимущественно в возрасте 20-40 лет.

В международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ-10) опухоли головного мозга представлены кодами:

C71 Злокачественное новообразование головного мозга.

D33 Доброкачественное новообразование головного мозга и других отделов ЦНС.

Существующие в настоящее время многочисленные классификации строятся на двух принципах:

- 1) топографо-анатомическом;
- 2) патоморфологическом, учитывающем гистогенетическую природу, гистологическое строение и биологические свойства опухоли.

Топографо-анатомическая классификация основана на известном предположении Кушинга разделять все внутричерепные образования на 2 группы - супратенториальные опухоли, располагающиеся над мозжечковым наметом, и субтенториальные, располагающиеся в задней черепной ямке.

Патоморфологическая классификация берет свое начало от 1926 года, когда Кушинг и Бейли предположили, что гистологическое многообразие и клеточный состав нейроэктодермальных опухолей в каждом случае отражают тот или иной этап морфологической дифференциации эпителия медуллярной трубки на пути его превращения в различные типы зрелой ткани. В дальнейшем были предложены другие патоморфологические классификации, уточняющие и развивающие классификацию опухолей мозга.

В практике используется классификация, разработанная ВОЗ в 1993 и дополненная в 2000 году.

Классификация опухолей ЦНС (ВОЗ):

I Опухоли нейроэктодермальной ткани:

A. Астроцитомы

1. Пилоцитарная астроцитомы
2. Субэпидимальная гигантоклеточная астроцитомы
3. Астробластома
4. Анапластическая злокачественная астроцитомы

Б. Олигодендроглиальные опухоли

1. Олигодендроглиомы
2. Анапластическая злокачественная олигоастроглиомы

В. Опухоли эпендимы и хориоидального сплетения

1. Эпендимомы с вариантами

2. Анапластическая злокачественная эпендимома
3. Папиллома хориодного сплетения
4. Злокачественная папиллома хориодного сплетения

Г. Опухоли клеток шишковидной железы

1. Пинеоцитома
2. Пинеобластома

Д. Нейрональные опухоли

1. Ганглиоцитома
2. Ганглиоглиома
3. Ганглионейробластома
4. Злокачественная ганглиобластома и ганглиобластома
5. Нейробластома

Е. Малодифференцированные и эмбриональные опухоли

1. Глиобластома
2. Медуллобластома
3. Медуллоэпителиома
4. Полярноклеточная (веретенноклеточная) спонгиобластома
5. Глиоматоз мозга

II Опухоли исходящие из оболочек нерва

III Опухоли из мозговых оболочек и родственных тканей

А. Менингиомы

Б. Менингиальные саркомы

В. Ксантоматозные опухоли

Г. Первичные меланотичные опухоли

Д. Другие опухоли

IV Злокачественные первичные лимфомы

V Сосудистые опухоли

VI Зародышевые опухоли

VII Другие дизонтогенетические опухоли

VIII Сосудистые пороки развития

IX Опухоли передней доли гипофиза

X Проращивание опухолей из близлежащих тканей

XI Метастазы

XII Неклассифицируемые опухоли

12.1.1. Патогенез

Известно, что рост и размножение клеток определяется хромосомным аппаратом, в котором заложена генетическая информация. В ДНК заложен код обмена клетки. В хромосомном аппарате закодированы все те свойства, которые передаются дочерней клетке. Следовательно, тип и характер обмена в клетке зависит от состояния ДНК и РНК. Если структура ДНК или РНК будет нарушена, то нарушится строение клетки и ее созревание. Строение РНК может быть нарушено вирусом. Выделен вирус опухолевых клеток. Этот вирус при

размножении в живых клетках вызывает превращение нормальных клеток в атипичные.

В дальнейшем доказано, что в организме в ответ на внедрение вируса вырабатываются антитела, т.е. к опухолевым клеткам вырабатывается иммунитет. Следовательно, в возникновении поломок ДНК может быть заинтересован вирус.

Реже причиной нарушения структуры ДНК могут быть радиоактивные облучения и канцерогенные вещества.

Установлено, что нарушение обмена в организме может привести к разрушению генетической информации, т.е. метаболические расстройства также могут оказать влияние на развитие опухолей.

Таким образом, в развитии опухолей важное значение имеет поражение РНК клеток РНК-вирусами.

Следует отметить, что в возникновении опухолей нервной системы существенное значение имеют следующие предрасполагающие факторы: эндокринные нарушения, травмы нервной системы, инфекции и др. Доказано, что опухоли головного мозга часто развиваются после травмы или перенесенных в детстве инфекций. Эти факторы нарушают гематоэнцефалический барьер (ГЭБ) и предрасполагают к проникновению вируса в нервную ткань.

Л.И. Смирнов важное значение в патогенезе опухолей головного мозга придает дизэмбриогенезу. Доказательством этого являются нарушение архитектоники мозговой коры (гетеротопия - вращение мягкой мозговой оболочки в маргинальную глию и т.д.), возникновение опухолей в местах особо сложного формирования мозга, а также случаи множественных опухолей.

Вторым не менее важным фактором может быть склонность глии к гиперплазии. Глия обладает высокой способностью к реактивным пролиферативным разрастаниям, которые особенно легко возникают после травм и воспалительных заболеваний нервной системы.

Бластоматозный рост нервной ткани может быть связан с ослаблением деятельности коры головного мозга. По мнению М.К. Петрова, тяжелые психические травмы могут служить толчком к развитию опухоли.

12.1.2. Клиника

Клиническая картина опухолей головного мозга выражается прогрессирующим развитием заболевания и неуклонным нарастанием очаговых, общемозговых и общесоматических симптомов. При зрелых доброкачественно текущих интрацеребральных опухолях заболевание развивается обычно постепенно, медленно и мягко на протяжении нескольких лет, протекая длительный период скрыто, с периодическими ремиссиями и обострениями. При незрелых злокачественных опухолях глиального ряда заболевание начинается остро внезапно, иногда

инсультообразно, наподобие сосудистого заболевания головного мозга или инфекционного вирусного менинго-энцефалита.

Периоды клинического течения:

- период клинической компенсации: отсутствуют признаки поражения мозга, хотя опухоль уже существует. Может быть обнаружена случайно.

- период клинической субкомпенсации: появляются первые признаки нарушения функционирования головного мозга

- период частичной клинической декомпенсации: стабильные неврологические нарушения

- период грубой клинической декомпенсации: морфологически - дислокация мозга, вклинение. Проявляется начальными расстройствами жизненно важных центров

- терминальный период: углубление расстройств жизненно важных функций, смерть.

Варианты клинического течения:

- Бластоматозное (туморозное) течение: нарастающий синдром внутричерепной гипертензии, появление и нарастание очаговой симптоматики.

- Эпилептоподобное течение: эпилептические приступы с последующим нарастанием очаговых симптомов (не всегда).

- Сосудистое (инсультоподобное) течение: клиническая картина преходящих и острых нарушений мозгового кровообращения Регресс симптомов на фоне соответствующей терапии. Течение также может напоминать геморрагический инсульт - при кровоизлиянии в васкуляризованную опухоль.

- Воспалительное течение: наблюдают при злокачественных опухолях из низкодифференцированных клеток. Клиническая картина: интоксикация, менингеальный синдром, нередко отсутствие чёткой очаговой неврологической симптоматики. В спинномозговой жидкости обнаруживают опухолевые клетки.

- Скрытое течение: часто отмечают психические расстройства, отсутствие выраженной очаговой симптоматики.

В клинике опухолей головного мозга различают общемозговые и очаговые или гнездные симптомы. Последние в свою очередь подразделяются на непосредственные и отдаленные очаговые симптомы.

Общемозговые симптомы

1. Головная боль встречается в среднем в 84% случаев. Она может быть диффузной, локальной. Головные боли связаны с раздражением рецепторов, заложенных в твердой мозговой и мягкой мозговой оболочках и сосудах. Иногда сочетаются с вынужденным положением головы (опухоль IV желудочка, задней черепной ямки).

2. Рвота имеет место в среднем в 60% случаев и не связана с приемом пищи и заболеваниями желудочно-кишечного тракта, не сопровождается тошнотой, наступает внезапно по утрам, натощак, при усилении головной боли и перемене положения тела. Является следствием раздражения рвотного центра близ ядер блуждающего нерва.

3. Головокружение, чувство перемещения в пространстве или предметов вокруг больного. Могут сочетаться тошнотой и рвотой, подъемом температуры, похолоданием конечностей. Этот симптом встречается почти в половине случаев и связан, в основном, с раздражением ядер вестибулярного нерва.

4. Изменения глазного дна, встречающиеся в среднем в 78% случаев, считаются патогномичным симптомом, характеризуются застойным соском зрительного нерва в сочетании с окклюзионной гидроцефалией и часто возникают при опухолях задней черепной ямки, особенно при опухолях мозжечка. При быстром повышении внутричерепного давления застойные соски развиваются рано в течение нескольких дней.

5. Нарушение психики в разной степени выраженности наблюдается почти у всех больных и проявляется в виде сопора, заторможенности, загруженности, иногда может развиться коматозное состояние. Редко может наблюдаться корсаковский психоз. Наиболее часто отмечаются депрессивный, апатико-адинамический синдром, галлюцинации, нарушения памяти и внимания.

6. Изменения пульса характеризуются брадикардией в позднем периоде болезни, иногда тахикардией, но чаще – лабильностью.

7. Изменения спинномозговой жидкости. При эндолюмбальной пункции часто удается установить повышение ликворного давления, а в спинномозговой жидкости обнаруживается белково-клеточная диссоциация.

8. Менингеальные явления связаны в основном отеком мозга и его оболочек.

Очаговые симптомы связаны с локализацией опухолей в различных отделах головного мозга.

Опухоли лобной доли проявляются локальными судорожными приступами Джексона определенных групп мышц без потери сознания, расстройством психики, астазией, абазией, атаксией, амузией при очагах справа и моторной афазией при очагах в левом полушарии, расстройством обоняния на стороне опухоли, развитием синдрома Фостера-Кеннеди (атрофия соска зрительного нерва на стороне очага и застойный сосок на противоположной стороне), положительным хватательным рефлексом Янишевского, ладонно-подбородочного Маринеску и хоботкового рефлексов, снижением памяти. При очагах в

передней центральной извилине развивается спастическая гемиплегия на стороне, противоположной очагу.

При **опухолях теменной доли** развиваются сенсорные приступы Джексона с переходом в судорожный синдром, гемианестезия, нарушение глубокой, тактильной и сложных видов чувствительности, алексия, апраксия, анозогнозия.

По мере роста опухоли происходит сдавление парацентральной доли и cuneus и вследствие этого возникают симптомы раздражения и выпадения в противоположной ноге и гемианопсия на противоположной стороне.

Рост опухоли книзу является причиной астереогноза и апраксии, а книзу и кзади – амнестической афазии, парафазии, алексии и сдавление внутренней капсулы – гемиплегии, мозжечковой атаксии, реже – нарушения функции черепных нервов.

Клиника **опухолей височной доли** характеризуется снижением слуха, обонятельной галлюцинацией, сенсорной афазией, амнестической афазией, парафазией, а рост опухоли в сторону внутренней капсулы, мозгового ствола и мозжечка в связи с их близостью к височной доле, т.е. книзу и кзади приводит к появлению и усугублению амнестической афазии, парестезии, алексии, гемиплегии, мозжечковой атаксии и иногда нарушению функций черепных нервов.

При **опухолях затылочной доли** наблюдаются зрительные иллюзии как проявление очага раздражения и гемианопсия вследствие разрушения ткани.

Отдаленные очаговые симптомы связаны со сдавлением растущей опухолью мозжечка, внутренней капсулы, височной и теменной долей.

Гемианопсия, связанная с поражением затылочной доли, маскируется застойным соском зрительного нерва.

Опухоли придатка мозга могут быть обусловлены поражением его железистой части. При этом следует помнить о том, что впереди турецкого седла осуществляется перекрест зрительных нервов (хиазма), а сбоку проходят глазодвигательный, блоковидный и отводящий нервы (III, IV и VI пары черепных нервов). Поэтому в клинической картине преобладают симптомы поражения указанных черепных нервов и зрительной хиазмы.

При **опухолях мостомозжечкового угла** типичным является начало заболевания с симптомов раздражения кохлеовестибулярного нерва (VIII пара черепных нервов), проявляющихся в виде шума в одном ухе с последующим выпадением его функции до глухоты. В дальнейшем вследствие вовлечения ближайшего соседа его лицевого нерва (VII пара черепных нервов) наступает парез мимической мускулатуры на стороне очага.

Общемозговые симптомы нерезко выражены.

Отдаленные очаговые симптомы связаны с раздражением тройничного нерва (головные боли, потеря роговичного и конъюнктивального рефлексов) и прижатием мозжечка, проявляющимся развитием мозжечковой атаксии, адиадохокинеза. Позднее могут появляться признаки бульбарного паралича и симптомы поражения отводящего нерва. Наконец, вследствие сдавления пирамид в варолиевом мосту и в продолговатом мозгу развивается гемиплегия на противоположной очагу стороне.

В **патогенезе** приведенных выше клинических признаков опухолей головного мозга важное значение имеют следующие факторы:

- 1) избыточное скопление спинномозговой жидкости в полости черепа (гидроцефалия);
- 2) венозный застой в полости черепа (например, опухоли задней черепной ямки сдавливают яремные вены и вследствие этого наступает расширение и переполнение вен, что способствует гиперпродукции спинномозговой жидкости);
- 3) отек и набухание головного мозга;
- 4) масса опухоли и место ее расположения (в начале, масса вытесняет часть жидкости из полости, что может быть причиной закупорки сильвиева водопровода);
- 5) токсическое влияние продуктов метаболизма на мозговую ткань.

Злокачественные опухоли разрушают мозговую ткань.

Роль дополнительных методов обследования в диагностике опухолей головного мозга. В процессе распознавания опухолей головного мозга, наряду с приведенными выше особенностями развития неврологической симптоматики, широко используются результаты дополнительных методов исследования (краниограмма, ПЭГ, ПВГ, ЭЭГ, ЭхоЭГ, АГ, радиоизотопная диагностика и компьютерная томография).

На краниограмме нередко можно выявить истончение костей, наличие экзостозов и эндостозов, расхождение швов, усиление пальцевых вдавлений, отложение солей и смещение со средней линии обызвествленной шишковидной железы.

С помощью пневмоэнцефалографии (ПЭГ) и пневмовентрикулографии (ПВГ) удастся установить смещение желудочков мозга в противоположную сторону и исчезновение подпаутинного пространства. Извилины мозга при этом могут быть придавлены к костям черепа.

На электроэнцефалограмме (ЭЭГ) можно отметить снижение и замедление альфа-ритма, появление в зоне опухоли дельта-активности и преобладание диффузных изменений биоэлектрической активности мозга при субтенториальной локализации опухолей головного мозга.

ЭхоЭГ (эхоэнцефалография) позволяет установить смещение срединных структур мозга (М-эхо), признаков отека и внутричерепной гипертензии.

Ангиография (АГ) нередко может дать как прямые, так и косвенные ангиографические признаки опухоли головного мозга. К прямым признакам относится наличие собственной сосудистой сети в артериальной фазе и безсосудистой зоны в центре опухоли. Косвенные признаки, обусловленные дислокацией, проявляются смещением мозговой артерии в виде прямоугольного, дугообразного, проксимального и дистального типов.

Радиоизотопная диагностика констатирует низкую концентрацию индикатора над опухолью.

Точную локализацию опухоли можно установить при использовании компьютерной (КТ) и ядерно-магнитнорезонансной томографии (ЯМРТ) мозга. В случаях доступности последних отпадает необходимость проведения многих из приведенных методов диагностики (рис.64, 65).

Диагностика. В диагностике опухолей головного мозга важную роль играют следующие методы:

Неинвазивные методы.

- Неврологическое исследование
- Патопсихологическое исследование
- Нейроофтальмологическое исследование
- Отоневрологическое исследование
- Компьютерная томография. Опухоли головного мозга дают на компьютерной томограмме участки повышенной (белые) и пониженной (черные) плотности. КТ опухолей глиального ряда отличаются разнообразием в различных участках одной и той же опухоли - участки повышенной и пониженной плотности часто перемежаются. Области повышенной плотности обычно располагаются клочками — это участки фокальных кровоизлияний, в то время как участки некроза в опухоли дают пятна пониженной плотности. Более точный метод КТ с внутривенным контрастированием.

- Эхоэнцефалография (ультразвук). Позволяет получить в основном косвенные данные о наличии процесса, его локализации, объеме процесса, динамику процесса.

- Сцинтиграфия. Злокачественные внутримозговые глиомы интенсивно накапливают радиофармацевтический препарат, однако, в проекции новообразования он распределен неравномерно, контуры новообразования на сцинтиграмме неровные и нечеткие, что объясняется инфильтрирующим ростом опухоли, развитием в ней некрозов и кистозных полостей. Доброкачественные глиомы по характеру васкуляризации и обмену веществ мало отличаются от нормальной мозговой ткани. Эти опухоли поглощают препарат

примерно так же, как и окружающее их мозговое вещество, изображение такой опухоли вообще неразлично.

- Электроэнцефалография. ЭЭГ не является нозологически специфичным методом исследования. В основном достоверно определяются злокачественные глиомы и метастазы рака, дающие наиболее выраженные изменения на ЭЭГ, а также косвенный признак опухоли - эпилептический очаг.

- Исследование ликвора:

а) давление ликвора;

б) содержание белка (в норме 0,35 г/л при люмбальной пункции, 0,2 г/л для вентрикулярного);

в) цитологическое исследование (в норме не более 5 клеток в 1 мл);

г) синдром белково-клеточной диссоциации (значительное увеличение количества белка при незначительном увеличении количества клеток);

д) цитоскопия ликвора (обнаружение атипичных клеток, изучение их состава);

е) исследование ликвора на предмет активности В- глюкозидазы, исследование изоферментного состава ликвора (специфический α -глобулин мозга, а - фетапротейн);

- Рентгеноконтрастные методы. Ангиография позволяет установить наличие так называемых артериовенозных клубков, особенно часто встречающихся в глиомах вблизи венозных стоков. Границы этих клубков позволяют с определенной степенью точностью установить границу опухоли, а взаимоотношение этих клубков и сосудов (представляющие собой лакунарно расширенные капилляры, артерии и вены, которые практически невозможно отделить друг от друга) с тканью опухоли представляют собой опасность на операции.

- Эндоскопическое исследование (вентрикулоскопия + операции)

- Иммунохимическая диагностика

Достоверно наличие специфического α -глобулина мозга, легко проникающего через нарушенный ГЭБ (тонкие и ломкие сосуды клубков) глиальной опухоли и появляющийся в крови. Характерен повышенный сывороточный уровень специфического α -глобулина мозга (более 10 нг/мл) только для глиальной опухоли. Сочетание повышенного уровня Са-ГМ с пониженным уровнем аутоантител к нему в сыворотке крови является признаком злокачественных глиальных опухолей. При этом постоянный уровень аутоантител к Са-ГМ в крови здоровых людей выполняет защитную функцию, предохраняя организм от излишней иммунизации, предотвращая тем самым аутоагрессию к мозгу.

- Пункционная биопсия непосредственно перед операцией для окончательного уточнения диагноза.

12.1.3. Лечение

Лечение в основном оперативное. Считается, что 80 % опухолей мозга доступны для оперативного их удаления. Не доступны опухоли ствола мозга, подкорковых узлов, стенки третьего желудочка и мозолистого тела. Исход зависит от степени зрелости опухоли. Наилучший прогноз имеет место при астроцитомах и невриноме слухового нерва.

Лечение злокачественных глиом головного мозга составляет одну из наиболее сложных задач в нейроонкологии. На современном этапе наиболее эффективным является комплексный подход к лечению злокачественных глиом, так как ни один отдельно применяемый метод терапии существенно не увеличивает продолжительность жизни больного.

Бесспорно значение хирургического вмешательства, направленная на наиболее полное удаление новообразования.

Ввиду отсутствия четких границ между опухолью и мозговым веществом макроскопически полное удаление злокачественных глиом может быть осуществлено лишь с помощью уточненной предоперационной диагностики их распространения и расположения. Можно использовать КТ, АГ, радиоизотопная сцинтиграфия, предоперационное окрашивание опухоли. При относительно небольших размерах глиом наиболее оптимально удаление опухоли путем резекции части доли мозга вместе с большей частью новообразования или ее удаление по перифокальной зоне. При удалении медиального участка опухоли, врастающего в срединные отделы мозга, требуется микрохирургическая техника для манипуляций только в пределах опухолевой ткани.

Перспективно использование лазерного луча для обработки ложа опухоли. Существенную роль во время операции играет создание внутренней декомпрессии не только за счет удаления опухоли, но и за счет удаления прилежащего малофункционального белого вещества мозга, так как гипертензия – основной фактор усугубляющий состояние больных. На оставшуюся часть опухоли необходимо воздействовать после не радикального хирургического удаления. Для этого используют химиотерапию, иммунную терапию, лучевое лечение.

Химиотерапия может предварять операцию для уменьшения количества опухолевых клеток.

Химиопрепараты в зависимости от степени проникновения через ГЭБ возможно вводить:

- системно (внутримышечно или внутривенно) - эффективно для ломустина, фторафура, винкристина, хлофидена;
- в ликворное пространство (метотрексат, ТиоТЭФ, реумицин);

- непосредственное введение препаратов в ложе удаленной опухоли;

- внутриартериальное введение с помощью баллон-катетера.

Лучевая терапия эффективна с введением радиосенсибилизаторов, так как наличие гипоксических клеток и незначительная степень реоксигенации обуславливают радиорезистентность опухолей. К ним относится в частности метронидазол. Метронидазол вводят в больших дозах перед облучением крупными фракциями рентген-лучей.

Симптоматическое лечение основано на проведении дегидратационной (сернокислая магнезия, новурит, лазикс, фуросемид, маннитол) и дезинтоксикационной терапии.

12.2. Опухоли спинного мозга

МКБ

C72 Злокачественное новообразование спинного мозга, черепных нервов и других отделов центральной нервной системы

D33.4 Доброкачественное новообразование спинного мозга

Среди органических заболеваний нервной системы на долю опухолей спинного мозга приходится 1,98-2,25%. Они наиболее часто возникают в возрасте 20-50 лет. У детей опухоли спинного мозга встречаются редко и составляют 6-7% всех опухолевых заболеваний. Опухоли спинного мозга наблюдаются в 8-10 раз реже, чем опухоли головного мозга. У детей 2/3 опухолей располагаются в шейном отделе, либо в области конского хвоста, а у пожилых 4/5 находится в грудном и пояснично-крестцовом отделах.

Опухоли спинного мозга делятся на экстра- и интрамедуллярные или первичные и вторичные.

Экстремедуллярные опухоли возникают из тканевых элементов, расположенных вокруг спинного мозга (корешков, оболочек, сосудов, эпидуральной клетчатки и др.) и подразделяются на экстрадуральные, расположенные снаружи твердой мозговой оболочки и субдуральные – внутри мешка. Среди них наиболее часто встречаются субдуральные опухоли (65%) и реже - эпидуральные (15%).

В ряде случаев наблюдаются опухоли в виде «песочных часов» (4-5%), которые бывают двух типов.

1. Субдурально-эпидуральные опухоли, когда часть опухоли находится внутри твердой мозговой оболочки, а другая – снаружи. Они развиваются в результате прорастания их обычно вдоль корешка через твердую мозговую оболочку.

2. Эпидурально-экстравертебральные, когда часть опухоли расположена внутри позвоночного канала, а другая – вне позвоночника. Последние возникают вследствие прорастания опухоли через межпозвоночное отверстие.

Интрамедулярные опухоли формируются из клеток глии (глиомы) в веществе спинного мозга.

Гистологически различают:

- 1) менингиомы – ограниченные доброкачественные экстрамедулярные опухоли;
- 2) невриномы – ограниченные доброкачественные экстрамедулярные опухоли;
- 3) внутривертебральные саркомы;
- 4) гетеротопические опухоли – дермоидные кисты, эпидермоиды, тератомы и эпендимомы;
- 5) астроцитомы и ангиомы, наблюдаемые во всех возрастных группах;

Из костных опухолей встречаются хондромы, остеобластомы и метастазы рака в позвоночник.

Среди указанных выше структурно-биологических видов опухолей у детей чаще наблюдаются холестеатомы, дермоиды, саркомы и эпендимомы, в то время как у взрослых преобладают менингиомы и невриномы.

Патоморфологические изменения, наблюдаемые при опухолях спинного мозга, указывают на развитие отека, очагов некроза и атрофии от сдавления опухолью. По мере нарастания давления на нервные клетки и волокна в них возникают сначала парабиоз Введенского, блокирующий проведение импульсов, а затем развиваются микроструктурные изменения, которые постепенно становятся необратимыми и заканчиваются дегенерацией нервных клеток не только на уровне сдавления, но и на всем протяжении их дистального отрезка – валеровская дегенерация.

К указанному примешиваются также влияния аноксии и отека, вызываемые сдавлением опухолью корешков и спинномозговых сосудов в области ее расположения.

12.2.1. Клиника

Клинические проявления **экстрамедулярных опухолей** в типичных случаях начинаются с опоясывающих болей с одной стороны туловища (невралгическая стадия), которые напоминают картину межреберной невралгии. Нередко у больных наблюдается ощущение полупояса парестезии. При этом раздражаться может не один, а несколько корешков. Так, если опухоль вытянутая, продолговатой формы, то картина невралгии будет выражена в пределах нескольких межреберных нервов. Степень раздражения может быть различной – от жестоких болей до очень слабых, что о них приходится допытываться у пациента.

Медленно растущие опухоли могут растянуть невралгическую стадию на несколько лет, а быстрорастущие превратят ее в почти мимолетный эпизод.

Рано или поздно опухоль увеличивается до таких размеров, что начнет оказывать давление на спинной мозг и вызовет симптомы его выпадения. В случаях расположения опухоли сбоку спинного мозга сдавлению подвергается соответствующая половина и дает картину половинного поражения, характеризующуюся развитием паралича на стороне очага и чувствительных расстройств на противоположной (стадия Броун-Секара). Степень выраженности и продолжительность этой стадии довольно разнообразны.

Затем, опухоль, постепенно увеличиваясь, достигает таких размеров, что она сдавливает уже весь поперечник спинного мозга, давая картину поперечного миелита. Дальше болезнь развивается в сторону углубления всех симптомов: параличи становятся полными, расстройство функции тазовых органов достигает максимальных степеней, могут появляться пролежни.

Бывают случаи, когда отдельные элементы в картине болезни выражены не так ярко или даже вовсе отсутствуют: то нет невралгической стадии или она неотчетлива и еле намечена, то отсутствует стадия Броун-Секара и болезнь сразу дебютирует нарастающей параплегией, то вся картина проявляется просто по типу какого-то необъяснимого миелита.

В процессе диагностики опухолей спинного мозга требуется необходимость определения уровня поражения по длиннику, что очень важно для решения вопросов хирургического лечения. Для этого следует обратить внимание на следующие особенности клинического проявления опухолей спинного мозга:

1) иногда месту расположения опухоли соответствует болезненность позвоночника при давлении;

2) в ряде случаев над опухолью может наблюдаться понижение вибрационной чувствительности;

3) ярко выраженные корешковые явления могут служить ориентиром для определения уровня расположения опухоли;

4) самым важным является верхний уровень анестезии. Так, если этот уровень проходит через пупковую линию, т.е. соответствует 10-му грудному сегменту, то для определения действительного положения опухоли следует пойти на 2 сегмента выше, что соответствует локализации опухоли на уровне 8 грудного сегмента. Это зависит от того, что каждая дерматома получает иннервацию кроме основного сегмента, или корешка, еще от двух вышележащих. После определения сегмента, на уровне которого находится опухоль, нужно выяснить, какому позвонку этот сегмент соответствует. Следует помнить, что нумерация сегментов и позвонков не совпадает. Большинство сегментов лежат выше позвонка с

соответствующим номером. Так, 7-ой грудной сегмент лежит на границе 5-го и 6-го грудных позвонков, которые и должны быть вскрыты при операции.

Опухоль может лежать и над твердой мозговой оболочкой или исходить из позвоночника, либо находиться вне позвоночника и проникать в его полость через межпозвоночные отверстия. Все эти варианты отличаются друг от друга своей патологоанатомической природой, патогенезом и побочными симптомами, укладывающимися в рамки одного из вышеописанных клинических вариантов типичного течения проявлений опухолей спинного мозга.

Клиническая картина **интрамедуллярных опухолей**, развивающихся первично в веществе самого спинного мозга, в отличие от экстрамедуллярных, характеризуется:

1) слабым развитием корешковых явлений, т.е. отсутствием невралгической стадии;

2) неотчетливостью фазы Броун-Секара;

3) преобладанием диссоциированной анестезии;

4) восходящим расположением процесса;

5) сравнительной редкостью этой локализации.

Очаговые симптомы связаны с локализацией опухолей на различных уровнях по длиннику спинного мозга.

Краниоспинальные опухоли проходят через большое затылочное отверстие. Верхний полюс опухоли находится в задней черепной ямке, а нижний – в позвоночном канале.

Различают две группы краниоспинальных опухолей. Первую группу составляют внутривентрикулярные опухоли, распространяющиеся в шейный отдел спинного мозга, которые при исходном росте в спинном мозгу называются интрамедуллярно-бульбарными. Ко второй группе относятся опухоли, располагающиеся за пределами ствола мозга и верхних сегментов спинного мозга, которые вызывают сдавление только этих образований. Последние, в свою очередь, подразделяются на:

1) опухоли мозжечка или IV желудочка, распространяющиеся вниз вдоль шейного отдела спинного мозга;

2) менингиомы или арахноидэндотелиомы, исходящие из твердой мозговой оболочки задней черепной ямки и области шейного отдела спинного мозга;

3) невриномы, исходящие из корешков каудальной группы черепномозговых нервов или верхних корешков спинного мозга.

Могут быть также метастатические опухоли.

Для **клиники** краниоспинальных опухолей характерны следующие синдромы:

1) синдром внутричерепной гипертензии и нарушения ликвородинамики;

2) синдром локального поражения мозга в задней черепной ямке;

3) синдром поражения верхних сегментов спинного мозга и его корешков.

Для опухолей исходящих из $C_1 - C_2$ сегментов характерны спастические парезы или параличи верхних и нижних конечностей, боли в затылочной области и в верхних отделах шеи, иннервируемых затылочными нервами, которые формируются из I и II шейных корешков, расстройства чувствительности (гипер-, гипо- и даже анестезия) в соответствующей зоне, головные боли, застойные соски зрительного нерва, обусловленные повышением внутричерепного давления в результате блокады субарахноидального пространства.

В случаях прорастания опухоли через большое затылочное отверстие в заднюю черепную ямку и сдавлении продолговатого мозга наблюдаются нистагм, дисфагия, брадикардия, дыхательные расстройства, атрофический парез языка, атрофия мышц шеи и плечевого пояса.

При локализации опухоли в $C_{III} - C_{IV}$ сегментах могут возникать боли в шее, в области ключицы и надплечий, в шейных мышцах, являющиеся нередко причиной анталгической позы головы с наклоном ее в больную сторону, икота, парез или параличи верхних и нижних конечностей.

При опухолях в области $C_V - C_{VIII}$ сегментов развиваются периферический парез или паралич верхних конечностей и спастический парез или паралич нижних конечностей.

К симптомам поражения $C_V - C_{VI}$ сегментов относятся:

1) боли по наружной поверхности плеча и предплечья, иногда в области возвышения большого пальца;

2) слабость и атрофия мышц предплечья, дельтовидной и двуглавой мышц;

3) снижение или исчезновение сгибательно-локтевых, разгибательно-локтевых и стило-радиальных рефлексов.

При опухолях, исходящих из $C_{VII} - C_{VIII}$ сегментов, появляются боли, парестезии и снижение чувствительности, распространяющиеся по внутренней поверхности предплечья, и особенно в пальцах; парез и атрофия трехглавой мышцы, мелких мышц кисти и сгибателей пальцев; снижение или угасание разгибательно-локтевого, стило-радиального и сгибательно-пальцевого рефлексов. К этим симптомам позже может присоединиться автоматическое опорожнение мочевого пузыря или императивные позывы к мочеиспусканию.

При опухолях в области $D_I - D_{II}$ сегментов возникают невралгические боли по внутреннему краю плеча и предплечья, иногда в последних двух пальцах. В дальнейшем развиваются спастический парез или паралич нижних конечностей и синдром Горнера.

Опухоли, растущие из области $D_{III} - D_{VIII}$ сегментов, начинают проявляться с ощущения опоясывания вокруг грудной клетки

(межреберные боли) с последующим развитием спастического пареза или паралича нижних конечностей.

Опоясывающие боли иногда ошибочно принимаемые за язвенные, печеночные, желчнопузырные, почечные и аппендикулярные и т.п. и чувство сжатия вокруг живота характерны для начальной стадии опухолей, исходящих **из D_{IX} – D_{XII} сегментов**. При этом в дальнейшем развивается спастический парез или паралич нижних конечностей. Для опухолей расположенных **ниже D_{VII} сегмента** характерно выпадение брюшных рефлексов.

Опухоли, растущие **из области L_I - L_{II}** сдавливают поясничное утолщение и начальные отделы корешков конского хвоста.

Опухоли **L_I сегмента** проявляются появлением болей, иррадиирующих в паховую складку и выпадением кремастерного рефлекса. В случаях локализации опухолей **на уровне L_{II}-L_{III} сегментов** боли распространяются по передне-внутренней поверхности бедра до колена, развивается периферический (вялый) парез или паралич аддукторов и мышц бедра, снижаются или угасают кремастерный и коленный рефлекс.

При опухолях **на уровне L_{IV} - L_V сегментов** боли ощущаются в области колена, по передней поверхности голени и на тыле стопы, развивается периферический парез разгибателей голени и тыльных сгибателей стоп.

Опухоли, исходящие **из крестцовых (S_I-S_V) сегментов** сдавливают конус и начальные отрезки конского хвоста, что проявляется возникновением болей в стопе (S_I-S_{II} сегменты), пареза и атрофии мелких мышц стопы и угасанием ахиллова рефлекса. При опухолях S_{II}-S_V сегментов боли ощущаются по задней поверхности бедра и в ано-генитальной области, развивается вялый парез или паралич мышц, опускающих стопу, сгибающих голень и бедро.

В клинической картине **опухолей конского хвоста** преобладают корешковые боли, сначала односторонние, а в дальнейшем они могут быть двусторонними.

Боли усиливаются при лежании на кровати, что заставляет больных принимать сидячее или стоячее положение, боли распространяются в зону иннервации седалищного нерва, в перинео-анальную область и наружные половые органы. В дальнейшем может наступить вялый парез или паралич (часто асимметричный) в сочетании с вегетативно-трофическими расстройствами.

В правильной оценке неврологических проявлений опухолей спинного мозга важное значение приобретают дополнительные методы исследования. Так, люмбальная пункция с проведением ликвородинамических проб (Квеккенштедта, Стуккея) выявляют нарушение проходимости субарахноидального пространства, белково-

клеточную диссоциацию в ликворе, симптом ликворного толчка (усиление корешковых болей при пробе Квеккенштедта).

На спондилограммах обнаруживается деструкция дужки тела позвонка (симптом Эльберга-Дайка). Уточнению диагноза помогает миелография с использованием водорастворимых контрастных веществ. Исключительно высокой информацией обладает компьютерная (КТ) и магнитно-резонансная (МРТ) томография. Последняя при ее доступности исключает необходимость проведения многих из вышеуказанных методов исследования.

12.2.2. Лечение

В случаях подтверждения опухоли спинного мозга наиболее целесообразно оперативное лечение – ламинэктомия с последующим удалением опухоли (если позволяет состояние больного).

При метастазах в позвоночник со сдавлением спинного мозга операция показана при одиночной метастазе, после чего следует проводить рентгено- и химиотерапию.

В случаях появления мучительного болевого синдрома, обусловленного множественными метастазами или разрушением крестца опухолью, показана хордотомия - пересечение спиноталамического пути на уровне II-III грудных сегментов спинного мозга на противоположной стороне от болевой зоны нижней конечности.

ГЛАВА XIII. ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

13.1. Черепно-мозговые травмы

В международной классификации болезней (МКБ -10) травмы нервной системы представлены в Классе XIX – Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин: S00-S99; T00-T14.

В структуре травматизма травматические повреждения головного мозга составляют 25-30%, на их долю приходится 2/3 смертельных исходов. Они являются одной из ведущих причин инвалидизации населения.

Общепринято деление черепно-мозговых травм на закрытые и открытые. К закрытым относятся те травмы, при которых отсутствуют нарушения герметичности полости черепа. Открытыми считаются черепно-мозговые травмы, при которых имеются перелом костей свода черепа с повреждением мягких тканей и твердой мозговой оболочки, а также перелом основания черепа, сопровождающийся кровотечением или ликвореей из носа или уха.

В течении черепно-мозговой травмы различают острый (от 2-х до 10 нед.), промежуточный (от 2-х до 6 мес.) и отдаленный (от 6 мес. до 2-х лет при клиническом выздоровлении) периоды (Лихтерман Л.Б. и др., 1993).

13.1.1. Патогенез черепно-мозговых травм

В момент травмы головной мозг подвергается сложным механическим воздействиям (вибрации, противоудар, гидродинамические силы и ликворная волна), способствующим развитию разнообразных сосудистых, ликвородинамических и нейродинамических нарушений.

Первой реакцией головного мозга на травму является развитие в коре запредельного торможения различной интенсивности и продолжительности, в результате чего наступает острая потеря сознания, сопровождающаяся нарушением вегетативной регуляции. Последнее вызывает расстройство нормальной циркуляции крови и спинномозговой жидкости, влекущее за собой повышение внутричерепного давления, наступающее в ближайшие часы после травматического повреждения.

Возникновению гипертензионного синдрома способствуют венозный застой и отек мозгового вещества с одновременным или последующим набуханием и скоплением жидкости в желудочках и субарахноидальном пространстве.

В основе патогенеза закрытых черепно-мозговых травм лежат структурно-функциональные изменения гипоталамо-стволовых отделов мозга, ретикулярной формации, супрасегментарных отделов

вегетативной нервной системы и корково-подкорковых взаимосвязей, что приводит к расстройству гемо- и ликвородинамики, нейрогуморальной и эндокринной систем, а также к нарушению межнейронных связей.

13.1.2. Закрытая черепно-мозговая травма

Закрытые травмы черепа и мозга, согласно классической классификации Пти (1773), делятся на сотрясения (коммоции), ушибы (контузии) и сдавления (компрессии), что также не потеряла своего значения до наших дней.

В настоящее время в странах СНГ придерживаются рекомендации А.Н. Коновалова и соавт.(1985), учитывающей шесть клинических форм (сотрясение мозга, ушиб мозга легкой степени, ушиб мозга средней степени, ушиб мозга тяжелой степени, сдавление мозга на фоне его ушиба, сдавление мозга без сопутствующего ушиба).

Сотрясение головного мозга – наиболее легкое его травматическое повреждение. В клинической картине преобладают негрубые по степени выраженности, как правило, обратимые нарушения функции мозговых структур. Наблюдается кратковременное выключение сознания от нескольких секунд до 10 минут, тошнота, рвота, вестибулярные головокружения. Затем появляется головная боль различной степени интенсивности, проходящая в течение 7-10 дней, ретроградная амнезия.

В первые часы сотрясения мозга могут выявляться легкие очаговые неврологические симптомы в виде анизокории, центрального пареза мимической мускулатуры, асимметрии глубоких рефлексов.

Ушиб головного мозга, в отличие от сотрясения, характеризуется различной степенью выраженности симптомов очагового поражения. Различают легкую, среднюю и тяжелую степень ушиба головного мозга.

Ушиб головного мозга легкой степени проявляется выключением сознания после травмы от нескольких минут до 1 ч. После восстановления сознания, наряду с общемозговыми симптомами, могут наблюдаться умеренная брадикардия или тахикардия, иногда артериальная гипертензия. Очаговые неврологические симптомы, как правило, негрубые (легкая анизокория, клонический нистагм, признаки пирамидной недостаточности, оболочечные симптомы) и регрессируют на 2-3-й неделе после травмы.

Ликворное давление умеренно повышено. Возможны переломы костей свода черепа и субарахноидальные кровоизлияния. На КТ часто выявляется зона пониженной плотности вещества мозга, характерная для его отека, который может быть не только локальным, но и долевым и даже полушарным.

Патоморфологически, наряду с участками локального отека, выявляются точечные гемorragии и разрывы сосудов.

При *ушибе мозга средней степени* наблюдаются более длительное (до нескольких часов) выключение сознания, ретро- и антеградная амнезия, многократная рвота, головная боль, нередко сопровождающиеся нарушением психики.

Выявляются одно- или двусторонняя пирамидная недостаточность в сочетании с другими симптомами очагового поражения головного мозга и менингеальные симптомы. При этом могут быть переломы костей свода и основания черепа, а также значительные субарахноидальные кровоизлияния.

Очаговые изменения, выявляемые на КТ головного мозга, характеризуются наличием высокоплотных мелких включений или гомогенного повышения плотности (геморрагическое пропитывание) в зоне пониженной плотности.

Патоморфологические изменения проявляются мелкоочаговыми кровоизлияниями и участками геморрагического пропитывания ткани мозга с очагами размягчения.

Ушиб мозга тяжелой степени отличается длительной утратой сознания (от нескольких часов до суток, дней, месяца и более) и появлением грубых симптомов очагового поражения головного мозга, указывающих на наступление дисфункции черепно-мозговых нервов, одно- или двустороннее поражение полушарий.

В случаях повреждения базальных отделов мозга и полюса лобных и височных долей могут наблюдаться изменение поведения (вялость, апатичность, агрессивность, дезориентация, возбуждение), сочетанный поворот головы и глаз, речевые расстройства, клонические судороги (чаще в области лица и руке).

Поражение подкорковых образований проявляется гипокинезией, гипотимией, гипертонией мышц по экстрапирамидному типу.

При вовлечении в патологический процесс диэнцефальной области возникают повышение артериального давления, тахикардия, гипертермия, учащение дыхания до 30-40 в мин. Поражение ствола мозга сопровождается нарушением акта глотания и дыхания.

Общемозговые и очаговые симптомы стойкие и медленно регрессируют.

При люмбальной пункции ликвор интенсивно окрашен кровью. На КТ определяются зоны неоднородного повышения плотности, обусловленные размождением мозга. Последние, постепенно уменьшаясь, превращаются в более гомогенную массу и могут «исчезнуть» на 10-14-21 день после травмы. Во многих случаях на КТ выявляются значительные по размерам очаги интенсивного гомогенного повышения плотности, связанные с наличием в зоне травматического поражения жидкой крови и ее сгустков, которые в благоприятных случаях рассасываются в течение 3-5 недель.

Патоморфологические изменения при ушибе тяжелой степени характеризуются участками разрушения ткани мозга с образованием детрита, кровоизлияний, отеком, набуханием и субарахноидальными кровоизлияниями.

Сдавление головного мозга возникает чаще всего при кровоизлиянии в полость черепа (внутричерепные гематомы) или вследствие острого отека мозга, иногда при вдавлении костей черепа, редко – при субдуральных гематомах.

Внутричерепные гематомы при тяжелой степени ушиба головного мозга трудно диагностируются и нередко (15-53%) остаются нераспознанными.

Эпи- и субдуральные гематомы сначала проявляются клиническими симптомами сотрясения или ушиба головного мозга (кроме тяжелой степени). После выхода из коматозного состояния больные некоторое время чувствуют себя удовлетворительно (светлый промежуток). Затем, через 12-18-24-36 ч (для эпидуральной гематомы) и 2-3-7-14-20 дней (для субдуральной) нарастают общемозговые (нарастающая головная боль до невыносимой, рвота, изменение поведения, урежение пульса с 78-82 до 54-60 уд/мин, легкое повышение артериального давления) и очаговые (нарушение речи, появление и нарастание анизокории, усугубление асимметрии рефлексов, появление и нарастание степени гемипареза, односторонние патологические рефлексы, появление и нарастание менингеальных симптомов).

Эпидуральные гематомы, обусловленные скоплением крови (50-70 мл) между твердой мозговой оболочкой и костями, встречаются в 0,4-10% случаев и большинство из них являются следствием разрыва средней оболочечной артерии или одной из ее ветвей, реже – повреждения вен или синуса. Чаще гематома формируется на стороне приложения травмирующего агента соответственно перелому костей черепа.

Клинически эпидуральные гематомы характеризуются трехфазным нарушением сознания со светлым промежутком, гомолатеральным мидриазом, брадикардией, контрлатеральным гемипарезом и переломом свода черепа со стороны гематомы.

Субдуральные гематомы (скопление крови под твердой мозговой оболочкой), составляют 2-8% всех случаев черепно-мозговой травмы. Их формированию способствуют повреждения корковых вен и краниальных сосудов. По течению они делятся на сверхострые, острые, подострые и хронические.

Летальность при сверхострых и острых гематомах достигает 40-96%, а при подострых – 14-24%.

Внутричерепные гематомы встречаются редко (0,23-9,5%) и чаще всего локализуются в височной и лобной долях. Летальность от внутричерепных травматических гематом составляет от 25,4% до 68%.

Клиническая картина проявляется грубыми общемозговыми и очаговыми симптомами.

Множественные гематомы особенно часто возникают при тяжелой черепно-мозговой травме. Наблюдается сочетание субдуральных гематом с эпидуральными или эпи- и субдуральными с внутримозговыми. Они обычно выявляются только при ангиографическом исследовании или во время оперативного вмешательства.

Самым информативным методом диагностики является КТ головного мозга в динамике (рис. 26).

Рис. 26. КТ головного мозга

Визуализируется геморрагический ушиб обеих лобных долей (показано стрелками), передние рога боковых желудочков сдавлены и оттеснены кзади



Лечение в остром периоде закрытой черепно-мозговой травмы предусматривает создание абсолютного покоя в течение 1-3 недель при легкой степени тяжести и более длительное время при тяжелой степени ушиба головного мозга, а также выполнение следующих мероприятий:

1. Борьба с нарушением дыхания: очищение полости рта, глотки, трахеи от слизи, наложение языкодержателя, вдыхание карбогена, инъекции лобелина (1% - 1,0 мл) или цититона по 1 мл внутримышечно. При необходимости производится интубация или трахеостомия с переводом на искусственное дыхание.

2. Борьба с нарушением сердечной деятельности: кордиамин по 1 мл подкожно 1-2 раза в день, мезатон 1% - 1,0 мл подкожно.

3. Противошоковая терапия: переливание крови, плазмы, кровезаменителей, глюкозы, новокаин 0,25% - 10,0 мл внутривенно, новокаиновые блокады, промедол 2%-1,0 мл подкожно.

4. Противосудорожные средства: тиопентал натрия 5%-10,0 мл внутримышечно, бромистый натрий 10%-10,0 мл внутривенно, гексенал 10%-10,0 мл внутримышечно, хлоргидрат 1,0 в клизме, люминал по 0,1 3 раза в сутки внутрь.

5. Борьба с отеком мозга: сернокислая магнезия 25%-10,0 мл внутримышечно, глюкоза 40%-20,0 мл внутривенно, хлористый натрий 10% - 10,0 мл внутривенно, новурит по 1,0 внутримышечно 2 раза в неделю, фонурит в таблетках по 0,25 1 раз в день в течение 4-х дней, мочевины 30% в 10% водном растворе глюкозы (70г порошка, растворенного в глюкозе) внутривенно капельно, маннитол 20% - 2,0-4,0 мл на 1 кг веса внутривенно, реополиглюкин 300,0-800,0 мл внутривенно капельно.

6. Кровоостанавливающие средства при необходимости (субарахноидальные, внутримозговые и внутрижелудочковые кровоизлияния): хлористый кальций 10% - 10,0 мл внутривенно или глюконат кальция 10% - внутривенно по 5,0-10,0 мл ежедневно, люмбальная пункция с введением 10-30 мл кислорода, а затем 50.000-100.000 ед. канамицина, викасол 1%-1,0 внутримышечно.

7. Лечение положением, профилактика контрактур, пролежней, застойной пневмонии.

При эпидуральных гематомах следует срочно наложить фрезевые отверстия, а при субдуральных – пункция.

13.1.3. Открытая черепно-мозговая травма

Открытые черепно-мозговые травмы делятся на *непроникающие*, при которых сохраняется целостность твердой мозговой оболочки и *проникающие* с нарушением целостности последней. Последнее создает условие для проникновения инфекции в подбололочные пространства и вещество мозга, что резко ухудшает прогноз в связи с развитием менингита и менингоэнцефалита, а в дальнейшем и посттравматического абсцесса мозга.

Открытые проникающие ранения, сопровождающиеся переломами основания черепа, способствуют истечению ликвора (ликворрея) из носа или уха.

В **клинике** открытой черепно-мозговой травмы, как правило, имеются проявления сотрясения и ушиба головного мозга различной степени выраженности.

Тяжелые клинические проявления и неблагоприятный прогноз обусловлены инфицированием раны. При этом общемозговые и очаговые симптомы обычно резко выражены, появляются менингеальные симптомы. При переломах основания черепа возможны грубые повреждения черепно-мозговых нервов. Характерны симптом очков (кровоподтеки вокруг глаз), кровотечения, реже – ликворрея, которые иногда могут исчезнуть вследствие перекрытия раневого канала или дефекта в основании черепа в результате развившегося отека мозга.

Инфицирование раны при открытых непроникающих травмах черепа может оказаться причиной развития остеомиелита и эпидурита. При проникающих ранениях возможен гнойный менингит. Особенно тяжело протекают проникающие ранения, сопровождающиеся вскрытием стенки желудочков мозга (обычно бокового), при которых может развиваться картина энцефалита в сочетании с гнойным эпэндиматитом и менингитом.

В крови и ликворе обычно можно установить признаки воспалительных изменений. Ликворное давление оказывается высоким. На глазном дне иногда быстро формируются признаки застоя.

Лечение необходимо начинать с как можно ранней хирургической обработки раны, в процессе которой удаляются подвергшиеся размозжению ткани, обломки костей, инородные тела и сгустки крови. Санация раны сопровождается тщательным гемостазом.

В некоторых случаях при обработке раны головы в первые часы и сутки после ранения возможен перевод проникающей черепно-мозговой травмы в непроникающую путем герметизации субдурального пространства (зашивание, иногда пластика дефекта в твердой мозговой оболочке). В таких случаях может быть осуществлена и краниопластика – пластическое закрытие дефекта в костях черепа.

Медикаментозное лечение соответствует лечению, проводимому при ушибе мозга. В то же время опасность сохранения в ране инфекции даже после ее хирургической обработки требует необходимость продолжения противовоспалительной терапии в сочетании с дегидратацией и симптоматическими средствами. При необходимости осуществляются реанимационные мероприятия.

При стабильной гемодинамике проводятся нейрореабилитационные мероприятия.

13.1.4. Последствия черепно-мозговой травмы

Одним из первых проявлений последствий черепно-мозговой травмы (прогредиентности течения) является *астенический синдром*, обусловленный поражением диэнцефально-стволовых структур мозга.

К клиническим проявлениям этого синдрома относятся снижение внимания и памяти, повышенная утомляемость, нарушение сна и работоспособности. Он может оказаться серьезной причиной снижения трудоспособности. Эти больные в периоде декомпенсации или субкомпенсации не в состоянии выполнить работы, связанные с психоэмоциональным и психофизическим напряжением.

Астенизация у больных с последствиями черепно-мозговой травмы является мультифакторным синдромом и зависит от состояния артериальной и венозной сосудистой систем, ликворных путей (гидроцефалия с атрофией вещества мозга), нейросоматических нарушений и патологией лимбико-ретикулярной системы.

Различают пять астенических синдромов (астено-эйфорический, астено-невротический, астеновегетативный, астено-ипохондрический и астено-депрессивный).

В промежуточном и отдаленном периодах черепно-мозговой травмы наиболее часто наблюдается *синдром вегетативной дистонии*, который не имеет самостоятельного значения, а входит в состав астенического и других посттравматических синдромов.

Частым последствием черепно-мозговой травмы является *гидроцефалия* (водянка головного мозга).

При асептическом воспалительном процессе (арахноидит, лептоменингит) часть ликворопроводящих путей «слипаются», а остальные компенсаторно расширяются. Так формируется *кистозно-слипчивый арахноидит*. Слипчивая форма протекает клинически более тяжело, так как нередко закрываются отверстия Мажанди и Люшка, соединяющие наружную и внутреннюю ликворные системы – развивается внутренняя гидроцефалия.

Гидроцефалия часто сочетается с внутричерепной гипертензией. Иногда (около 20%) наблюдается синдром диссоциации, когда слипчивый процесс в области больших цистерн затылочной области закрывает отверстия Мажанди и Люшка. Развивается несообщающаяся арезорбтивная гидроцефалия с гипотензивным синдромом.

Вследствие деформации воронки гипофиза, ликвородинамического удара и других факторов развивается посттравматический *гипоталамический* синдром, проявляющийся чаще всего вегетативными кризами.

Стойкая дисфункция вестибулярного аппарата в результате перенесенного ударно-сотрясающего воздействия приводит к возникновению *вестибулярного синдрома*.

Нередким осложнением черепно-мозговой травмы может оказаться *посттравматическая эпилепсия*, развивающаяся обычно в связи с нарушением режима и после повторных травм. Особенностью припадков является резкое развитие психического дефекта, характерного для генуинной эпилепсии.

Лечение. Больные, перенесшие черепно-мозговую травму, нуждаются в диспансерном наблюдении. Им регулярно проводятся курсы лечения с применением дегидратационной и рассасывающей терапии, массажа, ЛФК, физиотерапевтических методов воздействия, витаминов, транквилизаторов и противосудорожных средств.

При астеновегетативных проявлениях целесообразно назначение биогенных стимуляторов (алоэ, ФИБс, витамины А и В) и средств, стимулирующих психическую и физическую активность (сапорал, женьшень, китайский лимонник и пантокрин).

Для коррекции стрессовых реакций применяются транквилизаторы, которые помимо адаптивного действия, оказывают нормализующее влияние на вегетативный тонус (мепробромат 0,2 2-3 раза в день, детям по 0,1; элениум, седуксен, реланиум, сибазон, триоксазин по 0,3 для взрослых и детям по 0,25, 0,5 и 1 таблетке до 3 раз в день).

Для лечения гипертензионного синдрома используются гипотензивные салуретики (гипотиазид, фуросемид, лазикс) в сочетании с препаратами, улучшающими венозный отток и микроциркуляцию в сосудах головного мозга (эуфиллин, трентал).

В случаях развития посттравматического синдрома внутричерепной гипотензии применяются препараты, стимулирующие продукцию ликвора (эфедрин, кофеин, папаверин). При выраженном синдроме внутричерепной гипотензии применяются внутривенные инъекции бидистиллированной воды.

При наличии очаговых симптомов поражения головного мозга в отдаленном периоде черепно-мозговой травмы в зависимости от характера неврологических нарушений показано восстановительное лечение (логопедическое, ЛФК, массаж, кинезотерапия, механотерапия, эрготерапия, упражнения на координацию движения, электрофорез брома или йода по глазнично-затылочной или лобно-затылочной методике).

Для лечения дисфункции вестибулярного аппарата применяются внутримышечные инъекции витамина В₆ по 1 мл 2 раза в день, мильгамма по 2 мл в/м, холинолитики, дифенин, аэрон, при необходимости – галоперидол по 0,0015-0,005 г 3 раза в день, триседил по 0,0005 г 2-3 раза или торекан по 0,5 мг (драже) 2-3 раза в день.

При развитии посттравматической эпилепсии тщательно подбирают схему противосудорожной терапии, включающую один или несколько препаратов (см. гл. XIII). Нельзя резко отменять противосудорожные средства (это может спровоцировать припадки), их отменяют постепенно в течение 2-3 мес.

В случаях развития рубцово-спаечных процессов целесообразна рассасывающая терапия с использованием йодистых препаратов, биостимуляторов, пирогенных препаратов (пирогенал), ферментов (лидаза).

Обосновано назначение витаминов группы В, которые, как известно, обладают способностью влиять на проведение нервного возбуждения в синапсах вследствие умеренно выраженного ганглиоблокирующего действия.

В различные периоды черепно-мозговой травмы рекомендуются препараты, улучшающие мозговую и системный кровоток (циннаризин, кавинтон, компламин, теоникол и др.), а также укрепляющие сосудистую стенку (аскорбиновая и никотиновая кислоты) и нормализующие сосудистый тонус (резерпин, раунатин, клофелин и др.). Для улучшения метаболических процессов в мозге назначаются нейротропные препараты (цитиколин, холина альфосцерат, пептиды), ноотропы (аминалон, ноотропил, глутаминовая кислота), нейромодуляторы (фенотропил). Высокая терапевтическая эффективность при лечении последствий черепно-мозговой травмы в нашей клинике была достигнута при применении внутричерепной электроэлиминации (эндогенного электрофореза) кавинтона, пирацетама, обзидана и инстенона (Д.А. Митрохин, 1999; Г.Ж. Жакенова, 1999; Р.Б. Нуржанова, 2000).

13.2. Травмы позвоночника и спинного мозга

Травмы позвоночника и спинного мозга составляют 1-4% всех травм. Причиной их в мирное время чаще всего являются закрытые травмы позвоночника в промышленности, строительстве, транспорте и в сельском хозяйстве, реже – спортивные и бытовые травмы. Примерно 25-30% травматических повреждений сопровождаются поражением спинного мозга.

13.2.1. Классификация позвоночно-спинномозговых травм (ПСМТ):

Различают закрытые и открытые повреждения позвоночника и спинного мозга и его корешков.

Закрытые травмы позвоночника и спинного мозга в свою очередь делятся на 3 группы:

1) повреждения позвоночника без нарушения функции спинного мозга или его корешков;

2) повреждения спинного мозга или его корешков без рентгенологически выявляемых признаков поражения позвоночника;

3) повреждения позвоночника с нарушением функции спинного мозга или его корешков. Последние могут быть полными и частичными.

В зависимости от формы клинического проявления различают: сотрясение, ушиб и сдавление спинного мозга, гематомиелия, гематораксис и травматический радикулит.

Осложнения травм позвоночника и спинного мозга могут быть ранними и поздними. К *ранним осложнениям* относятся менингиты, менингомиелиты, абсцессы (эпидуральные и интрамедуллярные), а к

поздним - эпидуриты и арахноидиты, сдавление спинного мозга и корешков костной мозолью.

13.2.2. Клиника и течение

При травмах позвоночника и спинного мозга в острый период на первый план выступает *спинальный шок* – функциональное выключение спинного мозга, в основе которого, согласно современным представлениям, лежит охранительное торможение или парабактериальное состояние.

Глубина и продолжительность спинального шока зависят от тяжести травмы и более выражены в сегментах, прилежащих к травмированной области. Наиболее глубокий и продолжительный спинальный шок наступает при анатомическом перерыве и продолжается в среднем 4-8 недель.

Явления спинального шока усугубляются вследствие расстройства ликворо- и кровообращения и отека спинного мозга. Спинальный шок может поддерживаться и усугубляться воздействием различных раздражителей (гематомы, костные обломки, металлические инородные тела, рубцы и др.) в течение многих недель, месяцев и даже лет.

Клинические формы

Сотрясение спинного мозга характеризуется преходящими парезами конечностей и нестойким нарушением чувствительности в виде парестезии или легкой гипестезии. Изредка наблюдается временное расстройство функции тазовых органов. Сухожильные рефлексы могут быть угнетены. Иногда выявляются патологические рефлексы (неустойчивые или в виде намеков).

Все эти симптомы претерпевают обратное развитие в течение нескольких дней или 2-3 недель. Спинномозговая жидкость не изменена. Трофические нарушения отсутствуют.

При *ушибе спинного мозга* наблюдается некроз мозговой ткани и кровоизлияние в спинной мозг в сочетании с функциональными нарушениями в виде запредельного торможения. У больного в первое время наблюдаются параличи или парезы с гипотонией мышц конечностей с угнетением сухожильных рефлексов. Вскоре по мере выхода из спинального шока появляются патологические рефлексы. Гипотония и арефлексия сменяются повышением мышечного тонуса и сухожильных рефлексов.

Грубо выражены и стойко держатся нарушения функции тазовых органов. Сначала появляется задержка мочи, затем прерывистое мочеиспускание.

Нарушения чувствительности носят проводниковый характер и сохраняются в течение длительного времени.

Появляются и стойко держатся грубые трофические нарушения в виде пролежней и отека мягких тканей.

Спинально-мозговая жидкость изменена, в ней имеется примесь крови – признак субарахноидального кровоизлияния.

Восстановление функции спинного мозга начинается через 3 недели и при тяжелых ушибах – через 4-5 недель. Полного восстановления обычно не происходит и поэтому могут наблюдаться остаточные явления нарушений функции спинного мозга.

Сдавление спинного мозга может быть вызвано переломом позвонка со смещением обломков дужек и тел позвонков, грыжевым выпячиванием межпозвоночных дисков, разорванной желтой связкой, эпидуральной гематомой, инородными телами, а в поздний период травмы – рубцом, костной мозолью.

В зависимости от степени сдавления выявляются клинические признаки полного или частичного перерыва проводимости спинного мозга. Следует помнить, что на уровне сдавления появляются симптомы поражения корешков и сегментарного аппарата, а книзу от него – проводниковые симптомы.

Гематомиелия – кровоизлияние в вещество спинного мозга. Возникает сразу после травмы и характеризуется прежде всего симптомами поражения сегментарного аппарата – диссоциированное расстройство чувствительности, снижение или утрата рефлексов и периферический парез в зоне поражения. Книзу от нее появляются проводниковые расстройства, стойкость и выраженность которых зависят от размеров гематомиелии.

Все эти симптомы после травмы некоторое время нарастают, затем стабилизируются и в дальнейшем регрессируют.

Гематораксис – кровоизлияние в оболочки мозга, проявляющееся корешковыми болями и нарастающими симптомами сдавления спинного мозга.

Обратное развитие процесса (всасывание оболочками крови) приводит к выздоровлению. Однако, иногда возможно развитие *спинального кистозного арахноидита*, который дает картину опухоли спинного мозга.

Эпидуральная гематома встречается редко и образуется в результате кровотечения из венозного сплетения. Сочетается обычно с трещинами, переломами или вывихами позвонка.

Непосредственно после травмы наступает светлый промежуток. Затем в течение нескольких часов появляются корешковые боли, парестезии, нарастают чувствительные и двигательные расстройства, нарушения функции тазовых органов с последующим развитием поперечного сдавления спинного мозга.

Травматические радикулиты в остром периоде травмы позвонка могут быть обусловлены:

- сдавлением корешков вследствие переломов позвонка со смещением;

- непосредственным сдавлением корешков костными отломками и инородными телами;

- острым грыжевым выпячиванием межпозвоночных дисков;

- эпидуральным, реже субарахноидальным кровоизлиянием.

Определение степени перерыва проводимости спинного мозга.

Для дифференциации частичного повреждения спинного мозга с его анатомическим перерывом необходимо учесть следующие моменты:

1) сохранность едва заметных движений или даже возможность произвольного сокращения отдельных мышц ниже предполагаемого уровня повреждения спинного мозга исключает анатомический перерыв;

2) у больных с обратимыми изменениями спинного мозга выявляются сгибательные патологические рефлексy;

3) сохранность ощущения глубокого давления, поверхностной или глубокой чувствительности в сочетании с сохранением потоотделения указывает на частичное повреждение спинного мозга;

4) наличие позывов на мочеиспускание исключает полный перерыв;

5) при отсутствии анатомического перерыва спинного мозга восстанавливается рефлекторный дермографизм ниже уровня поражения уже в первые недели или месяцы после травмы;

6) при обратимых поражениях нижне-поясничного отдела спинного мозга, его конуса и конского хвоста может быть сохранена или постепенно восстанавливается фарадическая и гальваническая возбудимость нервов и мышц ног;

7) слабо выражены нейродистрофические нарушения при частичном повреждении спинного мозга.

13.2.3. Лечение и реабилитация

Особое значение при травмах позвоночника имеет правильная транспортировка больного, т.к. исключительно велик риск дополнительной травматизации спинного мозга. Транспортировка должна осуществляться на жестких носилках или снятой с петли двери. Во всех случаях больной должен быть уложен, а поврежденный позвоночник иммобилизован.

При травме позвоночника и спинного мозга прежде всего надо решить в каком лечении – хирургическом или консервативном – больной нуждается.

Показаниями к оперативному лечению являются:

- нарастание симптомов поражения спинного мозга в первые часы и дни после травмы;

- острое развитие синдрома передней спинальной артерии независимо от наличия или отсутствия проходимости субарахноидального пространства;

- нарушение проходимости субарахноидального пространства;
- раздражение или сдавление корешков спинного мозга отломками костей и выпадением межпозвоночного диска.

Хирургическое лечение противопоказано:

- при развитии травматического шока;
- при тяжелых комбинированных повреждениях позвоночника и спинного мозга, внутренних органов, головного мозга и конечностей;
- интеркуррентные заболевания, сепсис, уросепсис, гнойные осложнения со стороны мочевых путей;
- тяжелые повреждения верхних шейных сегментов в сочетании с поражением продолговатого мозга.

В остром периоде ушиба спинного мозга необходима борьба с шоком, сердечно-сосудистыми и дыхательными расстройствами. Назначают сердечные средства (камфора, кордиамин), дыхательные (цититон, лобелин, иногда трахеостомия и искусственное дыхание), тонизирующие (кофеин, стрихнин), дегидратационные (сернокислая магнезия, глюкоза, новурит, мочевины, лазикс). Антибиотики назначаются для профилактики осложнений со стороны легких и мочевыводящих путей.

Необходима профилактика трофических расстройств (пролежней). Назначают витамины (В₁, В₆, В₁₂), дибазол, прозерин, массаж, ЛФК.

При кровоизлиянии в спинной мозг или оболочки назначаются хлористый кальций, желатин (20-30 мг взрослым, 5-10 мг 10% р-ра детям), аскорбиновая кислота. При кровоизлиянии в оболочки показаны повторные люмбальные пункции (обязательно выпускать жидкость медленно, не более 5 мл).

Эпидуральную гематому удаляют, особенно если нарастают явления сдавления спинного мозга. При компрессионном переломе позвонков в ниже-грудном отделе показано вытяжение. При переломах шейных позвонков применяют петлю Глиссона и поднимают головной конец постели на 20-30см.

При развитии пролежней накладывают повязку с мазью Вишневского после облучения ее УФО. При нарушении функции мочевого пузыря производят катетеризацию и промывание его розовым раствором марганцевокислого калия или азотно-кислым серебром (0,03% р-р). В затяжных случаях накладывают надлобковый свищ. Кишечник очищают клизмой (масляной, сифонной) или удаляют кал механически.

Реабилитационные мероприятия в остром и раннем периодах позвоночно-спинномозговой травмы (до 3 недель после травмы) помимо медикаментозной терапии, направленной на коррекцию волевых нарушений, нормализацию электролитного состава крови, улучшение сердечной деятельности и функциональной способности миокарда, купирование отека и циркуляторных нарушений спинного мозга,

улучшение микроциркуляции и капиллярного кровотока, снижение проницаемости сосудистых стенок, улучшение тканевого обмена, повышение общей сопротивляемости организма, профилактику и лечение воспалительных осложнений, включают лечебную гимнастику (при отсутствии грубых нарушений ЛГ на 2-й день), физиотерапию (через 10-15 дней).

13.3. Травматические повреждения периферических нервов

13.3.1. Классификация и клиника травматических повреждений периферических нервов

В международной классификации болезней (МКБ-10) - Класс VI-Болезни нервной системы; G50-G59.

Травмы периферических нервов в мирное время являются следствием производственных и бытовых травм.

Различают следующие основные формы травматических поражений нервных стволов: сотрясение, ушиб, сдавление (компрессия), частичный перерыв нервного ствола, полный анатомический перерыв

Сотрясение нервного ствола – легкая обратимая форма поражения при отсутствии грубых анатомических изменений. Через 15-25 дней наступает полное восстановление утраченных или нарушенных функций.

Ушиб нервного ствола вызывается закрытой и открытой травмой мягких тканей, пулевыми, оскольчатыми и ножевыми ранениями, а также костными осколками при одновременном повреждении костного аппарата.

Страдают нервные волокна и соединительно-тканые оболочки нервного ствола. Если при сотрясении нервных стволов мы имеем дело с процессом обратимым, то при ушибе всегда возникает частичный анатомический перерыв нервных волокон. Нередко встречаются мелкие или обширные кровоизлияния в оболочках и особенно в эпиневррии, а также прилежащих к нервному стволу тканях, что преграждает путь регенерации вследствие сдавления нервных волокон.

Клинические проявления при ушибах зависят от тяжести поражения и могут быть выражены в различной степени, вплоть до полной утраты проводимости нервных стволов или отдельных пучков.

Сдавление нервного ствола характеризуется нарастающим выпадением функций. Непрерывность нервного ствола не нарушается. Нервные волокна, из которых образуется ствол, подвергаются глубоким изменениям.

Различают сдавления нервного ствола, наступающие остро при гематомах, а также костным или металлическим осколком и развивающиеся постепенно вследствие разрастания прилежащей

рубцовой ткани либо костной мозоли, к которой близко прилежат нервные стволы.

Неполный перерыв нервного ствола сопровождается разрывом только части его пучков. При этом наряду с выпадением функции поврежденного нерва, могут быть признаки раздражения или сдавления.

Характерны спонтанные боли, превращающиеся иногда в каузалгию, нередко иррадиация боли вдоль нервного ствола при поколачивании по рубцу или предполагаемому месту травмы.

Полный перерыв проводимости нерва проявляется, как правило, сразу же после травмы симптомами полного выпадения функции. Отсутствуют спонтанные боли и боль при давлении на нервный ствол ниже уровня повреждения.

13.3.2. Симптоматология поражений отдельных нервов

При ранении *седалищного нерва* в области ягодиц или задней поверхности бедра до подколенной ямки возникает выпадение движений стопы и пальцев с потерей чувствительности на голени и стопе, за исключением их внутренней поверхности.

Парализованная стопа свисает, поэтому раненный во время ходьбы высоко поднимает ногу, чтобы не задевать пол пальцами стопы («петушиная» походка).

При высоком повреждении седалищного нерва в ягодичной области возникает также паралич задней группы мышц бедра, сгибающей голень.

Ранения в области нижней трети бедра или подколенной ямки обычно сопровождаются повреждением отдельных ветвей седалищного нерва.

Наиболее ранимым является *малоберцовый нерв*. Травматический неврит малоберцового нерва характеризуется следующими симптомами:

1. Свисание стопы из-за невозможности разгибания стопы и пальцев.

Больной не может встать на пятку, отвести стопу, поднять ее наружный край.

Атрофируются мышцы передней поверхности голени. Вследствие преобладания мышц антагонистов развивается контрактура по типу «*res equinus*» или «*equina varus*».

2. Гипестезия или анестезия охватывает наружную поверхность голени, тыл стопы, внутренние поверхности и 2-х пальцев. Болевые ощущения обычно менее выражены.

3. Вегетативно-трофические расстройства не резко выражены.

Травматическое повреждение большеберцового нерва проявляется параличом подошвенных сгибателей стопы и пальцев, утрачиваются разведение и приведение пальцев.

Пострадавший не может встать на носки и стопа принимает положение «пяточной стопы», при котором пальцы разогнуты в основных фалангах и согнуты в средних и концевых фалангах.

Чувствительность нарушается на задней поверхности голени, подошве и наружном крае стопы.

Часто возникают боли жгучего характера (каузалгия).

При повреждении плечевого сплетения с полным нарушением проводимости развивается вялый паралич и анестезия всей руки на стороне очага.

Повреждения отдельных стволов сплетения могут проявляться следующими синдромами:

1. *Синдром верхнего паралича* (паралич Эрба-Дюшенна), возникающий при поражении С₅ и С₆ спинномозговых нервов (из которых формируется верхний ствол) или верхнего первичного ствола. Клинические проявления этого синдрома характеризуются невозможностью отведения плеча и ротацией его, выпадением сгибания предплечья.

Чувствительные расстройства выявляются на наружной поверхности плеча и предплечья.

2. *Синдром нижнего паралича* (паралич Клюбке-Дежерина) возникает при повреждении С₈-Th₁ нервов или нижнего первичного ствола сплетения.

Развивается паралич мелких мышц, сгибателей кисти и пальцев в сочетании с расстройством чувствительности по внутреннему краю плеча, предплечья и кисти, иногда отмечается синдром Горнера.

Травматическое повреждение лучевого нерва характеризуется:

1) слабостью разгибателей кисти и пальцев (кисть приобретает характерную позу – «висячая кисть»), невозможностью разгибания кисти и пальцев и отведения большого пальца, затруднением разведения отдельных пальцев;

2) нарушением чувствительности на половине тыла кисти, на тыле 1,2 и половины 3 пальцев.

Травматический неврит локтевого нерва проявляется:

1) болью в области ульнарной стороны кисти, нарушением чувствительности 1,5 пальца и на тыльной - 2,5 пальца;

2) слабостью сгибателей основных и концевых фаланг, преимущественно 4 и 5 пальцев.

При сгибании руки в кулак эти пальцы согнуть невозможно. Нарушается функция приведения пальцев. Кисть и пальцы принимают своеобразную позу «когтистой лапы». Атрофируются межкостные мышцы.

При травмах срединного нерва наблюдаются:

1) боли в области 1,2 и 3 пальцев руки, не удается противопоставление большого пальца. Нарушается сгибание кисти, а также 1,2 и 3 пальцев;

2) кисть приобретает форму «обезьяньей лапы».

Нарушение чувствительности в области ладонной поверхности 1,2,3 пальцев и половины 4 пальца.

В ряде случаев резко выражены трофические и вазомоторные расстройства (ломкость ногтей, цианоз, гиперкератоз, гипергидроз).

13.3.3. Лечение травм периферических нервов

Первая помощь пострадавшим заключается в наложении защитной повязки на рану и транспортной иммобилизации по общим показателям.

При сдавлении нервов металлическим телом, осколком костей, неправильно репонированными отломками при переломах костей показано хирургическое вмешательство с целью устранения причины сдавления.

При сдавлении одного или нескольких нервов нарастающей гематомой либо отеком, неправильном наложении гипсовой повязки необходимо срочное освобождение нерва от сдавления.

Виды операции: 1) невролиз – выделение неповрежденного или частично поврежденного нерва из окружающих его рубцов или костной мозоли, вызывающих его сдавление; 2) шов нерва при полном или значительном перерыве.

Различают: а) первичный шов, накладываемый одновременно с первичной хирургической обработкой раны; б) отсроченный шов, выполняемый через 3-5 недель после первичной хирургической обработки раны.

Непосредственно после операции на нерве необходимо создание оптимальных условий для заживления операционной раны.

В послеоперационном периоде показаны физиолечение и восстановительная терапия, массаж, ЛФК, механотерапия, эрготерапия и трудовая терапия.

ГЛАВА XIV. ЭПИЛЕПСИЯ И СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Эпилепсия – это не одно состояние, а группа разнообразных расстройств.

Эпилепсия – это стойкое церебральное расстройство разной этиологии, при котором отмечаются высокая вероятность развития эпилептических приступов в будущем и связанных с ними нейробиологических, когнитивных, психологических и социальных последствий.

Эпилептический приступ - транзиторное изменение поведения или появление симптомов, вызванных аномально чрезмерной синхронной активностью нейронов головного мозга.

Тип эпилептического приступа – приступ, имеющий под собой единую анатомическую основу и патофизиологический механизм.

Эпилептический синдром - совокупность признаков и симптомов

Эпилептическая болезнь – патологическое состояние с единой хорошо изученной этиологией.

Фармакорезистентная эпилепсия – состояние, при котором имеется отсутствие полного контроля эпилептических приступов при правильно поставленном диагнозе эпилептического синдрома, в течение, по крайней мере, 12 месяцев, и адекватном лечении 2 антиэпилептическими препаратами, выбранными в соответствии с основными клиническими рекомендациями.

Эпилептическая энцефалопатия – состояние, при котором эпилептиформные изменения сами по себе вносят вклад в прогрессирующие нарушения мозговых функций. Концепция эпилептических энцефалопатий основана на том, что некоторые формы эпилептиформной активности на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) вызывают поведенческие нарушения и когнитивный дефицит.

Доброкачественный эпилептический синдром – это синдром, для которого характерны эпилептические приступы, легко поддающиеся лечению или не требующие лечения, и проходящие без последствий.

Эпилептология – это междисциплинарная наука, объединяющая различные аспекты неврологии, педиатрии, психиатрии, нейрохирургии, нейрофизиологии, нейрофармакологии, нейрорадиологии и социальной медицины.

Врач-эпилептолог, как правило, невролог, педиатр или психиатр, обладающий специальными знаниями и опытом в диагностике, исследовании, лечении и ведении больных эпилепсией (рекомендовано Международной противоэпилептической лигой).

Несмотря на относительную редкость заболевания (менее 1% в популяции), интерес к эпилепсии во всем мире чрезвычайно велик не только со стороны невропатологов, психиатров, нейрохирургов, педиатров, но и эндокринологов и нейрофизиологов.

Первые описания эпилепсии имеют более чем трехтысячелетнюю давность и принадлежат египетскому фараону Эхнатону, который сам страдал этой болезнью.

14.1. Этиология

Согласно современным представлениям обосновано выделение эпилепсии как единого заболевания, в происхождении которого имеют значение как генетические, так и экзогенные факторы.

Большой вклад в разработку проблемы эпилепсии внес основоположник нейрогенетики С.Н. Давиденков. Он уточнил взаимоотношение генетических и экзогенных факторов в происхождении болезни и дал определение эпилепсии, четко ограничив ее от судорожных синдромов, наблюдаемых при органических заболеваниях головного мозга.

Эпилепсия, указывает С.Н. Давиденков, несомненно является «клинической единицей», особым заболеванием, в происхождении которого играют роль генетический и экзогенный факторы. Выделяют также эпилептическую реакцию, проявляющуюся судорожными приступами при острых токсических или токсико-инфекционных поражениях (грипп, острая респираторная инфекция, острое отравление алкоголем и пр.).

Экзогенные факторы выступают не только в роли агента, формулирующего эпилептическую готовность, но и фактора, приводящего к непосредственному развитию болезни.

Этиологические факторы в значительной степени зависят от возраста. Так, в детском возрасте наибольшую роль играют перинатальные факторы («сухие» роды, быстрые роды, несоответствие диаметров головы и таза, родовая асфиксия и др.).

Важным этиологическим фактором эпилепсии следует считать инфекционные воздействия, вызывающие воспалительные поражения мозга и его оболочек (энцефалиты и менингиты), а также острые дисциркуляторные расстройства, сопровождающиеся отеком мозга под влиянием разнообразных инфекционно-токсических воздействий.

В старшем детском возрасте и у взрослых среди этиологических факторов превалируют черепно-мозговая травма, интоксикации, сосудистые заболевания. Определенное значение имеют и инфекции (арахноидиты).

14.2. Патогенез

В основе болезни лежит эпилептический очаг, возникающий в результате органических поражений мозга («эпилептогенный очаг») или вторичный эпилептический очаг, в формировании которого имеет

значение длительная бомбардировка нейронов афферентными стимулами определенных параметров.

Для реализации эпилепсии как болезни необходимо распространение эпилептического влияния указанного очага на весь мозг или его определенные системы, а это зависит не только от активности эпилептического очага, но и от функционального состояния ряда мозговых систем, объединенных обычно термином «внеочаговые факторы».

Единицей эпилептической активности является так называемый «*эпилептический нейрон*», обладающий способностью генерировать высокочастотную спайковую активность. Последняя является следствием повышенной тенденции нейрона к деполяризации, проявляющейся в виде пароксизмального деполяризационного сдвига (ПДС) мембранного потенциала. Взаимодействие соседних эпилептических нейронов приводит к формированию эпилептического очага. Одновременное вовлечение в возбуждение большого количества эпилептических и соседних с ними нейронов, т.е. гиперсинхронизация деятельности нейронов является основным патофизиологическим механизмом эпилепсии.

Проявлением гиперсинхронизации следует считать специфические электрографические феномены эпилепсии (спайк, пик, острая волна, комплексы пик-волна, пароксизмальные ритмы).

Распространению влияния эпилептического (эпилептогенного) очага на мозг («созреванию эпилептогенного очага») могут содействовать или препятствовать внеочаговые факторы, определяющие то особое функциональное состояние мозга, которое рассматривается как повышенная эпилептическая готовность, «судорожная реактивность» мозга. Именно повышенная эпилептическая готовность мозга позволяет эпилептическому очагу навязывать свое влияние генерализующим образованиям подкорки. По мнению П.М. Сараджишвили (1971), возникающий эпилептический очаг охватывает специфические и неспецифические ядра зрительного бугра. При первичных корковых эпилептогенных очагах для развития судорожного приступа имеет значение система кора мозга – зрительный бугор – промежуточный мозг.

14.3. Патоморфология

При гистологическом исследовании эпилептических очагов обнаруживаются изменения, имеющие атрофически-склеротический характер. Зона возникновения эпилептических разрядов обычно располагается на периферии травматических рубцов, кист, участков дизонтогеней и других поражений.

Каждый эпилептический судорожный приступ сопровождается развитием значительных изменений в мозговой ткани (дистония

сосудов, стазы, периваскулярный отек, микрокровоизлияния, острые изменения нейронов и др.). Особенно тяжелые поражения вызывает эпилептический статус.

Повторные острые нарушения в связи с повторяющимися приступами приводят к постепенному формированию сосудисто-гипоксической энцефалопатии, проявляющейся обеднением клетками серого вещества и прогрессирующими изменениями нейронов. При этом больше всего страдают аммонов рог, кора лобной доли, клетки Пуркинье мозжечка, неспецифические ядра зрительного бугра.

14.4. Классификация и клиника эпилептических приступов

Согласно международной классификации, принятой в Вене в 1965 г. и ее варианта, составленного П.М. Сараджишвили и утвержденного Проблемной комиссией по проблеме «эпилепсия», различают три большие группы эпилептических приступов: генерализованные, фокальные (парциальные) и односторонние.

I. Генерализованный эпилептический приступ характеризуется нарушением сознания, массивными вегетативными расстройствами, сопровождающимися судорогами, вовлекающими обе стороны тела одновременно или без них. На ЭЭГ обнаруживаются двусторонние синхронные и симметричные разряды эпилептического генеза.

Внутри этой группы различают большие судорожные и малые (бессудорожные) эпилептические приступы.

А. Генерализованные судорожные приступы, проявляющиеся в виде так называемого большого эпилептического приступа развиваются внезапно.

Иногда больной вскрикивает, вслед за чем развиваются тонико-клонические судороги. Развернутая тоническая стадия характеризуется тоническим напряжением мышц лица, конечностей и туловища. Глазные яблоки дивергируют и отклоняются вверх. Конечности находятся в состоянии чрезмерного мышечного напряжения. Вследствие спазма дыхательной мускулатуры возникает апноэ, развивается цианоз.

Клоническая стадия судорог часто сопровождается прикусом языка, выделением кровавой пены изо рта.

Среди вегетативных расстройств наиболее важными с точки зрения диагностики следует считать мидриаз с исчезновением зрачковых реакций на свет. Вследствие напряжения мышц сфинктеров наблюдается непроизвольное мочеиспускание, а иногда и акт дефекации. Как правило, отмечаются тахикардия и повышение артериального давления.

Приступ обычно длится 1-2 минуты, иногда меньше, заканчивается эпилептической комой, переходящей в сон, по выходе из которого отмечается амнезия, чувство разбитости, боли в мышцах, слабость. Во

многих случаях развивается не кома, а сопор или даже психомоторное возбуждение.

Помимо развернутых судорожных приступов могут отмечаться так называемые неразвернутые генерализованные пароксизмы только тонических судорог (обычно у детей) или клонических, либо массивных двусторонних миоклоний.

Б. Малые (бессудорожные) приступы подразделяются на простые и сложные абсансы. Встречаются почти исключительно в детском возрасте.

Абсанс, называемый также малым приступом (*petit mal*), характеризуется кратковременным пароксизмальным выключением сознания (секунды) при отсутствии послеприступной симптоматики.

1. *Типичный абсанс* – прерывание действия на 5-20 сек. О них больные узнают впоследствии со слов окружающих. В тяжелых случаях приступы могут протекать один за другим в течение нескольких минут и даже часов (**статус абсансов**).

2. *Атипичные (сложные) абсансы* – сочетание кратковременных выключений сознания с различными клиническими проявлениями, такими как произвольные движения губ и языка, «закатывание» глазных яблок и т.д.

Атонический абсанс – падение больного вследствие выключения постурального тонуса, а акинетический – падение больного с утратой сознания без изменения мышечного тонуса.

Сложные абсансы сопровождаются вегетативными проявлениями – побледнением или покраснением лица, расширением зрачков, саливацией и т.д.

II. Очаговые (фокальные, парциальные) приступы. Различают приступы с простой и сложной симптоматикой.

A. К «простым» относят двигательные и сенсорные приступы

1. Наиболее часто среди *двигательных приступов* встречаются джексоновские и версивные.

Джексоновские или соматомоторные приступы проявляются обычно клоническими или клонико-тоническими парциальными судорогами.

Локализация судорог зависит от расположения эпилептического очага в области проекционной двигательной коры. Судороги остаются локализованными или распространяются на соседние мышечные группы. Последовательность этого распространения соответствует расположению корковых двигательных центров, т.е. корковой соматотопической локализации двигательных функций (джексоновский марш). Например, появляясь в лице, судороги переходят на кисть, предплечье, плечо и так далее на всю половину тела.

Среди *версивных эпилептических приступов* различают:

1) эпилептический нистагм – сочетанное клоническое отведение глаз при затылочных эпилептических очагах;

2) глазодвигательные эпилептические приступы – сочетанное тоническое отведение глаз при эпилептических очагах в лобном адверсивном поле (8 поле);

3) адверсивные эпилептические приступы – тоническое отведение глаз, головы, обычно также и туловища при эпилептических очагах в лобной или височной области;

4) вращательные эпилептические приступы – вращение туловища вслед за адверсивным приступом.

При очагах на внутренней поверхности лобной коры (добавочное двигательное поле) адверсивные приступы часто очень сложные, сочетаются, например, со сгибанием, отведением и подниманием противоположной руки.

Эпилепсия Кожевникова – постоянные миоклонии в ограниченной группе мышц, переходящие время от времени в двигательные эпилептические приступы с последующим джексоновским маршем.

2. К *парциальным сенсорным приступам* с простой симптоматикой относятся пароксизмы, характеризующиеся пароксизмальными расстройствами восприятия в пределах какого-либо одного анализатора.

Наиболее часто встречаются *сенсорные джексоновские приступы*, проявляющиеся приступами парестезии в какой-либо части тела в зависимости от расположения эпилептогенного очага. Очаги, находящиеся в верхней теменной дольке (поле 5 и 7), нередко вызывают приступы парестезии во всей противоположной половине тела.

К парциальным сенсорным приступам относятся также зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые приступы и приступы головокружения.

Зрительные эпилептические приступы характеризуются элементарными зрительными ощущениями в виде симптомов выпадения (скотомы, гемианопсии, амавроз), либо раздражения (искры, круги перед глазами). Вызываются очагами в корковой зрительной области (поле 17).

Слуховые приступы проявляются также феноменами выпадения (глухота), либо раздражения (шум, звон и пр.), связаны с очагами в верхней височной области коры.

Обонятельные и вкусовые приступы – ощущения какого-либо запаха или вкуса при очагах в области крючка гипокампа (обонятельные), либо в оперкулярной или инсулярной областях (вкусовая).

Эпилептические пароксизмы в виде головокружения характеризуются обычно кратковременной неопределенностью ощущения (секунды).

Следует отметить, что для парциальных сенсорных приступов характерны пароксизмальность, кратковременность и стереотипность.

Висцеро-вегетативные приступы вызываются эпилептическими разрядами в орбито-инсуло-темпоральной области и, возможно, в роstralной части ствола, могут проявляться тахикардией, повышением артериального давления, одышкой, мидриазом, потоотделением.

Бывают фарингооральные и абдоминальные эпилептические приступы.

Фарингооральные эпилептические приступы характеризуются гиперсаливацией часто в сочетании с движением губ, языка, облизыванием, глотанием, жеванием и т.д.

Абдоминальный эпилептический приступ – различные ощущения в эпигастральной области, в животе, часто урчание, рвота и т.д., которые нередко сопровождаются изменением сознания.

Б. Парциальные приступы со сложной симптоматикой включают психические феномены. Сюда относятся приступы иллюзий и галлюцинаций, пароксизмальные нарушения памяти, идеаторные приступы, включая «насильственное мышление», аффективные, психосенсорные и психомоторные приступы.

Наиболее часто встречаются иллюзорные и галлюцинаторные (психосенсорные) приступы.

1. Иллюзорные приступы – приступы иллюзий, т.е. искаженное, иллюзорное восприятие действительности (зрительных, слуховых, обонятельных стимулов).

2. Галлюцинаторные приступы – эпилептические приступы галлюцинаций, также наиболее часто зрительных, слуховых. Так, зрительные галлюцинаторные приступы – это различные сцены, которые «видят» больные, слуховые – «слышат» разговор, симфоническую музыку, песню и т.д.

Эти приступы соответственно вызываются затылочно-височными и верхне-височными эпилептическими разрядами.

3. К иллюзорным и галлюцинаторным (психосенсорным эпилептическим) приступам относятся также приступы нарушения сенсорного синтеза по типу дереализации или деперсонализации, протекающие обычно с нарушениями сознания.

Это синдромы *deja vu* – «уже виденного», *deja entendu* – «уже слышанного», *deja vecu* – «уже пережитого», *jamais vu* – «никогда не виденного», *jamais entendu* – «никогда не слышанного», *jamais vecu* – «никогда не пережитого».

Во всех этих случаях видимое, слышимое, переживаемое больным кажется ему уже ранее видимым, слышимым, пережитым. Или, наоборот, ситуации и явления многократно встречаемые, переживаемые больным, кажутся ему совершенно новыми, никогда ранее не виденными, не переживаемыми.

При указанных пароксизмах имеется различная степень нарушения сознания. В выраженных случаях возникают «сноподобные состояния» (dreamy states), при которых приведенные состояния переживаются больными как бы во сне. Они могут включать оперкулярную симптоматику (глотание, сосание, чмокание и т.д.), сочетаться с обонятельными и вкусовыми галлюцинациями, насильственными воспоминаниями.

Встречаются обычно при поражении височных долей головного мозга, в особенности крючка гиппокампа.

Иногда психосенсорные пароксизмы проявляются, главным образом, нарушениями в системе пространственных отношений, касающихся внешнего мира (изменение величины, пропорций, форм предметов, их положения и т.д.) или собственного тела (нарушение пропорций между частями тела, ощущение нереальности его частей и т.д.). Такие приступы наблюдаются при расположении очага в правом полушарии, в межтеменной области.

4. Приступы нарушения памяти и идеаторные приступы, проявляющиеся в виде прерывания мыслей, нередко навязчивого воспоминания чего-либо и т.д., вызываются эпилептическими разрядами в височной или лобной доле головного мозга.

Психомоторные приступы или эпилептические приступы автоматизма – пароксизмальные нарушения сознания в сочетании с двигательной активностью в виде автоматизмов.

Во время психомоторных приступов развивается помрачение сознания с последующей амнезией.

Разновидностью приступов, вызываемых эпилептическими разрядами в височной доле, являются *псевдоабсансы*. В отличие от абсансов, они длительные (минуты, а не секунды).

Аффективные приступы – различные пароксизмальные расстройства настроения, обычно немотивированного чувства страха, реже приступов смеха (гелолепсия), состояния блаженства и т.д. Они сопровождаются изменением сознания. Вызываются разрядами в переднемедиальной части височной доли.

Все виды парциальных приступов как с простой, так и со сложной симптоматикой, могут переходить в генерализованные приступы – *вторично-генерализованные приступы*. К ним относятся также генерализованные судорожные приступы с предшествующей *аурой*.

Обычно у одного и того же больного аура при повторении большого генерализованного приступа бывает стереотипна. Характер ее определяется расположением эпилептического очага.

Во время ауры больные испытывают определенные ощущения, например, какого-либо запаха (обонятельная аура), вкуса (вкусовая аура), зрительные ощущения, образы или целые картины (зрительная

аура), слуховые (слуховая аура), боли в животе (абдоминальная аура) и т.д.

Особенно своеобразной является *психическая аура*, во время которой больные испытывают необычное эмоциональное состояние, часто невероятное блаженство.

Аура длится мгновенно и является единственным, часто очень ярким воспоминанием, которое впоследствии сохраняется у больного о приступе. Иногда она может быть единственным клиническим проявлением эпилептического приступа. Обычно вслед за аурой происходит потеря сознания, развиваются судороги.

III. Односторонние эпилептические приступы обладают всеми характерными клиническими чертами генерализованного эпилептического приступа. Судороги тонико-клонические, сразу охватывают больного, сопровождаются потерей сознания и постприступными нарушениями (кома, сопор и т.д.).

По мнению Гасто, односторонние приступы связаны односторонним вовлечением в разряд ретикулярной формации, наблюдаются чаще у детей при значительных односторонних корково-подкорковых поражениях.

IV. Эпилептический статус – состояние эпилептических приступов, следующих друг за другом с коротким интервалом времени.

Различают:

- 1) эпилептический статус больших приступов;
- 2) эпилептический статус джексоновских приступов;
- 3) односторонний эпилептический статус;
- 4) эпилептический статус малых приступов.

Он чаще встречается при эпилепсии (51%), реже при органических поражениях мозга (41%) и при отравлениях и интоксикациях (8%).

Ведущим в клинической картине является судорожный синдром, который приводит к развитию дыхательных, циркуляторных и метаболических нарушений.

Внешний вид больных: глубокая прострация, клопочущее дыхание, бесконечно повторяющиеся тонические судороги с резчайшим напряжением всех мышц и нарастающим цианозом, сотрясающие больного клонические судороги; расширение зрачков, невольно заставляющие думать об агонии; заострившиеся черты лица, нитевидный пульс; исходящий от больного неприятный запах.

В состоянии эпилептического статуса наблюдаются разнообразные респираторные расстройства:

- 1) нарушения внешнего дыхания в связи с повторением циклов и апноэ (асфиксия во время приступа), стенозом и окклюзией верхних дыхательных путей продуктами секреции и аспирации, а также вследствие односторонних парезов дыхательных мышц;

2) расстройства дыхания периодического типа (волнообразная одышка, дыхание Чейн-Стокса и др.);

3) нарушение тканевого дыхания.

Они вызывают состояние выраженной гипоксии, часто наблюдается гипокапния.

Эпилептический статус, в отличие от серийных приступов, характеризуется высоким ритмом повторения приступов, при котором следующий приступ наступает уже тогда, когда еще остается ряд нарушений, вызванных предыдущим приступом, прогрессивностью течения и неспособностью к самостоятельному купированию.

Генерализованный эпилептический статус обычно сопровождается лейкоцитозом, анэозинофилией, лимфопенией, нейтрофилезом, в моче нередко белок, в спинномозговой жидкости в некоторых случаях – небольшое увеличение белка и цитоза, но чаще умеренное разведение.

Выделены несколько видов течения эпилептического статуса (перманентное, интермиттирующее, рецидивирующее).

При интермиттирующем течении судороги прекращаются на несколько часов, сознание остается утраченным, при рецидивирующем – приступы прекращаются, сознание восстанавливается.

Различают следующие формы выхода из эпилептического статуса: компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную.

При субкомпенсированной форме после купирования судорог и восстановления сознания приступы возобновляются. Не имея уже характера эпилептического статуса, они не поддаются консервативной терапии, группируются в серии и создают угрозу повторного развития эпилептического статуса. Это может потребовать хирургического лечения (пневмоэнцефалон, удаление оболочечно-мозгового рубца).

При декомпенсированной форме, несмотря на прекращение судорог и восстановление сознания, гипертермия и другие нарушения гомеостаза прогрессируют и наступает летальный исход.

Диагностика. Для диагностики эпилепсии необходимо, прежде всего, собрать тщательный анамнез.

Имеют значение прямая наследованная отягощенность в семье эпилепсией. Важны данные о беременности матери, перинатальный анамнез, сведения о развитии и болезнях ребенка, о наличии соответствующих изменений характера и интеллекта.

Свойственны определенные изменения ЭЭГ:

1. Пики – изолированные волны с острой вершиной, длительностью от 10 до 75 мсек, амплитудой 50-100 мкв, преимущественно однофазные.

2. Спайки – колебания длительностью менее 10 мсек.

3. Острые волны – колебания с расширенным основанием и острой вершиной, длительностью более 75 мсек., различной амплитуды (20-200 мкв и более), могут быть одно или двухфазные, одиночные, групповые или множественные.

4. Комплекс «спайк-волна» – комплекс из двух колебаний: пика и тета- или дельта-волны, нередко повторяется ритмично с частотой 2-3 в сек.

5. Пароксизмальные ритмы – ритмические разряды повышенного вольтажа с частотой 8-12, 14-16, 20-39 в сек.

Эпилептические приступы, несмотря на их разнообразие, в общем характеризуются пароксизмальностью, кратковременностью, стереотипностью одного и того же вида приступов у данного больного и нарушением сознания в большинстве случаев.

Однако некоторые эпилептические приступы подлежат дифференциальной диагностике.

Генерализованные судорожные приступы необходимо отличать от истерических приступов и от судорожных форм обморока.

Для эпилептического генерализованного судорожного приступа характерна фазность в течении пароксизма: аура (если она имеет место) – потеря сознания – судороги (тонические затем клонические) – постпароксизмальные изменения сознания (кома, сопор, сон). Отмечаются расширение зрачков и утрата их реакции на свет. Эпилептический приступ может развиваться при любых условиях. Больные при падении часто получают травматические повреждения.

При истерии приступ всегда возникает в определенной эмоционально-напряженной для больного ситуации, в присутствии других людей. Истерический приступ – это своего рода спектакль, развертывающийся в расчете на зрителя. При падении эти больные никогда не разбиваются. Судорожные проявления обычно включают в себя «истерическую дугу» – тонические судороги разгибателей по типу описто-тонуса; часто бывают различные вычурные позы, больные рвут на себе одежду, царапают лицо, кусаются и т.д. Расширение зрачка обычно не сопровождается угасанием их реакции на свет. После приступа возможно сумеречное состояние сознания, что, впрочем, встречается и при эпилептическом судорожном пароксизме.

При судорожных формах обмороков вначале возникает потеря сознания и расслабление мышц и лишь спустя несколько секунд тонические судороги. Арефлексии зрачков не бывает. Отмечаются бледность больного, падение артериального давления. На ЭЭГ отсутствуют характерные для эпилептических приступов изменения.

Эпилептические приступы головокружения следует отличать от приступов головокружения другого происхождения. Особенностью эпилептических пароксизмов головокружения является их кратковременность (секунды), периодичность повторения вне зависимости от внешних обстоятельств, отсутствие вестибулярных нарушений в паузах между приступами. Эти приступы часто сопровождаются ощущением нереальности происходящего и в то же

время чувством страха, надвигающейся катастрофы, а иногда и нарушениями сознания.

Эпилепсия как болезнь должна быть дифференцирована от эпилептических синдромов при других заболеваниях.

Следует иметь в виду, что эпилепсия чаще всего возникает в детстве и юношеском возрасте. Необходимо учитывать особенности течения эпилепсии и данные дополнительных обследований.

14.5. Лечение

Лечение эпилепсии должно быть комплексным, индивидуальным, непрерывным, длительным.

Необходимо соблюдение определенного общего и пищевого режима.

Больному эпилепсией следует не переутомляться, достаточное время уделять сну, соблюдать режим питания, в летнее время избегать перегревания на солнце. Показана утренняя гимнастика, легкие спортивные упражнения.

Категорически запрещается употребление спиртных напитков. Необходимо ограничение приема жидкости, исключение из пищи острых, соленых блюд.

Основным компонентом комплексного лечения является лекарственная терапия, направленная: 1) на пароксизмальную активность мозга (противосудорожная); 2) на психические нарушения; 3) на этиологические и патогенетические факторы, поддерживающие активность эпилептогенных очагов (противовоспалительная, рассасывающая, дегидратационная терапия).

Применение противоэпилептической терапии предусматривает следующие этапы:

- 1) подбор адекватной терапии – препаратов, их комбинации и доз;
- 2) поддержание медикаментозной ремиссии;
- 3) отмена противоэпилептического лечения;
- 4) определение показаний к хирургическому лечению в инкурабельных случаях.

Необходимость длительного непрерывного применения основных и дополнительных противоэпилептических средств решается после установления диагноза эпилепсии.

В отдельных случаях, когда приступы редки и возникают под влиянием таких провоцирующих факторов, как переутомление, лишение сна, психоэмоциональный стресс и т.д., следует попытаться устранить их действие и контролировать приступы без применения противоэпилептических средств.

В последние годы в начале лечения эпилепсии большое внимание уделяется монотерапии. При этом реже бывают побочные эффекты.

Ниже приведены основные противоэпилептические средства, применяемые в качестве монотерапии.

Вальпроевая кислота, вальпроат натрия. Уровень убедительности доказательств А-В. Прием внутрь, начиная с 250-300 мг/сут, с постепенным увеличением на 250-300 мг в 5 дней до прекращения приступов либо до появления трудно переносимых побочных эффектов. Поддерживающая доза составляет 1000-3000 мг/сут (в три приема при назначении обычных форм, в один-два приема при назначении, что предпочтительно, ретардных форм (с пролонгированным высвобождением). Максимальная доза — 4000 мг/сут.

Карбамазепин. Уровень убедительности доказательств А-В. Титрование дозы начинают с 200 мг/сут на ночь с постепенным увеличением на 200 мг в 5 дней до прекращения приступов, либо до возникновения трудно переносимых побочных эффектов. Поддерживающая доза обычно 600-1200 мг/сут (в три приема при назначении обычных форм, в два приема при назначении пролонгированных форм). Максимальная доза - 1600 мг/сут.

Ламотриджин. Уровень убедительности доказательств А-В. При монотерапии у взрослых начинают с 25 мг 1 раз в сут в течение первых двух нед, 50 мг/сут в течение 3-4 нед, с последующим повышением на 50 мг каждые 1-2 недели до достижения поддерживающей дозы 100-200 (редко до 500 мг) в сутки в 2 приема.

Леветирацетам. Уровень убедительности доказательств А-В. Начальная доза – 500 мг 2 раза в сутки с увеличением на 500 мг/сут каждые 2-4 недели (до достижения клинического эффекта или появления трудно переносимых побочных эффектов). Суточная доза у взрослых – 1000 – 3000 мг/сут в два приема.

Топирамат. Уровень убедительности доказательств А-В. Начинают лечение с малых доз – с 25 мг на ночь в течение 1 недели. В дальнейшем дозу можно увеличивать на 25-50 мг с недельными интервалами и принимать ее в два приема. Дозу топирамата увеличивают до достижения клинического эффекта или появления трудно переносимых побочных эффектов. У некоторых больных эффект может быть достигнут при приеме препарата раз в сутки. Капсулы могут вскрываться, микрогранулы могут добавляться в принимаемую пищу, жидкости, что облегчает титрование дозы и применение при негативном отношении к лечению. Обычная поддерживающая суточная доза составляет от 200 мг до 600 мг/сут в два приема. Таблетки не следует делить.

Фенобарбитал. Уровень убедительности доказательств В-С. Принимают внутрь, начиная с 90 мг, в вечернее время или (во избежание резких изменений концентрации препарата в крови) два раза в день. Суточная доза у взрослых — 90—250 мг (до достижения клинического эффекта или появления трудно переносимых побочных эффектов).

Окскарбазепин. Уровень убедительности доказательств А-В. Препарат нового поколения; отличается более высокой эффективностью и хорошей переносимостью по сравнению с карбамазепином (Ben-Menachem E. et al., 2003, Pinto A., Sander J.W., 2003). Начальная доза 600 мг/сут в 2 приема. Средняя терапевтическая доза - 900-2400 мг/сут. Дозировка может увеличиваться не более чем на 600 мг/сут с недельными интервалами. Препарат назначается как в виде монотерапии, так и при дополнительной терапии.

Противосудорожная терапия проводится длительно, на протяжении ряда лет. Вопрос об уменьшении дозы противоэпилептических средств решается не ранее чем через 3 года после последнего приступа (под контролем ЭЭГ). Лечение прекращается при отсутствии пароксизмальных проявлений эпилепсии и исчезновении характерных для этой болезни изменений на ЭЭГ.

Лечение эпилептического статуса начинается немедленно на месте.

Первые мероприятия сводятся к профилактике механической асфиксии (придерживать язык, ввести в полость рта ложку), применению сердечных средств и при возможности седуксен 2-4 мл 0,5% на 20 мл 40% глюкозы внутривенно медленно.

В машине скорой помощи продолжают мероприятия для улучшения дыхательной и сердечной деятельности. При необходимости производится интубация и в случаях неэффективности первой инъекции осуществляется повторное введение седуксена. Если нет седуксена или реланиума вводится 10 мл 1% раствора тиопентала натрия или гексенала.

В реанимационном отделении проводится капельное внутривенное введение диазепама (100мг – 100 мл 5% глюкозы-40 мл в час), осуществляются меры для окончательного устранения судорожного синдрома, выведения из коматозного состояния и нормализации гомеостаза.

После выхода из эпилептического статуса следует отрегулировать диету. Она должна быть молочно-растительной. Необходимо ограничить углеводы, соли, жидкости, острые блюда.

Прием противосудорожных средств постепенно снижается и полностью отменяется через 3-5 лет после последнего пароксизма только при отсутствии эпилептической готовности по данным ЭЭГ.

Возможность хирургического лечения рассматривается при полиморфных приступах и сформировавшейся резистентности у больных с парциальными (фокальными) формами эпилептических приступов.

ГЛАВА XV. БОЛЕЗНИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сложность строения и многообразие функции вегетативной нервной системы, ее интеграция со структурами, ответственными не только за состояние эмоциональной сферы и высших психических функций, но и за сохранность постоянства внутренней среды организма (гомеостаза), определяют необычный полиморфизм клинических проявлений вегетативных расстройств. Подтверждением этого является развитие синдрома вегетативной дистонии при неврозах, почти при всех патологических состояниях, связанных с поражением внутренних органов, а также возникновение вегетативно-трофических расстройств, являющихся обязательным компонентом болезней периферической и центральной нервной системы. Выражен вегетативный компонент при многих болевых синдромах, синингомиелии, спинной сухотке и травматических повреждениях нервной системы.

Вегетативно-сосудистые и трофические нарушения, наблюдаемые при различных заболеваниях нервной системы, описаны в других главах. Поэтому в этой главе мы обратим внимание на те стороны патологии, в клинике которых вегетативные нарушения являются ведущими.

15.1. Синдром вегетативной дистонии

Вегетативная дистония является следствием дисфункции надсегментарного отдела вегетативной нервной системы, в основе которой могут быть врожденные, в том числе унаследованные особенности супратенториально расположенных структур, входящих в состав промежуточного мозга и медио-базальных отделов больших полушарий, последствия перенесенных, начиная с раннего детства, инфекционных, токсических, травматических и других процессов. Она может быть проявлением эндокринного дисбаланса, характерного, в частности, для пубертатного и климактерического периодов, а также физического и психоэмоционального перенапряжения.

Вегетативный дисбаланс может быть проявлением экстремальных ситуаций, способствующих нарушению адаптивных процессов в организме. Поэтому вегетативная дистония не всегда является следствием патологических состояний. В то же время следует иметь в виду, что на фоне выраженного затянувшегося синдрома вегетативной дистонии могут развиваться гипертоническая болезнь, язвенная болезнь, гипертиреоз и многие другие терапевтические, эндокринные и прочие заболевания, провоцируемые нарушением вегетативной иннервации различных органов и систем.

Клиника вегетативной дистонии включает вегетативные кризы, эмоционально-астенические состояния личности, приводящие к развитию страхов и депрессии, а также симптомы поражения всех

уровней вегетативной нервной системы, описанные в первой части. При этом в деятельности одних органов и тканей преобладают функции симпатического отдела вегетативной нервной системы, а в работе других – парасимпатического.

Вегетативно-сосудистые пароксизмы характеризуются остро возникающими расстройствами регуляции соотношений между выраженностью симпатических и парасимпатических влияний на различные органы и ткани. По характеру они могут быть симпатико-адреналовыми, вагоинсулярными (парасимпатическими) и смешанными (см. часть I).

Следует отметить, что синдром вегетативной дистонии рассматривается как симптомокомплекс, возникающий на фоне патологии центральной нервной системы, внутренних органов или как проявление дезадаптации регуляторных механизмов на фоне психотравмирующей ситуации, и не является самостоятельным диагнозом. Однако требует медикаментозной и физиотерапевтической коррекции на фоне лечения основного заболевания, так как снижает качество жизни и утяжеляет течение основного заболевания.

15.2. Мигрень

Мигрень – одна из частых форм головной боли. Заболевание наблюдается преимущественно у женщин. Предрасположенность к мигрени наследуется по аутосомно-доминантному типу, передающаяся по материнской линии. Основным его клиническим проявлением являются пароксизмы головной боли, чаще в одной половине головы (гемикрания). Болезнь проявляется преимущественно в пубертатном периоде или на третьем десятилетии жизни.

К факторам, провоцирующим приступы мигрени, относятся психоэмоциональные и физические перенапряжения, нерегулярный прием пищи, употребление в пищу некоторых продуктов (кофе, шоколад, сыры, орехи и др.), прием алкоголя, курение, длительная езда в транспорте, резкие запахи, изменение погоды, обострение аллергических реакций у лиц, склонных к аллергии и т.д.

Приступы мигрени у женщин часто (60%) связаны с началом менструального цикла или они возникают во время менструаций (14-20%), что позволяет считать эту форму менструальной мигренью.

15.2.1. Патогенез

В возникновении приступа мигрени важное значение имеет регионарная вегетативно-сосудистая реакция на возникающие в сосудах мозга и мозговых оболочек нейрохимические изменения. Предполагается, что в начале приступа из тромбоцитов выделяется серотонин, из тучных клеток – гистамин и протеолитические ферменты. Серотонин и гистамин увеличивают проницаемость капилляров, что

ведет к трансудации плазмокининов. Сочетанное действие серотонина и плазмокининов на рецепторы сосудистой стенки обуславливает снижение порога их чувствительности. Наступающее затем усиленное выведение серотонина почками способствует снижению его содержания в крови, что приводит к уменьшению сосудистого тонуса и выходу жидкости в экстравазальные пространства с последующим развитием отека мозговых оболочек и вещества мозга.

Сосудистые реакции во время приступа мигрени проходят ряд последовательных этапов. Сначала возникает их спазм в ответ на воздействия указанных выше провоцирующих факторов (I фаза). При этом страдает кровоснабжение самих сосудов (ишемия сосудистой стенки). Спазм сменяется дилатацией артерий, вен и венул (II фаза), приводящая к увеличению амплитуды пульсовых колебаний стенок сосуда, расширению его просвета, вплоть до полной атонии, что сопровождается выраженным перивазальным «отеком» (III фаза). Фаза отека оказывается особенно затяжной, она сменяется обратным развитием перечисленных выше явлений.

Головная боль бывает особенно выраженной в период дилатации (пульсирующие боли) и в фазе отека (тупая, распирающая головная боль). В патогенезе головных болей определенное значение имеет также расширение артериовенозных синусов, что способствует «обкрадыванию» капиллярной сети. Последнее, усиливая ишемическую гипоксию и нарушения венозного оттока, приводит к нарастанию выраженности отека тканей. В возникновении боли при мигрени, наряду с вазодилатацией, важную роль играет возбуждение афферентных волокон тройничного нерва, сопровождающееся нарушением обмена ряда биологически активных веществ, участвующих в формировании нейрогенного воспаления. Это связано с тем, что тройничный нерв считается основным афферентным путем, передающим болевые импульсы от твердой мозговой оболочки.

15.2.2. Классификация и клиника

В соответствии с международной классификацией, разработанной Международным обществом по головной боли (2004), различают следующие виды мигрени:

1. Мигрень без ауры
2. Мигрень с аурой
 - 2.1. Мигрень с типичной аурой
 - 2.2. Немигренозная головная боль с типичной аурой
 - 2.3. Типичная аура без головной боли
 - 2.4. Семейная гемиплегическая мигрень
 - 2.5. Спорадическая гемиплегическая мигрень
 - 2.6. Мигрень базилярного типа

3. Детские периодические синдромы, обычно предшествующие мигрени

3.1. Циклическая рвота

3.2. Абдоминальная мигрень

3.3. Доброкачественное пароксизмальное вертиго детского возраста

4. Ретинальная мигрень

5. Осложнения мигрени

5.1. Хроническая мигрень

5.2. Мигренозный статус

5.3. Персистирующая аура без инсульта

5.4. Мигренозный инсульт

5.5. Спровоцированный мигренью эпилептиформный приступ

6. Возможная мигрень

6.1. Возможная мигрень без ауры

6.2. Возможная мигрень с аурой

6.3. Возможная хроническая мигрень

В представленной классификации приведены диагностические критерии мигренозных цефалгий, характеризующиеся следующими клиническими критериями:

1) односторонняя локализация головной боли;

2) пульсирующий характер боли;

3) интенсивность боли, снижающая активность больного и усугубляющаяся при монотонной физической работе и ходьбе;

4) наличие хотя бы одного из следующих симптомов: тошнота, рвота, свето- и звукобоязнь;

5) длительность приступа от 4 до 72 ч;

6) не менее 5 приступов в анамнезе, отвечающих вышеуказанным категориям;

7) головная боль не связана с другим заболеванием (анамнез, общий и неврологический осмотр не позволяют заподозрить вторичный характер головных болей).

Для мигрени с аурой, кроме перечисленных, обязательны следующие признаки:

1) ни один симптом ауры не длится менее 5 мин и более 60 мин;

2) полная обратимость одного или более симптомов ауры, свидетельствующая о фокальной церебральной дисфункции;

3) головная боль возникает сразу после ауры или длительность светлого промежутка между аурой и началом головной боли не превышает 60 минут.

Классическая (типичная, офтальмическая) мигрень характеризуется приступами головной боли, которым обычно предшествует период ауры, проявляющийся, как правило, зрительными

расстройствами (фотопсии, преходящая, нередко мерцающая гемианопсическая скотома). Иногда в период ауры могут быть гемипарестезии, дисфазии, дизлексии, трудности концентрации внимания, нарушения мышления. Аура длится 5-30 минут. Затем быстро развивается прогрессирующая головная боль (гемикрания), достигающая максимума за 30-60 минут. В период усиления головной боли нередко бывает рвота, после которой боли постепенно стихают. Приступ длится в пределах 2-6 часов. Во время беременности приступы обычно учащаются.

При *атипичной* (обыкновенной, простой) мигрени в качестве ауры могут быть предшествующие ей психоэмоциональные расстройства (депрессия, эйфория), а также различные вегетативные реакции (острое чувство голода, жажды, зевота, тошнота, ощущение зябкости и др.).

На этом фоне остро возникают боли, преимущественно в лобно-височной области, распространяющиеся на орбитальную зону. Боли пульсирующие, сверлящие и со временем становятся тупыми, распирающими. На стороне гемикрании возможны инъецированность сосудов конъюнктивы, периорбитальный отек, сужение глазной щели. Часто больные отмечают светобоязнь, заложенность носа, тошноту, общую гиперестезию, иногда повышение температуры (субфебрилитет).

Приступ длится 16-18 часов, а иногда сутки и более. В отдельных случаях он приобретает характер *мигренозного статуса*, затягивающегося на несколько суток. Приступ обычно завершается после рвоты, боли постепенно стихают и у больных появляется желание уснуть. После сна отмечается некоторая общая слабость. В периоды беременности пароксизмы простой мигрени обычно прекращаются.

При *ассоциированной мигрени*, являющейся вариантом простой мигрени, во время пароксизмов определяется разнообразная очаговая неврологическая симптоматика, но у каждого больного имеется свой стереотип мигренозного приступа. При этом возможен парез наружных мышц глаз и появление в связи с этим преходящей диплопии и косоглазия (*офтальмоплегическая мигрень*), иногда признаки пирамидной недостаточности (*гемиплегическая мигрень*), пареза мимических мышц (*прозоплегическая мигрень*) и атаксии (*мозжечковая мигрень*), головокружение (*вестибулярная мигрень*). Пароксизмы могут сопровождаться болями в области живота (*абдоминальная мигрень*) и с выраженными психоэмоциональными нарушениями, проявляющимися чувством тревоги, страха, депрессией и т.п. (*психическая или дисфреническая мигрень*).

Течение любой формы мигрени, как правило, хроническое. Клинические проявления ее отличаются периодичностью, нередко находящейся в прямой зависимости от образа жизни больного и от колебаний в состоянии гормонального баланса.

15.2.3. Лечение

Терапия мигренозных пароксизмов направлена на купирование и предупреждение приступов головной боли. Также важное значение имеет устранение провоцирующих факторов (алкоголь, курение, прием продуктов, содержащих тирамин, нарушение режима и др.).

В качестве одного из патогенетических средств оправдано применение ацетилсалициловой кислоты, обладающей способностью подавления проведения болевых импульсов и задержку образования простагландинов, а также антисеротониновым, антигистаминным и антикининовым действием. Немаловажным является и антиагрегантное действие ацетилсалициловой кислоты и ее производных, способствующее улучшению микроциркуляции.

При легких приступах ацетилсалициловую кислоту назначают в виде шипучего раствора (растворимый аспирин) не позднее 10-15 от момента начала приступа. Если приступ сопровождается рвотой целесообразнее применять свечи (метоклопрамид 20 мг). При более тяжелых приступах следует применять по 1000 мг в сутки или аспирин форте (500 мг ацетилсалициловой кислоты и 0,5г кофеина).

Хороший эффект можно получить при применении седальгина (в его состав входят ацетилсалициловая кислота и фенацетин по 0,2г, кофеин 0,05г, кофеина фосфат 0,01г и фенобарбитал 0,025г), пенталгина, спазмовералгина и солпадеина (каждая таблетка содержит 500мг парацетамола, 8 мг кофеина фосфата, 50 мг кофеина).

При применении указанных препаратов следует исключить болезни желудочно-кишечного тракта (особенно язвенной болезни), склонности к кровотечениям, повышенную чувствительность к салицилатам и аллергии, которые являются противопоказаниями к назначению ацетилсалициловой кислоты.

В первые часы мигренозного приступа целесообразно назначение препаратов спорыньи, обладающих вазопрессорным эффектом. С этой целью применяют 0,1% раствор гидротартрата эрготамина по 15-20 капли или 1-2 мг в таблетках, ригетамин (содержит 0,001г гидротартрата эрготамина) по 1 таблетке под язык, с повторным приемом через 1-2 ч, но не более 3 таблеток в сутки.

В тяжелых случаях, а также в более легких, но при неэффективности вышеуказанных препаратов, назначаются препараты из группы триптанов. В настоящее время доказана эффективность препаратов серотонинового ряда: суматриптан (имигран), золмитриптан, авитриптан, ризотриптан, наротриптан, елетриптан.

Суматриптан обычно назначают по 100 или 50 мг внутрь (не более 3 таблеток в сутки) или по 6 мг подкожно. Препарат не следует применять детям и лицам старше 60 лет. Противопоказаниями к его применению являются ишемическая болезнь сердца, стенокардия, гипертоническая болезнь.

Золмитриптан или зомиг (2,5 мг, 5 мг), обладающий, наряду с периферическим действием (сужение дилатированных во время приступа мигрени сосудов и блокада болевой импульсации на уровне афферентов тройничного нерва), центральным воздействием на интернейроны ствола.

Для устранения тяжелых приступов (мигренозный статус) назначают седативные и дегидратационные средства в сочетании с антидепрессантами. Обычно используется комбинация препаратов: от 2 до 4 мл 0,5% раствора седуксена в 20 мл 40% раствора глюкозы внутривенно медленно и мелипрамин 0,025 г внутрь или 2 мл 1,25% раствора внутримышечно, а также лазикс – 2 мл 1% раствора.

В случае появления неукротимой рвоты, кроме антигистаминных препаратов, можно применить 0,5% раствор галоперидола (1-2 мл) или 0,25% раствор трифлуперидола (триседила) или 0,2% раствор трифтазина.

При менструальной мигрени в связи с имеющимся дисбалансом простагландинов и кининов показаны нестероидные противовоспалительные средства (индометацин, метиндол 0,025 г 2-3 раза или бромкриптин по 0,25-5 мг/сут. Они более эффективны за 5-7 дней до начала менструации и в первые дни цикла.

Мигрень с аурой требует включения в комплексную терапию вазоактивных препаратов, улучшающих микроциркуляцию (ноотропные средства, трентал, сермион и др.).

Применение антидепрессантов показано при наличии астении и тревожно-депрессивных расстройствах (амитриптилин 0,025 г, клоназепам 0,002, антелепсин 0,001 г).

Если приступы мигрени частые (чаще 3 раза в месяц) и тяжелые, если они существенно снижают качество жизни, то следует проводить профилактическое лечение в межприступном периоде с применением β -адреноблокаторов, блокаторов кальциевых каналов и антидепрессантов. С этой же целью назначаются дигидроэрготамин (0,2% раствор по 20 капель в день). Длительность профилактического лечения должна быть не менее 3 месяцев, чаще от 4 до 6 месяцев. Препарат выбирают индивидуально с учетом эффективности, переносимости и наличия сопутствующей патологии.

15.3. Вестибуловегетативные синдромы

Перевозбуждение рецепторов вестибулярного аппарата вызывает выраженные вегетативные расстройства, преимущественно парасимпатической направленности. Причиной этого являются связи вестибулярной системы со структурами, относящимися к вегетативной, главным образом, парасимпатической нервной системе.

Длительная качка, катание на каруселях, вращение в центрифуге и др., наряду с головокружением и нистагмом, способствуют появлению

признаков перевозбуждения вегетативного ядра блуждающего нерва, проявляющихся общей слабостью, обильным потоотделением, тошнотой, рвотой и усилением перистальтики, ведущим иногда к диарее, которые нередко сопровождаются падением артериального давления, брадикардией и бледностью кожных покровов. В зависимости от условий, в которых они возникают, их обозначают как морская или воздушная болезнь и т.п.

Особой формой вестибуловегетативного синдрома является **болезнь Меньера**, в клинике которой на первый план выступают повторяющиеся, обычно внезапно, приступы резко выраженного системного головокружения с потерей равновесия. Последние сопровождаются шумом в ухе, снижением слуха, многократной рвотой, потливостью, общей слабостью и указанными выше признаками перевозбуждения парасимпатической нервной системы. Во время приступа обычно выявляется горизонтальный, иногда и ротаторный нистагм.

Приступ длится от нескольких минут до нескольких суток, чаще в пределах 2-8 часов. В конце приступа больные засыпают, а проснувшись, некоторое время ощущают общую слабость, недомогания и в течение 8-24 часов у них снижается трудоспособность.

Повторные приступы могут провоцироваться резкими звуками, запахами, инфекцией, переутомлением и психоэмоциональным перенапряжением. Межприступный период длится от нескольких часов до нескольких лет. После каждого приступа возможно прогрессирующее ухудшение слуха, преимущественно на высокие тона, связанные с поражением звуковоспринимающего аппарата. Со временем может наступить глухота на стороне патологии.

Лечение проводится с использованием холинолитиков (атропин, платифиллин, скополамин и их производные – аэрон, дедалон и др.), антигистаминных препаратов (димедрол, пипольфен, тавегил и т.п.), седативных средств и транквилизаторов (седуксен, феназепам и т.п.), витаминов группы В.

Мощным вестибулоплегическим и противорвотным действием обладают некоторые нейролептики (аминазин, этаперазин, галоперидол, дроперидол, триэтил перазин). Триэтилперазин (торекан), выпускаемый в таблетках по 0,5 мг, в свечах и ампулах, особенно показан при перевозбуждении вестибулярного аппарата в связи с выраженным на него избирательным действием.

При болезни Меньера, как при внутричерепной гипертензии, рекомендуется активная дегидрирующая терапия. Это связано с тем, что в основе болезни Меньера лежит остро развивающаяся водянка лабиринта, обусловленная нарушением вегетативной иннервации сосудов внутреннего уха.

Целесообразны применения сосудорасширяющих препаратов, общеукрепляющее лечение, биостимуляторы и лечебная физкультура, направленная на тренировку вестибулярного аппарата.

15.4. Вегетативные лицевые боли

Лицо имеет исключительно богатую как соматическую, так и вегетативную иннервацию. Симпатические, парасимпатические и соматические нервы лица имеют многочисленные связи. Поэтому их раздражение нередко сопровождается болью, иррадиирующей на значительное расстояние от зоны раздражения и различными проявлениями вегетативной дисфункции.

Поражения нервных структур лица могут быть обусловлены инфекционно-аллергическими процессами в тканях лица (гайморит, одонтогенная патология, болезни слюнных желез, среднего уха и др.), травмами лица и развитием в нем опухолевого процесса.

Вегетативные лицевые боли (вегетативные прозопалгии) возникают вследствие раздражения местных периваскулярных сплетений, ганглиев и вегетативных волокон черепномозговых нервов, а также нарушения сегментарной вегетативной иннервации лица и реперкуSSIONного синдрома, обусловленного патологией внутренних органов. Рассмотрим наиболее часто встречающиеся варианты вегетативных прозопалгий.

15.4.1. Ганглионит или ганглионеврит крыло-небного узла

С этим заболеванием встречаются невропатологи, стоматологи и отоларингологи. Впервые его описал канадский отоларинголог Слудер в 1908 г. и поэтому нередко называют его синдромом Слудера.

Известно, что крыло-небный узел имеет три корешка: 1) чувствительный, состоящий из нескольких веточек из второй ветви тройничного нерва;

2) парасимпатический, представляющий собой n.petrosus superficialis maior;

3) симпатический – n.petrosus profundus из сплетения внутренней сонной артерии.

Крыло-небный узел связан с вегетативными ганглиями лица и особенно ушным, верхним шейным симпатическим ганглием и черепномозговыми нервами, в первую очередь с тройничным и лицевым. Наиболее частой причиной заболевания крыло-небного узла являются воспалительные процессы в основной пазухе и решетчатом лабиринте, которые больше всего примыкают к этому узлу. Вследствие особенностей анатомического устройства инфекция может проникнуть в гайморову полость через зубные луночки верхней челюсти. Ганглионит крыло-небного узла в отдельных случаях может развиваться на фоне одонтогенного заболевания, осложненного нагноительным процессом.

Клиника ганглионита крыло-небного узла характеризуется приступами болей жгучего и распирающего характера в соответствующей половине лица, которые иррадиируют в твердое небо, глазное яблоко, висок, спинку носа, ухо, челюсть, шею, плечо и локоть. Сопровождаются выраженными вегетативными расстройствами – гиперемия конъюнктивы, слезотечение, ринорея. Приступы начинаются спонтанно, чаще ночью, длятся несколько часов, иногда 1-2 дня. Курковых зон обычно не бывает.

15.4.2. Невралгия носоресничного узла (синдром Шарлена)

Описана в 1931 г. чилийским офтальмологом Шарлен. Причиной синдрома являются воспалительные процессы в назоэтмоидальной зоне.

В клинической картине доминируют мучительные вегетативные боли в орбитальной зоне и соответствующей половине носа, которые сопровождаются гиперемией, отечностью, гиперестезией тканей, инъекцированностью склеры, светобоязнью, ринореей, болезненностью при пальпации внутреннего угла глаза и слизистой носа.

Приступы можно провоцировать длительным носовым дыханием и раздражением слизистой носа. Они длятся десятки минут и могут быть подавлены смазыванием 5% раствором новокаина слизистой верхнего носового хода.

15.4.3. Ганглионит ушного узла

Наиболее частой причиной поражения ушного узла являются инфекции и их токсическое влияние из хронических очагов (тонзиллиты, синуситы, одонтогенные инфекции).

Клинические проявления характеризуются приступообразными, ноющими, жгучими болями в ушно-височной области и у козелка уха, иррадиирующими в нижнюю челюсть, иногда в шею. Возможны заложенность уха («хлопанье» в нем). Приступы сопровождаются гиперемией в ушно-скуло-височной области, гиперсаливацией. Приступ длится 5-10 минут и может провоцироваться переохлаждением, приемом горячей и холодной пищи, надавливанием на точку между наружным слуховым проходом и головкой височно-челюстного сустава. Внутрикожная новокаиновая блокада этой области прекращает приступ, что является одним из важных дифференциально-диагностических признаков поражения ушного узла.

15.4.4. Ганглионит подчелюстного и подъязычного узлов

Оба узла имеют многочисленные связи и расположены рядом. Поэтому их поражения имеют сходную клиническую картину.

Ганглионит подчелюстного узла проявляется постоянными тупыми болями в подчелюстной области, на фоне которых периодически появляются болевые пароксизмы, длящиеся от 10 минут до 1 часа. Отмечаются напряженность, чувство «полноты», «переполнения» тканей в области нижней челюсти, гиперсаливация или наоборот, сухость во

рту. Определяется болезненная точка в подчелюстном треугольнике, иногда постоянные неприятные ощущения в языке.

Для клиники ганглионита подъязычного узла характерны тупые боли в подъязычной области, в языке и в меньшей степени – в подчелюстной зоне. Определяется болезненная точка под горизонтальной ветвью нижней челюсти на 2,5 см медиальнее нижне-челюстного гребешка.

15.4.5. Глоссалгия (глоссодиния)

Заболевание возникает при хронических болезнях желудочно-кишечного тракта, печени, диабете, болезнях крови, климаксе, при порочных зубных протезах, при зубных коронках из разных металлов.

В патологический процесс вовлекаются подчелюстной нерв, что является причиной возникновения вегетативных расстройств, парестезий и болей.

Клиническими проявлениями глоссалгии являются парестезии и боли в кончике, в боковых поверхностях и корне языка, иногда сочетающиеся сухостью во рту. Парестезии могут распространяться на небо, губы и слизистую полости рта.

Глоссалгия бывает односторонней, реже – двусторонней и носит постоянный характер. Пальпация языка безболезненна. Болевая и вкусовая чувствительность не нарушается.

15.4.6. Лечение вегетативной прозопалгии

В случаях возможности выяснения причины прозопалгии следует проводить этиотропное лечение. Чаще всего это – хирургическое или консервативное лечение синусита или одонтогенной патологии.

В качестве патогенетических методов лечения следует использовать холинолитики (платифиллин, спазмолитин, метацин, акрофен, препараты белладоны и др.), ганглиоблокаторы (ганглерон, пахикарпин, бензогексоний и т.п.), антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, тавегил и т.п.).

В период пароксизмов широко применяются также анальгезирующие средства (анальгин, фортрал и т.п.), при синдромах Шарлена и Слудера – смазывание 3-5% раствором новокаина с адреналином соответственно верхнего и среднего носовых ходов.

В некоторых случаях показаны блокады отдельных вегетативных узлов, расположенных в области лица 2% раствором лидокаина, тримекаином или новокаином. Целесообразно также применение антиэпилептических препаратов (карбамазепин, габапентин, прегабалин).

В комплекс лечебных мероприятий следует включить витамины группы В (В₁, В₆, В₁₂), биостимуляторы и физиотерапевтические процедуры.

15.5. Ангионевротические отеки

Эти заболевания являются проявлением нейроаллергического процесса, в реализации которого велика роль общей и регионарной дистонии, обычно с преобладанием тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы. Наиболее частыми из них являются отек Квинке и трофедема Межа.

15.5.1. Острый ограниченный отек или болезнь Квинке

Описан в 1882 г. Квинке. Проявляется остро возникающим отеком кожи, слизистых, подкожной клетчатки и других тканевых образований в различных участках тела. Отек плотный, держится несколько часов, иногда 1-2 дня. Через некоторое время он может возникнуть вновь в прежних или других участках тела.

Очень часто отек развивается на лице, включая и полость рта, в первую очередь, на верхней губе, а в ряде случаев – на слизистой оболочке гортани, пищеводе, желудочно-кишечном тракте и т.д.

Большую опасность представляет отек слизистой гортани, т.к. при значительной его выраженности возникают явления асфиксии.

В патогенезе болезни имеют значение конституциональные особенности, выражающиеся в функциональной неустойчивости и чрезмерной лабильности вегетативной нервной системы, приводящей к ангионевротическому состоянию. Во многих случаях существенную роль играют аллергические механизмы. Провоцирующими факторами могут быть инфекции, экзо- и эндогенные интоксикации, пищевые аллергены, лекарственные средства, особенно антибиотики и некоторые зубопротезные материалы.

Для **лечения** отека Квинке при возможности следует добиваться прекращения воздействия аллергена. Приступ отека можно купировать внутривенным вливанием 5-10 мл 10% раствора хлорида кальция. Целесообразно подкожное введение раствора (1:1000) атропина, а также назначение эфедрина и антигистаминных препаратов (димедрол, супрастин и т.п.) и глюкокортикоидов.

15.5.2. Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя

Характерной особенностью этого синдрома является наличие триады симптомов в виде постоянного отека губ или других частей лица, паралича мимической мускулатуры нередко рецидивирующего характера и складчатости языка.

Этиология синдрома Россолимо-Мелькерсона-Розенталя недостаточно изучена. Считается, что в его развитии большое значение имеют очаговые инфекции, контактные аллергии и инфекционно-аллергические процессы. Имеется взаимосвязь между повышенной инсоляцией и приемом некоторых пищевых продуктов с развитием отеков на лице, появлением оспинной сыпи с зудом и обострением заболевания.

Аллергизации организма и снижению его защитных сил могут способствовать перенесенная ранее крапивница, а также стрессовые ситуации, внезапное охлаждение и прием алкоголя, которые непосредственно предшествовали развитию отеков.

Определенную роль в патогенезе этого синдрома отводится конституционально обусловленной недостаточности гипоталамической области, что подтверждается развитием сходной клинической картины у нескольких членов семьи. Поражение гипоталамической области может оказаться и следствием воздействия различных экзогенных и эндогенных факторов.

Клиника. Особенностью клинических проявлений является возникновение отека губ, иногда и других частей лица преимущественно в первой половине жизни – отеки могут распространяться на глотку и слизистую оболочку языка. Лицо больного своеобразно изменяется: губы утолщены, выпячены, края их вывернуты. Место припухлости имеет эластическую консистенцию, умеренно напряжено, после надавливания ямки не остается.

Наиболее часто развивается *макрохейлия* – невоспалительный отек красной каймы, слизистой оболочки и кожи губ. Отеки могут локализоваться также в области щек, носа, век и на других участках лица, на слизистой оболочке полости рта и даже на туловище и конечностях. Они могут сливаться и образовывать диффузные очаги поражения, вовлекая в процесс все мягкие ткани лица.

До развития отеков или одновременно с ними появляется паралич (парез) мимической мускулатуры. Не всегда поражения лицевого нерва возникают на стороне, где отек оказывается более выраженным. В редких случаях в процесс могут вовлекаться и другие черепно-мозговые нервы (V, III и IX пары).

У многих больных отмечается складчатый язык, расцениваемый как аномалия развития. Значительно часто развивается *гранулематозный глоссит*. Гранулематозные образования обнаруживаются не только в языке, они могут наблюдаться в отечных тканях губ, лица, лимфатических узлах, желудочно-кишечном тракте, голосовых связках, веках и других органах.

На фоне складчатости языка развивается отечность, что приводит к затруднению речи, приема пищи и т.д. В большинстве случаев отеки стойкие и держатся от нескольких месяцев до нескольких лет.

Нарушения высшей нервной деятельности проявляются депрессией и тревожностью. Могут также наблюдаться выраженные гипоталамические нарушения (полидипсия, полиурия).

Лечение. В остром периоде необходимы покой, постельный режим и очищение кишечника с помощью сульфата магния или карловарской соли, молочно-растительная диета.

Рекомендуется сочетание средств, снижающих парасимпатические реакции (атропин, беллоид) и адреномиметиков (эфедрин) с десенсибилизирующей терапией (хлорид кальция, димедрол, супрастин, дипразин, тавегил). С целью дегидратации назначают лазикс, урегит, глицерин.

С самого начала болезни применяются кортикостероиды (преднизолон по 20-30 мг в сутки, на курс до 450 мг; дексаметазон по 3-5 мг в сутки, 2-3 приема во время или после еды, на курс 125 мг).

При стойких явлениях неврита лицевого нерва проводится лечение с применением биогенных стимуляторов (алоэ, стекловидное тело, ФИБС (по 20-30 инъекций), УВЧ, ультразвук и индуктотермии.

15.6. Синдром Шегрена (синдром “сухих слизистых оболочек”)

Заболевание чаще встречается у женщин в возрасте 40-60 лет в климактерическом периоде. Иногда болезнь начинается и в более молодом возрасте, чаще у женщин с гиперфункцией яичников. Может встречаться и как самостоятельное страдание при некрозирующем артериите, склеродермии, саркоидозе, узелковом периартериите, эритематозной волчанке.

Клиническая картина проявляется снижением функции всех выделительных желез (слюнных, слезных, слизистых оболочек полости рта, верхних дыхательных путей и пищеварительного тракта), протекает с обострениями и ремиссиями.

Больных беспокоят выраженная сухость слизистых оболочек рта, носа и зева, вследствие чего у них затрудняется глотание, иногда появляются охриплость и сухой кашель. Наряду с этим может развиваться сухой кератоконъюнктивит с отсутствием слезоотделения и снижением зрения в более поздних стадиях.

К дополнительным проявлениям болезни относятся диспротеинемия (чаще всего гиперпротеинемия, ускоренная СОЭ, легкая гипохромная анемия, иногда субфебрилитет).

Лечение. Для уменьшения сухости слизистых оболочек применяется закапывание «искусственных слез», частое полоскание рта изотоническим раствором хлорида натрия, 0,5% раствором метилцеллюлозы (его можно также закапывать в глаза), аппликации на слизистую оболочку рта раствора витамина А в масле или рыбьего жира. Одновременно назначают 2% водный раствор пилокарпина гидрохлорида по 2 капли в оба глаза 2-4 раза в день, внутрь – карбохолин по 0,001г 3 раза в день, инъекции 0,5% раствора галантамина. Рекомендуется также курс глюкокортикоидов (преднизолон по 20-60 мг в день с последующим постепенным снижением до 5 мг в день – поддерживающая доза). Курс поддерживающего лечения проводят в течение 1,5-2 месяцев. Наряду с этим применяются витамины группы В, сосудорасширяющие средства и общеукрепляющее лечение.

15.7. Прогрессирующая гемиатрофия лица

В этиологии заболевания определенную роль играют общие и местные очаги инфекции (грипп, воспалительные процессы в придаточных полостях носа и т.д.), интоксикации, травмы черепа и лица, а также патология шейного отдела симпатического ствола.

Клиника характеризуется медленным развитием прогрессирующей атрофии в тканевых образованиях одной половины лица. При этом в мышцах отсутствуют признаки дегенеративных изменений. Вначале поражаются отдельные участки соответствующей половины лица (щека, нижняя челюсть, область глазницы), которые постепенно распространяются на всю половину лица.

Кожа лица истончается, изменяет окраску, депигментируется или становится коричневой, желтовато-серой и т.д. На коже отмечается ангидроз и редко гипергидроз, выпадение ресниц и бровей.

Атрофируется жировая клетчатка, мускулатура и костный скелет. Иногда атрофия распространяется и на другую половину лица и даже мышцы шеи и туловища, обнаруживается асимметрия. Больная его половина уменьшена, покрыта глубокими бороздами, глаз кажется глубоко застывшим.

Заболевание проявляется чаще на втором десятилетии жизни, иногда сочетается со склеродермией. Это позволяет предположить патогенетическую близость гемиатрофии со склеродермией.

Лечение гемиатрофии лица не разработано. Однако с целью улучшения микроциркуляции и повышения активности метаболических процессов следует применять анаболические гормоны (неробол, ретаболил) и антиагреганты (кавинтон, трентал).

15.8. Ангиотрофоневрозы

Нарушения вегетативной иннервации сосудов могут привести к ишемии или гиперемии тканей и появлению боли, что может оказаться причиной асфиксии и трофических расстройств вплоть до гангрены – ангиотрофоневрозов, из которых наибольший интерес представляют болезнь Рейно и эритромегалия.

15.8.1. Болезнь Рейно

Заболевание впервые описано французским невропатологом Рейно в 1862 г., который рассматривает его как «местную асфиксию и симметричную гангрену конечностей».

В происхождении болезни определенное значение придается наследственному предрасположению. Развитию заболевания могут способствовать охлаждение, эмоциональные и другие раздражения. Болеют чаще женщины.

Первые признаки болезни обычно появляются в возрасте 15-20 лет, реже – после 20 лет.

В классической форме феномен Рейно протекает в виде приступов, состоящих из трех фаз.

Для первой стадии характерен спазм сосудов, проявляющийся остро наступающей бледностью, похолоданием, парестезией и чувством жжения в соответствующей части тела. Приступ длится в течение 5-20 минут.

Во второй стадии вслед за приступом анемии наступает парез вен, следствием чего является смена мертвенной бледности тканей синюшностью. Приступы в этом периоде более продолжительны и выражены явления асфиксии тканей. Во время пароксизма в подвергшейся асфиксии участке тканей больные испытывают более интенсивную жгучую боль.

В третьей стадии в пораженном участке возникают трофические расстройства, характеризующиеся отечностью, везикулярными и буллезными высыпаниями, иногда с геморрагическим содержимым и некротическими изменениями в тканях. Возможен некроз кожи. При тяжелом течении болезни некротическим изменениям подвергаются и подлежащие ткани, а также кости. Формируется длительно незаживающая язвенная поверхность. Этим изменениям обычно сопутствует выраженный болевой синдром, приобретающий затяжной характер.

Проявления болезни обычно симметрично с обеих сторон, чаще в кистях рук, прежде всего в пальцах, но могут быть и в дистальных отделах ног.

Синдром Рейно часто возникает при болезнях соединительной ткани (особенно при склеродермии), вибрационной болезни, интоксикациях различными химическими воздействиями, синдромах передней лестничной мышцы, добавочного шейного ребра, малой грудной мышцы и т.д. В этих случаях, в отличие от болезни Рейно, имеет место односторонность процесса.

Лечение болезни Рейно предусматривает устранение факторов, провоцирующих приступ (холод, влажность, эмоциональные перегрузки). Применяются ганглиоблокаторы (пахикарпин, ганглерон, бензогексоний и т.п.) в сочетании с сосудорасширяющими препаратами (эуфиллин, папаверин, но-шпа, никотиновая кислота, компламин и т.п.). Из физических методов целесообразны тепловые процедуры, эритемные дозы УФО, диатермия.

15.8.2. Эритромелалгия

Описана в 1878 г. Вейр-Литчеллом. Проявляется внезапным приступом жгучих болей и покраснением в дистальных отделах конечностей, чаще ног. Приступы часто провоцируются теплом, легким давлением (одеяло, обувь), преимущественно по ночам.

Нередко эритромелалгия возникает у больных полицитемией. Болеют преимущественно люди старше 40 лет.

Во время приступа кожа в зоне его возникновения резко краснеет, становится горячей, напряженной, отечной. Ходьба и пребывание в вертикальном положении при поражении ног провоцирует боль. Прикосновение к пораженной части тела во время приступа очень болезненно.

Боли усиливаются при согревании и уменьшаются при охлаждении. В связи с этим обертывают пораженную конечность смоченными холодной водой салфетками, полотенцем. Больные также испытывают облегчение, приподнимая пораженную конечность.

Интенсивность и продолжительность приступов увеличиваются при длительном течении заболевания.

Для лечения приступов эритромелалгии применяются сосудорасширяющие препараты, антигистаминные средства, витамин В₁₂, иглорефлексотерапия. Из физиотерапевтических процедур целесообразны углекислые ванны. При тяжелых случаях эффективна стереотаксическая операция на базальных ганглиях.

ГЛАВА XVI. СОМАТОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Созданная И.М. Сеченовым, С.П. Боткиным, В.М. Бехтеревым, И.П. Павловым теория нервизма доказала главенствующую роль нервной системы в жизнедеятельности организма как в норме, так и при патологии. В отличие от более стабильной – генетической, она затрагивает главным образом временную сторону (начало и конец) и силу ответных реакций. Нервная система, особенно ее вегетативный отдел, регулирует все функции организма, приспособляя их к меняющимся условиям внешней среды.

Нейрогенные факторы выступают первично при развитии болезни и вторично вовлекаются уже на фоне развернутого соматического страдания. В то же время, соматические заболевания, формируя внутреннюю картину болезни, меняют адаптационные процессы в организме, изменяют гомеостаз, что включает в сложные звенья патогенеза нейрогенные и нейрогуморальные факторы. Соматогенно обусловленные расстройства регулирующего влияния нервной системы на деятельность внутренних органов и эндокринных желез создают порочный круг, способствуя дальнейшему углублению недостаточности и внутренних органов и нервной системы. Все это явилось основой формирования двух клинических направлений – нейросоматологии и соматоневрологии.

Соматогенный фактор определяет особенности проявления и течения вторичного неврологического синдрома. И хотя каждый орган вносит свой специфический вклад в поддержание постоянства гомеостаза, наблюдаемые нервно-психические расстройства при их поражении имеют немало общих клинических признаков. Эти изменения – сначала функциональные, а затем и структурные.

Соматогенно обусловленные неврологические синдромы связаны с нарушениями метаболизма, воздействием возникающих в связи с этим токсинов на элементы нервной ткани и сосуды, участвующие в ее кровоснабжении, гипоксией нервных структур.

Определенную роль в возникновении неврологических синдромов при заболеваниях внутренних органов играют рефлекторные расстройства. Подтверждением этого является реактивный или реперкуSSIONный вегетативный синдром, наблюдаемый при заболеваниях органов брюшной полости и малого таза. При этом процесс ирритации распространяется в центростремительном направлении, захватывая периферические вегетативные аппараты, спинальные сегментарные образования и гипоталамо-стволовые структуры с вовлечением лимбико-ретикулярного комплекса.

Структурно-функциональные изменения соответствующих отделов нервной системы при заболеваниях внутренних органов обычно

диффузны, симметричны и поэтому их называют «энцефалопатией», «миелопатией», «нейропатией».

Близость патогенетических механизмов развития неврологических синдромов, наблюдаемых при заболеваниях внутренних органов и эндокринных желез, объясняет известное сходство клинических проявлений соматогенно обусловленных нервно-психических нарушений.

На изменения гомеостаза в первую очередь реагирует гипоталамо-гипофизарная область, что связано с особенностями кровоснабжения и наибольшей проницаемостью гематоэнцефалического барьера указанных структур. Это в свою очередь может оказаться причиной возникновения дезинтеграции функции гипоталамо-гипофизарной области, а затем и других структур лимбико-ретикулярного комплекса, что проявляется, прежде всего, развитием неврозоподобного синдрома и характерными для него признаками эмоциональной и вегетативной неустойчивости. В дальнейшем на этом фоне развивается нарастающая соматогенная энцефалопатия, характеризующаяся обычно диффузными и очаговыми микросимптомами поражения головного мозга. При тяжелом, прогрессирующем течении энцефалопатии могут быть экстрапирамидные гиперкинезы, симптомы пирамидной недостаточности и общие судорожные пароксизмы. Возможно сочетание энцефалопатии с проявлениями миелопатии, обычно характеризующейся симптомами симметричного поражения спинного мозга, а также полинейропатии. Вместе с тем, наряду с постепенным хроническим развитием соматогенно обусловленной патологии нервной системы, могут также подострые и острые варианты ее течения, степень выраженности которых варьирует в широких пределах, вплоть до комы.

Несмотря на вышеизложенное, следует все же помнить об особенностях формирования и течения неврологических синдромов при поражении различных органов и систем, что очень важно для решения вопросов рациональной терапии и определения прогноза.

16.1. Неврологические синдромы при заболеваниях сердца и магистральных сосудов

Неврологические синдромы при болезнях сердечно-сосудистой системы могут быть вызваны изменением крово- и ликворообращения, окклюзией сосудов, эмболиями, рефлекторными расстройствами, распространением воспалительного процесса на сосуды мозга (например, при васкулитах, септическом эндокардите), что, как известно, приводит к недостаточному обеспечению мозга кислородом и питательными веществами. В патогенезе, таким образом, недостаточность кровообращения в различных отделах мозга вследствие гемодинамических нарушений (падение АД, уменьшение

сердечного выброса). Выраженность и стойкость неврологических проявлений определяются тяжестью и распространенностью метаболических нарушений в нервных тканях.

При острой коронарной недостаточности и инфаркте миокарда чаще встречаются преходящие нарушения мозгового кровообращения по типу синкопальных приступов, церебрального криза и сосудисто-мозговой недостаточности. В ряде случаев они могут быть обусловлены микроэмболиями и микрогеморрагиями.

В остром периоде инфаркта миокарда зачастую развивается синдром кардиогенного шока, возникающий на фоне резко выраженных гемодинамических нарушений. Для данного синдрома характерны различные тяжелые неврологические проявления: нарушения сознания, головная боль, рвота, менингизм, иногда преходящие чувствительные и двигательные нарушения.

В первые часы и дни инфаркта миокарда возникают нетромботическое (гипоксическое) размягчение с развитием коматозного состояния, тромбоз мозговых сосудов вследствие ослабления сердечно-сосудистой деятельности, повышения свертывающих и снижения антисвертывающих свойств крови, а в подостром и постинфарктном периоде – эмболия в сосуды мозга. Что касается кровоизлияний в мозг и мозговые оболочки, то они развиваются в основном в случаях сочетания инфаркта миокарда с гипертонической болезнью.

При ишемической болезни, а иногда и у больных, перенесших инфаркт миокарда возникает неврастенический синдром и вегетативная дистония, на фоне которых развивается хроническая недостаточность кровоснабжения мозга (дисциркуляторная энцефалопатия).

Сердечная недостаточность (врожденные и приобретенные пороки сердца миокардит, перикардит, эндокардит, выраженные нарушения ритма сердечных сокращений), вызывая снижение ударного и минутного объема сердечного выброса, застойные явления в большом и малом круге кровообращения, замедление скорости периферического кровотока, падение артериального и повышение венозного давления, а также уменьшение оксигенации крови, способствует развитию недостаточности кровоснабжения мозга. Возникающая на этом фоне гипоксия, затруднение венозного оттока и ликворная гипертензия могут оказаться причиной развития не только дисциркуляторной энцефалопатии, синкопальных состояний, транзиторных ишемических атак и инфарктов мозга.

Болезни сердца, сопровождающиеся нарушениями ритма сердечных сокращений (пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия, трепетания желудочков и предсердий) часто приводят к синкопальным состояниям, а иногда и к тромбоемболии сосудов мозга.

Последняя особенно часто наблюдается при ревматическом эндокардите.

При частичной или полной атриовентрикулярной блокаде (синдром Адамса-Стокса-Морганьи) или кратковременном мерцании и трепетании желудочков возникает внезапная ишемия мозга, сопровождающая кратковременной потерей сознания. Зачастую подобные приступы требуют дифференциальной диагностики с эпилептическими приступами.

Попадание инфицированных эмболов в сосуды мозговых оболочек при септическом эндокардите может вызвать гнойный менингит, а в глубоко расположенные сосуды мозга – абсцесс мозга.

Коарктация аорты – врожденное ее сегментарное сужение, вызывая повышение артериального давления в проксимальном ее отделе и в отходящих от ее дуги магистральных сосудах головы, способствует возникновению дисциркуляторной энцефалопатии, проявляющейся головной болью, шумом в голове, головокружением и одышкой нередко в сочетании с очаговыми симптомами поражения головного мозга. При этом возможны преходящие нарушения мозгового кровообращения и инсульты. Могут быть также нарушения спинального кровообращения.

Патология аорты и ее ветвей (сужения, аневризмы, различные стенозирующие процессы), наряду с развитием дисциркуляторной энцефалопатии или миелопатии, способствует возникновению острых нарушений мозгового и спинального кровообращения.

Аневризмы, локализующиеся в области дуги аорты, сдавливая находящиеся рядом образования, вызывают симптомы компрессии левого возвратного нерва (охриплость голоса, приступы кашля, удушья), диафрагмального нерва (одышка, икота) и пограничного симпатического ствола (синдром Горнера, жгучие боли в половине лица, слезотечение и покраснение глаза, ринорея).

Неврологические проявления расслаивающейся аневризмы аорты характеризуются резчайшими корешковыми болями в области груди или спины с иррадиацией в нижнюю часть живота и ноги, иногда развитием коллапса или шока.

Острая окклюзия брюшной аорты и магистральных артерий нижних конечностей способствует развитию спинального инфаркта с резкой болью в ногах, побледнением и исчезновением пульсации сосудов нижних конечностей. При этом развивается нижний парапарез, проводниковые чувствительные нарушения, нарушения функций тазовых органов. Хроническая облитерация брюшной аорты, бифуркации аорты и магистральных сосудов нижних конечностей характеризуется появлением симптомов дисциркуляторной миелопатии. Вегетативно-трофические и двигательные нарушения при этом более выражены в дистальных отделах конечностей.

Лечение неврологических проявлений сердечно-сосудистой патологии должно быть направлено на лечение основного заболевания с восстановлением общей и церебральной гемодинамики. В ряде случаев показаны коррегирующие операции на сердце и сосудах.

Прогноз определяется характером и течением основного заболевания и степенью выраженности неврологических осложнений.

16.2. Неврологические синдромы при болезнях крови

Различные по характеру поражения нервной системы нередко возникают при болезнях крови и кроветворных органов. Нередко в патологический процесс вовлекаются головной и спинной мозг, мозговые оболочки, корешки и периферические нервы.

Неврологические расстройства, наблюдаемые при **пернициозной анемии** (болезнь Аддисона-Бирмера), связаны с дефицитом витамина В₁₂ и характеризуются развитием *фуникулярного миелоза* и полинейропатии.

Недостаточность витамина В₁₂ обычно возникает при заболеваниях желудочно-кишечного тракта и нарушении в связи с этим фундальными железами желудка внутреннего анемического фактора (фактора Кестля). При его участии у здоровых людей витамин В₁₂ извлекается из пищи и попадает в кровь. Считается, что недостаток витамина В₁₂ способствует развитию пернициозной анемии только при наличии наследственной предрасположенности к ней.

Морфологические изменения, характеризующиеся распадом миелиновых оболочек и осевых цилиндров, образованием пустот и вакуолей, более выражены в задних и боковых столбах спинного мозга и в меньшей степени – в головном мозге, корешках и периферических нервах.

В клинической картине **фуникулярного миелоза** на первый план выступает расстройство вибрационной и тактильной чувствительности сначала в ногах, которое в последующем постепенно распространяется вверх. Прогрессирующая по степени выраженности нарушение мышечно-суставного чувства способствует возникновению сенситивной атаксии. Наряду с этим появляются симптомы пирамидной недостаточности. В далеко зашедшей стадии наблюдаются задержка мочеиспускания и запоры.

Иногда патологический процесс захватывает преимущественно периферическую нервную систему с развитием В₁₂ – дефицитной *полинейропатии*.

Течение фуникулярного миелоза прогрессирующее.

Диагностику решает наличие признаков гипохромной анемии в сочетании с лейкопенией, тромбоцитопенией и *гунтеровского глоссита* (ярко красная окраска языка и глянцевитость его поверхности). В плане дифференциальной диагностики следует иметь

ввиду, что синдром фуникулярного миелоза также встречается и при других заболеваниях: авитаминозах, сифилисе, бруцеллезе, тиреотоксикозе.

Лечение проводится ежедневным введением больших доз (по 500-1000 мкг) витамина В₁₂ с последующим применением поддерживающей дозы (100-200 мкг в неделю), потом и реже. Во время еды больные должны принимать раствор соляной кислоты с пепсином или желудочный сок.

Лейкозы, миеломная болезнь, лимфогранулематозы нередко осложняются развитием псевдотуморозного синдрома в связи с возникновением в мезенхимной ткани нервной системы злокачественных лейкозных инфильтратов (при лейкозах), инфильтратов из плазматических клеток (при миеломной болезни) и прогрессирующей гиперплазии ткани ретикулоэндотелиальной системы (при лимфогранулематозах). Эти изменения нередко развиваются в гипоталамо-стволовых структурах и в вегетативных ганглиях, спинном мозге с развитием картины поперечного миелита. Характерно постепенное нарастание общемозговых симптомов (головной боли, тошноты, рвоты), чувствительных и двигательных нарушений, эпилептических приступов, нарушений функций тазовых органов и др.

Для острого лейкоза более характерны кровоизлияния в мозг, а для хронической формы – инфильтративно-лейкемические поражения головного мозга и его оболочек.

Нейролейкоз – лейкоемическая инфильтрация нервной системы, обусловленная метастазированием лейкозных клеток в оболочки головного и спинного мозга, является одним из частых осложнений острого лейкоза, реже - хронического миелолейкоза.

В клинике нейролейкоза преобладают менингеальный и гипертензионный синдромы нередко в сочетании с нистагмом, признаками поражения черепно-мозговых нервов. Возможна компрессия спинного мозга, иногда проявляющаяся остро возникающими проводниковыми расстройствами. В спинномозговой жидкости плеоцитоз и наличие бластоцитов.

Диагностика нейролейкоза осуществляется с учетом клиники (множественные кровотечения, лейкоцитоз, повышение температуры, гепатоспленомегалия, увеличение лимфатических узлов, истощение и др.) и изменений костей (очаги разрушения костной ткани) на рентгенограммах.

Лечение проводится с применением антибиотиков, переливания крови и эритроцитарной массы, витаминов, больших доз кортикостероидов (50-100 мг/сут.), цитостатических средств (циклофосфан, винкристин, 6-меркаптопурин, метотрексат) и лучевой терапии. При тяжелых неврологических нарушениях следует использовать эндолюмбальное введение этих препаратов.

Заболевание лимфатических узлов гранулематозно-опухолевого характера – **лимфогранулематоз**. Характеризуется развитием очаговых симптомов поражения нервной системы, обусловленных компрессией ее отдельных структур, локализующихся в костях черепа или позвоночника, в мозговых оболочках или эпидуральной клетчатке увеличенными лимфатическими узлами. Поэтому симптомы поражения нервной системы напоминают симптоматику, характерную для опухолей внутричерепной или внутрипозвоночной локализации.

Характерные клинические проявления (увеличение лимфатических узлов и селезенки, похудание, общая слабость), уплотнения (так называемые слоновые позвонки) и очаги деструкции на рентгенограммах, изменения крови (диспротеинемия, лейкоцитоз, моноцитоз, эозинофилия) обосновывают связь поражений нервной системы с лимфогранулематозом.

Лечение заключается в применении повторных курсов цитостатиков, кортикостероидов и лучевой терапии. При наличии плотных очагов, сдавливающих спинной мозг, корешки и периферические нервы, показано хирургическое вмешательство с последующей лучевой терапией.

Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением свертываемости крови (гемофилия, диспротеинемия и др.) нередко приводят к кровоизлияниям в различные структуры нервной системы, что также может оказаться причиной возникновения разнообразной неврологической симптоматики, определяемой локализацией процесса. Особенно часто возникает кровоизлияние в головной мозг (эпидуральное, субдуральное, субарахноидальное, субарахноидально-паренхиматозное) с развитием менингеального симптомокомплекса и симптомов очагового поражения мозга.

Диагностику решает исследование крови (тромбоцитопения).

Лечение заключается в терапии основного заболевания.

16.3. Неврологические синдромы при заболеваниях бронхолегочного аппарата

Остро наступающий или хронический дефицит снабжения мозга кислородом у больных с различными заболеваниями бронхо-легочного аппарата, обусловленный расстройством вентиляции и газового обмена в легких, имеет важную роль в патогенезе поражений нервной системы. Так, внезапно возникающая гипоксия при тромбозе легочной артерии и острой пневмонии, способствует развитию острой гипоксической энцефалопатии с тяжелой клинической картиной, проявляющейся головной болью, рвотой, судорогами, выраженными симптомами очагового поражения головного мозга и комой.

Хроническая гипоксия и развивающееся на этом фоне токсическое поражение нервных структур, прежде всего

неспецифических образований лимбико-ретикулярного комплекса, при эмфиземе легких, пневмосклерозе, хроническом бронхите, бронхиальной астме и туберкулезе легких приводит к возникновению синдрома вегетативной дистонии, нередко сочетающегося неврозоподобными расстройствами. При этом нарастающая в дальнейшем легочно-сердечная недостаточность может оказаться причиной появления симптомов диффузного и очагового поражения головного мозга, характерных для дисциркуляторной энцефалопатии.

У пожилых людей, страдающих атеросклерозом, легочная и легочно-сердечная патология может спровоцировать декомпенсацию хронической сосудисто-мозговой недостаточности и развитие нетромботического ишемического инсульта. У детей, а иногда и у взрослых на фоне пневмонии может развиваться вторичный гнойный пневмококковый менингит с тяжелым течением.

Гематогенное распространение инфекции в мозг с развитием гнойного менингоэнцефалита и абсцесса мозга может наблюдаться у больных с бронхоэктазами. Следует также помнить возможность метастазирования гноя в мозг и мозговые оболочки, а также в позвоночник.

При сочетании хронической бронхолегочной патологии с признаками очагового поражения головного и спинного мозга следует также помнить о возможности метастазирования рака легких в центральную нервную систему.

Лечение неврологических осложнений у больных с патологией бронхолегочного аппарата должно быть направлено в первую очередь на снижение давления в малом круге кровообращения, восстановление нормальной гемодинамики и купирование тромботического процесса в легких, отека мозга и мозговых оболочек. Лечение должно проводиться на фоне комплексной терапии основного заболевания.

Прогноз поражений нервной системы, обусловленных тромбозом и эмболией легочной артерии, инфарктной пневмонии, не всегда благоприятен.

16.4. Поражения нервной системы при болезнях желудочно-кишечного тракта и поджелудочной железы

Нарушение процессов всасывания белков, витаминов, жиров, углеводов и микроэлементов, а также патологическая импульсация из пораженных органов, занимают ведущее место в патогенезе поражений нервной системы у больных с острыми и хроническими заболеваниями желудочно-кишечного тракта.

Начальным проявлениям болезней желудочно-кишечного тракта часто сопутствуют симптомы раздражительной слабости (аффективные вспышки, несдержанность, плаксивость), а при длительном течении симптомы астенизации (мнительность, «уход в болезнь»), снижение

работоспособности. Преобладают аффективные реакции ипохондрического характера (угрюмость, тревога, подавленность настроения). Неврастеническому синдрому, как правило, сопутствуют вегетативно-сосудистые расстройства. У больных гастритом, колитом, язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки обычно преобладает тонус парасимпатического отдела вегетативной нервной системы.

Для язвенной болезни желудка характерны боли в зонах Захарьина-Геда, они связаны с приемом пищи и нервным перенапряжением. Боли преимущественно распространяются в паравертебральную область и нижний угол лопатки, а при язвенной болезни двенадцатиперстной кишки - в поясничную и подлопаточную области, при колитах – вниз живота, поясничную область и крестец. Ирритация боли иногда может быть и за пределами этих зон. Иногда преобладают симптомы ирритации солнечного сплетения, проявляющиеся резкими болями в животе жгучего и давящего характера.

При длительном обострении или хронически-рецидивирующем течении язвенной болезни двенадцатиперстной кишки и колите может развиваться вегетативно-сенсорная полинейропатия.

У больных кардиоэзофагоспазмом, ахалазией пищевода, язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки нередко возникают синкопальные и вегетативно-вестибулярные пароксизмы. Они часто наблюдаются после резекции желудка.

Гиповитаминоз В₁₂, являющийся следствием гастрита, приводит к злокачественной анемии и обусловленному ею фуникулярному миелозу.

Более выраженные поражения различных отделов нервной системы возможны при патологии *поджелудочной железы*, в патогенезе которых важную роль играет ферментативная дисфункция, сопровождающаяся выделением большого количества протеолитических ферментов (трипсина, химотрипсина, плазмина, кинина, калликреина, липазы, амилазы) и поступлением их в кровяное русло. Последняя способствует нарушению водно-электролитного и углеводного обмена (гипо- или гипергликемия) и общей интоксикации. На фоне этого в головном мозге и других отделах нервной системы развиваются отек, дисциркуляторные нарушения, а также дистрофические изменения нервных клеток, глии и миелиновых оболочек.

При хроническом панкреатите развивается неврастенический синдром. На первом этапе преобладают явления раздражительной слабости, затем расстройства астенического типа.

Дисфункция поджелудочной железы нередко сопровождается вегетативно-сосудистыми расстройствами (тахикардия, потливость, неустойчивость артериального давления и др.). На фоне

ферментативной декомпенсации поджелудочной железы формируется синдром хронической энцефалопатии и энцефаломиелопатии.

Острая энцефалопатия, проявляющаяся нейромоторным возбуждением и менингеальными симптомами, часто возникает при остром панкреатите. В случаях гормональной дисфункции поджелудочной железы наступают коматозные состояния (гипер- или гипогликемическая кома).

Лечение неврологических осложнений, обусловленных заболеваниями желудочно-кишечного тракта и поджелудочной железы, предусматривает воздействие как на висцеральные, так и на нервно-психические нарушения (диета, витамины, нейролептики). При воспалительных заболеваниях поджелудочной железы назначают антиферменты, аминокaproновую кислоту и анаболические стероиды.

16.5. Поражения нервной системы при болезнях печени и желчных путей

Снижение функции паренхимы печени, обусловленное гепатитами, циррозами и другими заболеваниями печени и желчных путей, нередко может привести к разнообразным нервно-психическим расстройствам. Среди них наиболее часто наблюдаются проявления неврастении, рассеянные негрубые поражения головного мозга (энцефалопатия), и спинного мозга (энцефаломиелопатия) и отдельных периферических нервов (энцефаломиелорадикулонейропатия).

В начальной фазе болезней печени развивается неврозоподобный синдром с преобладанием гиперстенических симптомов (раздражительность, повышенная возбудимость, эмоциональная лабильность, несдержанность, гневливость, расстройство сна, головная боль и головокружение). По мере прогрессирования печеночной недостаточности гиперстенические симптомы постепенно переходят в гипостенический вариант неврозоподобного синдрома (астения, апатия, сонливость, снижение памяти, внимания), на фоне которого, особенно в случаях диффузного поражения печени с переходом в цирроз появляются и начинают прогрессировать симптомы очагового поражения головного (энцефалопатия) и спинного мозга (энцефаломиелопатия). Последние часто наблюдаются в далеко зашедших фазах цирроза печени, сопровождающегося гепатопортальной недостаточностью (асцит, спленомегалия). При этом на фоне полиморфной неврологической симптоматики (парезы, рефлексы орального автоматизма, повышение мышечного тонуса по пластическому типу, гиперкинезы типа хореоатетоза и миоклонии) часто возникают эпизодические нарушения сознания или хронически-рецидивирующая печеночная кома. В ряде случаев психомоторное возбуждение может переходить в оглушение, сопор и затем коматозное состояние. Коматозное состояние редко развивается остро. Обычно ему

предшествует период предвестников - прекома. В клинике печеночной комы: бледность, желтушность кожных покровов, подкожные кровоизлияния, петехии на слизистых, артериальная гипотония, неприятный «печеночный» запах из рта. Одним из проявлений печеночной энцефалопатии могут быть эпилептиформные приступы.

Одним из частых осложнений функциональной недостаточности печени является токсическая полинейропатия, проявляющаяся в дистальных отделах конечностей, преимущественно в ногах.

При лечении нервно-психических расстройств следует учесть их вторичный характер. Поэтому в комплекс лечебных мероприятий в первую очередь включают средства, направленные на компенсацию недостаточности печени, включая по показаниям и хирургическое вмешательство. Для купирования пароксизмов с нарушениями сознания (возбуждение, сопор) вводят глюкозу, аскорбиновую кислоту и инсулин, а для борьбы с ацидозом назначают бикарбонат натрия, хлористый аммоний, слабительные. Больным с полинейропатиями показаны витамины группы В, физиолечение, массаж, лечебная физкультура.

Основой профилактики поражений нервной системы является своевременное лечение болезней печени и желчных путей.

16.6. Неврологические синдромы при болезнях почек

При болезнях почек (хронический нефрит, пиелонефрит, гломерулонефрит, поликистоз, гидронефроз, почечно-каменная болезнь) нарушается водно-электролитный и белковый обмен, что в случае декомпенсации приводит к развитию отека головного и спинного мозга, диапедезным геморрагиям и очагам ишемического размягчения.

В период нарастания почечной недостаточности возникает симптомокомплекс ренальной энцефалопатии, проявляющийся апатией, безучастностью или наоборот, возбуждением, головной болью часто несистемного характера и быстрой утомляемостью, сочетающимися обычно одним-двумя менингеальными симптомами (светобоязнь, скуловая Бехтерева, кожная гиперестезия) и микросимптомами очагового поражения головного мозга.

В острой фазе нефрита параллельно с нарастанием общемозговых симптомов появляются менингеальный синдром и проводниковые рефлекторно-двигательные нарушения. Резкое психомоторное возбуждение сменяется заторможенностью, адинамией, а в последующем – коматозным состоянием (азотемической комой). Для азотемической комы характерны: отек лица, сухость кожи и слизистых, повышение АД, тахикардия, аммиачный запах изо рта. В лабораторных показателях – гипохромная анемия, гематурия, альбуминурия, повышение креатинина, мочевины в крови.

Прогрессирующая аутоинтоксикация с повышением остаточного азота нередко сопровождается эпилептиформными приступами с преобладанием клонической фазы над тонической.

Проявления нарастающей энцефалопатии обычно сочетаются с симптомами полинейропатии (нарушения чувствительности в дистальных отделах ног с чувством жжения).

Патогенез неврологических синдромов, наблюдаемых у больных с патологией почек, связан интоксикацией, вызванной азотемией.

Неполноценность нефронов почки, проявляющаяся нарушением реабсорбционной функции и вторичным расстройством белкового, водно-электролитного обменов, кислотно-щелочного равновесия, приводит к потере белка, натрия, хлоридов, ацидозу и вследствие этого снижению коллоидно-осмотического давления, что вызывает появление периферических отеков и отека мозга. В дальнейшем, по мере нарастания почечной недостаточности к ним присоединяется токсическое воздействие азотемии. В ряде случаев пароксизмы энцефалопатии сочетаются с повышением артериального давления, на фоне которого нередко возникают преходящие нарушения мозгового кровообращения или инсульты (часто геморрагический).

Лечение должно быть направлено на восстановление функции почек (диета с ограничением белка, солей, натрия, калия и воды). Потребление жидкости не должно превышать объема выделенной жидкости более чем на 500 мл. Показано дополнительное введение витаминов, особенно тиамина и пиридоксина. Необходимость в регулярном гемодиализе возникает в случаях отсутствия компенсации почечной недостаточности при использовании диеты и медикаментозной терапии. Радикального успеха иногда можно достичь путем трансплантации почки.

Быстрая разгрузка субарахноидального пространства и желудочков мозга достигается люмбальной пункцией с выпусканьем 20-30 мл ликвора. Полезны разгрузочные курсы лечения фруктовыми соками.

16.7. Неврологические синдромы при некоторых эндокринных заболеваниях

Патология гипоталамуса, гипофиза, надпочечников, щитовидной и паращитовидной желез нередко приводит к выраженным вегетативно-трофическим расстройствам.

Заболевания, обусловленные как раздражением, так и угнетением функции гипоталамо-гипофизарной системы (болезнь Иценко-Кушинга, акромегалия, нанизм, болезнь Глинского-Симмондса, несхарный диабет и др.), способствуют возникновению тяжелых вегетативных и трофических расстройств в виде похудения или ожирения, остеопороза,

аменореи, импотенции, отеков, атрофии кожи и мышц. Синдром Иценко-Кушинга может сопровождаться психическими расстройствами.

При *заболеваниях щитовидной железы* с явлениями тиреотоксикоза наиболее часто появляется невротоподобный синдром, реже – эпилептические припадки, тремор и хореические гиперкинезы. Сухожильные рефлексы обычно оживлены, иногда – офтальмопатия, проявляющаяся экзофтальмом и офтальмоплегией. Нередко развивается синдром тиреотоксической миопатии, сопровождающийся слабостью и уменьшением массы проксимальных мышц.

Для гипотиреоза характерны повышенная утомляемость, апатия, снижение внимания, заторможенность при ответе на вопросы. В некоторых случаях развивается псевдомиастенический синдром, характеризующийся повышенной мышечной утомляемостью, сходной с таковой при миастении. Иногда возникает гипотиреоидная кома, которая в большинстве случаев приводит к летальному исходу. Развивающаяся в ряде случаев гипотиреоидная миопатия проявляется болью при нагрузке и напряжением мышц (крампи), повышением уровня креатинфосфокиназы. При этом, как правило, наблюдается замедленная релаксация при вызывании сухожильных рефлексов. Возможны судорожные припадки и обструктивные апноэ во сне. Полинейропатический синдром при гипофункции щитовидной железы характеризуется наличием типичных для полинейропатии дистальных чувствительных, двигательных и вегетативно-трофических нарушений.

Заболевания паращитовидных желез в случаях повышения функции (гиперпаратиреозе) часто вызывают психические расстройства, протекающие по типу мании, депрессии или шизофрении, нередко – миопатию. В тяжелых случаях при патологических переломах позвоночника, обусловленных нарушением кальциевого обмена, возникают симптомы миелопатии, радикулопатии компрессионного генеза. Что касается гипопаратиреоза, то при этом, помимо указанных психических расстройств, возникают судороги, обусловленные гипокальциемией. Последние особенно часто развиваются после удаления аденомы паращитовидной железы. Снижение содержания кальция и магния в крови приводит к тетании. При этом повышается возбудимость нейромышечного аппарата и как следствие периодический тонический спазм в сгибателях верхних и нижних конечностей, иногда мимической мускулатуры, мышц передней брюшной стенки, тризм жевательной мускулатуры. Реже возникает тонический спазм мышц гортани – ларингоспазм.

При поражении надпочечников, в частности, при феохромоцитоме наблюдаются симпатико-адреналовые кризы, проявляющиеся «страхом смерти», тахикардией, повышением АД, чувством холода в конечностях. Распространенным осложнением кортикостероидной терапии является миопатия, проявляющаяся сочетанием мышечной слабости с

миалгиями. При гипокортицизме, возникшем после отмены кортикостероидов, могут быть острая спутанность сознания, психоз. При этом как следствие гипонатриемии возможны эпилептиформные приступы.

При дисфункции половых желез наследственного характера (синдромы Клейнфельтера, Шерешевского-Тернера) в большинстве случаев выявляется снижение интеллекта. Клинические симптомы патологического климакса, чаще встречаемого у женщин, реже у мужчин, обусловлены возрастными инволюционными изменениями эндокринной системы, прежде всего, половых желез. Среди неврологических симптомов чаще всего выявляются повышенная возбудимость, беспокойство, бессонница, головокружения, эмоциональная лабильность, гипергидроз,

Лечение. При нервно-психических и вегетативно-трофических расстройствах, обусловленных избыточной секрецией того или другого гормона, применяют нейролептики, транквилизаторы, физиолечение. В случаях недостаточности функции эндокринных желез используют препараты заместительного действия (преднизолон, тиреоидин, L-тироксин, паратиреоидин, префизон и др.).

16.8. Поражение нервной системы при сахарном диабете

Сахарный диабет часто сопровождается разнообразными неврологическими синдромами. Наиболее часто поражается периферическая нервная система. Цереброваскулярные расстройства, наблюдаемые во многих случаях сахарного диабета, в настоящее время, особенно в странах дальнего зарубежья, не рассматриваются как специфические осложнения. Диабет лишь предрасполагает к ним.

В патогенезе неврологических проявлений сахарного диабета, наряду с нарушением метаболизма в клетках Шванна и нервных волокнах, обусловленном недостатком инсулина, определенное значение имеют специфические изменения в стенках мелких сосудов – микроангиопатии.

Классическим вариантом осложнений сахарного диабета считается нейропатия, наиболее часто проявляющаяся в виде *полинейропатии*, в клинике которой преобладают нарушения чувствительности в дистальных отделах конечностей (по типу «носков» и «перчаток»). На фоне снижения глубокой чувствительности в нижних конечностях развивается сенситивная атаксия. В сочетании с замедлением зрачковых реакций сенситивная атаксия дает картину, сходную с таковой при спинной сухотке («диабетический псевдотабес»). Двигательные нарушения отсутствуют или выражены минимально. У значительной части больных она протекает доброкачественно. В то же время возможны вегетативно-трофические расстройства (вегетативная полинейропатия) с выраженным болевым синдромом.

Мононейропатия, связанная, по всей вероятности, с ишемией нерва, характеризуется острым развитием двигательных и чувствительных расстройств, сопровождающихся нередко выраженным болевым синдромом.

Некоторые нервы поражаются при сахарном диабете особенно часто (III, VI и VII пары черепномозговых нервов, бедренный и малоберцовый, лучевой нервы).

Поражение задних корешков спинного мозга до их вступления в смешанный спинномозговой нерв (*радикулопатия*) характеризуется стреляющими болями, часто в пределах одного дерматома. Чаще всего страдают грудные и поясничные корешки.

У пожилых людей часто возникает *диабетическая амиотрофия* (поясничная плексопатия), выражающаяся болью в бедрах, слабостью и атрофией проксимальных мышц. Снижается сила четырехглавой мышцы бедра, беспокоят мышечные боли и парестезии при отсутствии объективного выпадения чувствительности, коленные и ахилловы рефлексы обычно отсутствуют.

Причиной плексопатии является микроангиопатия с ишемическим поражением проксимальных двигательных нервов нижних конечностей.

Сахарный диабет относят к факторам риска нарушений мозгового кровообращения. В то же время, как показали наши исследования, почти у всех больных, особенно при втором типе сахарного диабета, можно диагностировать различной степени выраженности *дисциркуляторную энцефалопатию* (сахарнодиабетическая энцефалопатия), которая на ранней стадии болезни характеризуется дисфункцией неспецифических структур мозга в сочетании с вегетативной дистонией и нейропсихологическими нарушениями и микросимптомами очагового поражения головного мозга.

В патогенезе диабетической энцефалопатии, наряду с метаболическими нарушениями и микроангиопатией, важную роль играют макроангиопатии, особенно у пожилых людей. Поэтому ее следует считать проявлением ангиопатической дисциркуляторной энцефалопатии.

Острые гипогликемические и гипергликемические состояния при сахарном диабете проявляются клиникой острой энцефалопатии с разной степенью угнетения сознания. Синдром гипогликемической комы развивается медленно, реже внезапно, как в случае передозировки инсулина. Нарастает общая слабость, появляется чувство голода, гипергидроз, головокружение, дрожь в руках, снижается температура тела и уровень глюкозы в крови. При гипергликемической коме характерна жажда, сухость кожи, тахикардия, угнетение дыхания, угнетаются глубокие рефлексы, резко увеличивается уровень глюкозы в крови. При кетоацидозе характерны рвота и резкий запах ацетона в выдыхаемом воздухе.

Лечение неврологических синдромов при сахарном диабете должно быть комплексным с включением ноотропов, антиоксидантов, вазоактивных препаратов, физио- и иглорефлексотерапии на фоне диеты и подобранного для каждого больного антидиабетического препарата.

В нашей клинике при лечении сахарнодиабетической энцефалопатии в комплекс базисной патогенетической терапии включен микроэлектрофорез трентала в точки акупунктуры. При этом заметный регресс клинических проявлений сахарнодиабетической энцефалопатии был достигнут после 5-7 сеансов (Ф.А. Багиярова, 1999).

При диабетической полинейропатии рекомендуется назначение витаминов группы В, альфа-липоевой кислоты, актовегина, пиримидиновых нуклеотидов, физиолечения. При болевой форме диабетической полинейропатии назначаются габапентин, прегабалин, антидепрессанты.

Острые гипогликемические и гипергликемические состояния требуют в первую очередь коррекции метаболических показателей, на фоне компенсации которых постепенно регрессирует неврологическая симптоматика.

16.9. Поражения нервной системы при дефиците некоторых витаминов

Погрешности в диете, в частности недостатки в ней витаминов, необходимых для поддержания метаболических процессов в органах и тканях приводят к гиповитаминозу, а отсутствие витаминов – авитаминозу, которые сопровождаются поражением нервной системы.

Гиповитаминоз В₁₂, возникающий из-за нарушения всасывания витамина В₁₂ (кобаламина) в кишечнике в связи с приобретенным дефицитом внутреннего фактора (например, при строгом вегетарианстве) и отравления окисью азота на производстве, способствует демиелинизации задних столбов и кортикоспинальных трактов, нейропатии зрительных нервов и психическим расстройствам.

Лечение гиповитаминоза В₁₂ проводят применением цианокобаламина или гидроксикобаламина по 1000 мг внутримышечно в первые 5-10 суток ежедневно, затем в течение 4 недель еженедельно, далее на протяжении всей жизни ежемесячно. Лечение проводится под контролем показателей крови (содержание гемоглобина, среднего эритроцитарного объема, числа ретикулоцитов) и концентрации витамина В₁₂ в крови.

Гиповитаминоз В₁ (недостаток в пище витамина В₁ или тиамина) ведет к развитию болезни бери-бери, в клинике которой на первый план выступает прогрессирующая полинейропатия. При этом в дистальных отделах конечностей появляются парестезии, нарушения чувствительности и вялые парезы. Быстро формируются мышечные

атрофии и контрактуры суставов. Могут также прогрессировать признаки сердечной патологии (кардиалгия, тахикардия и др.).

Лечение предусматривает дополнительное введение больших доз витамина В₁ (от 1,3 до 1,9 мг в сутки, при тяжелых формах от 5 до 50 мг в сутки).

Гиповитаминоз В₆ встречается редко и развивается у взрослых, принимающих антагонисты пиридоксина, особенно изониазид, а также гидрализин, циклосерин, пеницилламин и пиразинамид. Неврологические расстройства проявляются часто развитием симметричной дистальной сенсомоторной полинейропатии, реже – эпилептическими приступами и энцефалопатией.

Лечение осуществляется ежедневным приемом 50 мг витамина В₆ у лиц принимающих изониазид, а в случаях появления симптомов дефицита В₆ – пиридоксин назначают по 100-1200 мг внутрь или внутримышечно ежедневно на протяжении 2 недель, затем по 50 мг ежедневно. При экзогенном дефиците витамина В₆ пиридоксин назначают по 2,5-5 мг/сут.

Гиповитаминоз Е развивается при нарушении всасывания витамина Е, резекции кишечника, болезнях печени и желчных путей, а также при наследственных заболеваниях (например, абеталипопротеидемия).

Клиническая картина гиповитаминоза Е включает полинейропатию, атаксию и слабость проксимальных мышц, напоминая атаксию Фридрейха.

Лечение проводится назначением 60-70 мг мЕ токоферола взрослым внутрь или внутримышечно. Иногда возникает необходимость применения и других жирорастворимых витаминов (А, Д и К).

ГЛАВА XVII. ТОКСИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Токсические вещества, используемые в промышленности, сельском хозяйстве и в быту (тяжелые металлы, красители, инсектициды и др.), большие дозы лекарственных препаратов, алкогольные напитки и др., поступающие в организм, вызывают нарушение деятельности многих систем организма. Во всех случаях в той или иной степени страдает нервная система.

Различают отравления острые и хронические. *Острые отравления* развиваются при одномоментном поступлении в организм токсической дозы яда и проявляются острым началом и выраженными, и в какой-то степени специфическими симптомами, характерными для действия конкретного вещества. *Хронические отравления* обусловлены длительным, нередко прерывистым поступлением в организм токсических веществ в относительно малой (субтоксической) дозе.

Возникающие при отравлении неврологические расстройства обычно сочетаются с признаками общей интоксикации, в частности с симптомами поражения печени, почек, легких и сердечно-сосудистой системы. В то же время в зависимости от структуры и физико-химических свойств различных химических веществ последние могут вызывать и специфические реакции. Так, при воздействии на организм больших концентраций эта специфичность проявляется поражением определенных структур нервной системы (например, ртутная энцефалопатия, свинцовый полиневрит и др.). Однако, при действии малых доз она завуалирована неспецифическими реакциями, носящими в определенной степени функциональный характер.

При медленном развитии патологического процесса ряд токсических веществ, действуя специфически, приводит к нарушению адаптивных систем организма, вызывая одинаковый по своим клиническим проявлениям неспецифический синдром.

В настоящее время яды обычно классифицируют, исходя из их преимущественного действия на ту или иную систему организма. К нейротропным относятся наркотические вещества и яды ферментно-медиаторного действия (сероуглерод, ртуть и др.). Токсические вещества с широким спектром ферментного действия (сероуглерод, мышьяк и др.) обычно приводят к нарушению функций центральной и периферической нервной системы. Общепризнанна исключительная чувствительность нервных элементов ретикулярной формации и гипоталамуса к отдельным группам токсических веществ. В частности, механизм действия наркотических веществ трактуется исходя из данных о наличии в гипоталамусе и оральном отделе ретикулярной формации ствола адрено- и серотонинореактивных образований.

Известно также, что наиболее тяжелые отравления вызывают вещества, легко проникающие через гематоэнцефалический барьер

путем блокады ферментных процессов, играющих существенную роль в регуляции гомеостатических реакций. Нарушение одних ферментов, а также отмена витаминов и некоторых микроэлементов (медь, цинк и др.) оказалось более специфичным при действии отдельных ядов, однако, наряду с этим, во многих случаях отмечен и неспецифический эффект.

К числу наиболее ранних проявлений хронических нейроинтоксикаций относятся астеноневротические нарушения, протекающие обычно на фоне нерезко выраженной вегетативно-эндокринной дисфункции, в основе которой лежит «рассогласованность» многих регулирующих систем и механизмов.

В клинике интоксикации, обусловленной воздействием многих центральных нейротропных ядов (наркотики, сероуглерод, ртуть и ее органические соединения, марганец, тетраэтилсвинец и др.), преобладают признаки раннего вовлечения в токсический процесс глубоких (гипоталамо-стволовых) отделов головного мозга, что объясняется наличием хеморецепторов, особенностями ангиоархитектоники и метаболизма этих структур. Сравнительно рано возникают изменения ряда анализаторных систем, что в первую очередь связано с изменением функции синаптических приборов – специфических проводников нервной системы.

В патогенезе хронических нейроинтоксикаций важная роль принадлежит нарушению нейрогуморальной регуляции, о чем свидетельствуют значительные изменения в содержании биологически активных веществ (катехоламины, ацетилхолин, гистамин, серотонин, брадикинин и др.) в различных отделах нервной системы и биосубстратах на определенном этапе длительного действия токсических веществ. При тяжелых токсических энцефалопатиях, протекающих с гипоталамическими нарушениями, возникает вторичная, центрально обусловленная недостаточность коры надпочечников, указывающая на выраженные нарушения нейрогуморальной регуляции.

Для отравлений ядами ферментно-медиаторного и наркотического действия (сероуглерод, бензин и другие углеводороды), наряду с возникновением более или менее изолированных признаков поражения центральной или периферической нервной системы, характерно их сочетание. В то время как при воздействии веществ, не обладающих центральным вегетотропным и наркотическим эффектом (дибутилфталат, свинец и др.) наблюдаются признаки миелорадикулопатии или вегетативно-сенсорной полинейропатии. Вещества с резко выраженным вегетотропным или сенсibiliзирующим эффектом (ртуть, тетраэтилсвинец, некоторые аллергены и др.) вызывают преимущественно церебральные формы патологии.

Гипоталамо-стволовые структуры мозга особенно реагируют на воздействие ядов центрального нейротропного действия (сероуглерод, ртуть, тиурам, тетраэтилсвинец, хлорзамещенные углеводороды и др.),

слабо реагируют или поздно включаются при интоксикациях дибутилфталатом, свинцом и др. В связи с этим нарушения в мотивационно-эмоциональной сфере в виде «невротических» реакций и неврозоподобных синдромов при воздействии центральных нейротропных ядов наступают раньше, чем при интоксикации дибутилфталатом и свинцом. При отравлении окисью углерода преобладают изменения в латеральном бледном шаре и черной субстанции, а при интоксикации марганцем – в полосатом теле.

Различные яды также неодинаково часто поражают периферическую нервную систему. Так, если при интоксикации мышьяком, сероуглеродом, ртуть- и хлорорганическими соединениями, свинцом – токсическая полинейропатия является обязательным компонентом их клинических проявлений, то при хронических отравлениях металлической ртутью, тетраэтилсвинцом и окисью углерода она совсем не встречается или встречается очень редко и в нерезко выраженной форме.

17.1. Отравления свинцом

Свинец – яд политропного действия. Поэтому при отравлении свинцом поражаются многие органы и ткани (почки, печень, кровь, желудочно-кишечный тракт, нервная система и пр.), нарушаются обменные процессы.

Интоксикации свинцом возможны у плавильщиков свинца, аккумуляторщиков, составителей шихты в производстве хрусталя, при добыче свинцовых руд, у работников полиграфического производства. Возможны бытовые интоксикации в связи с употреблением пищевых продуктов и вина, хранившихся в глиняной посуде, покрытой внутри свинецсодержащей глазурью, а также у лиц, занимающихся чеканкой металлических изделий, изготовлением дроби и др. Дети к свинцу более чувствительны, чем взрослые.

В организм свинец может проникать через дыхательные пути, пищеварительный тракт, реже – через кожу. Наиболее тяжелые отравления бывают при вдыхании свинцовой пыли и проникновением свинца через пищеварительный тракт.

В случаях тяжелого **острого отравления свинцом** возникают психические изменения, заторможенность и раздражительность, к которым в дальнейшем присоединяются сонливость и атаксия, затем развиваются эпилептические припадки, кома и может наступить смерть.

Самым частым проявлением свинцовой интоксикации у взрослых являются свинцовые колики, характеризующиеся внезапным началом, бурным течением с характерной триадой – схваткообразные боли в животе, запоры, неподдающиеся действию слабительных и подъем артериального давления.

Есть мнение, что свинцовая колика – проявление вегетативного криза, нередко провоцируемого различными стресс – факторами: нервно-психической травмой, инфекцией, алкоголем и др. (Р.Н. Вольфовская, М.Л. Хаймович, 1981).

При **хронической свинцовой интоксикации** возможно развитие токсической энцефалопатии, проявляющейся диффузными головными болями, апатией, общей слабостью, утомляемостью, снижением памяти и головокружением. На этом фоне рано появляется статический тремор. Тремор вытянутых рук, век, языка, нистагмоидные подергивания глазных яблок и парез мышц гортани, по мнению Б.А. Атчабарова (1966), являются ранними проявлениями двигательных расстройств.

К ранним признакам свинцовой интоксикации относятся также нейропатия, проявляющаяся обычно мышечной слабостью, реже – парестезиями и снижением чувствительности. При этом слабость вначале распространяется на разгибатели, затем на сгибатели. Нарушения функции двигательных черепно-мозговых нервов наблюдаются редко. Возможна атрофия зрительных нервов, сопровождающаяся снижением зрения.

Указанные выше неврологические проявления свинцовой интоксикации часто сопровождаются симптомами поражения почек, печени, анемией, базофильной токсической зернистостью в эритроцитах, спастическими запорами, отложением свинца на деснах с формированием на них каймы вдоль зубного ряда. Лицо больных бледное, с сероватым оттенком.

В моче определяется белок, гематопорфирин, свинец. Возможны альбуминурия, вторичная артериальная гипертензия.

Лечение сатурнизма направлено на выведение из организма свинца. Для этого широко используются сульфат натрия (50 мл 30% раствора внутривенно), тетацин-кальций 100% раствор, 5% раствор унитиола капельно до 200-300 мл, кальциево-натриевая соль этилендиаминтетраацетата (ЭДТА) 1 мл 100% раствора на 1 кг массы тела. Их применение следует сочетать с форсированным диурезом. Суточный диурез поддерживают на уровне 350-500 мл/м². Средняя продолжительность лечения с применением ЭДТА – 5 суток.

Комплексоны являются основным этиопатогенетическим методом лечения свинцовой колики.

При астенических состояниях рекомендуются глюкоза, витамины В₁, В₆, аскорбиновая кислота, адаптогены (элеутерококк, китайский лимонник, аралия и др.), малые дозы транквилизаторов со стимулирующим компонентом действия (триоксазин, метазепам). Для улучшения сна – пустырник с валерианой, транквилизаторы с преимущественно тормозным компонентом действия (мепротан, интразепам, хлордиазепоксид и др.). Показаны хвойные ванны.

При тяжелых отравлениях показаны гемодиализ или гемосорбция и большие дозы витаминов группы В и аскорбиновой кислоты.

В восстановительной стадии для лечения токсических нейропатий широко используются антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин), общеукрепляющие средства.

Положительное влияние оказывают физиотерапевтические методы лечения с применением сухого тепла, УВЧ, озокерита, парафина и гидропроцедуры. Целесообразно также санаторно-курортное лечение сероводородными ваннами.

17.2. Отравления тетраэтилсвинцом

Отравление тетраэтилсвинцом возможно в процессе работы в контакте с этилированным бензином и в быту при использовании этилированных смесей для растворения красок, лаков, для дезинфекции.

Тетраэтилсвинец (ТЭС) – сильный нейротропный яд, поражающий в первую очередь структуры промежуточного мозга и коры больших полушарий.

При **остром отравлении ТЭС** после скрытого периода длительностью от нескольких часов до 2-3 суток развивается токсическая энцефалопатия, характеризующаяся диффузной головной болью, чувством стеснения в груди, тошнотой, тревогой, подавленностью, растерянностью, нарушением памяти, яркими кошмарными сновидениями, зрительными, слуховыми и обонятельными галлюцинациями в сочетании с вегетативно-сосудистыми расстройствами (гипотермия, брадикардия, артериальная гипотония и др.). В тяжелых случаях к указанным симптомам присоединяются спутанность сознания, дезориентированность, беспокойство, переходящее в психомоторное возбуждение. Возможны бред преследования, упорная рвота, отказ от еды, резкое похудание. На этом фоне, наряду с выраженными вегетативно-трофическими расстройствами (кровоподтеки, язвы и др.) определяются гиперрефлексия, тремор и элементы атаксии.

Хроническое отравление ТЭС отличается постепенно прогрессирующим развитием астенического синдрома в сочетании с признаками вегетативной дистонии с преобладанием парасимпатикотонии. Наряду с этим возможны проявления делириозного синдрома, как и при остром отравлении.

Лечение следует направить на купирование психомоторного возбуждения. С этой целью применяются барбитураты, транквилизаторы, нейролептики, иногда внутривенный гексаналовый наркоз. После ликвидации признаков делирия вводится 10-20 мл 25% раствора тиосульфата натрия внутривенно. В дальнейшем длительно

применяются седативные препараты, транквилизаторы, водные процедуры, витамины.

17.3. Отравления ртутью

Отравления ртутью чаще возникают у рабочих, занятых в производстве ртутных и кварцевых ламп, выпрямителей и изготовлением различных измерительных приборов. В бытовых условиях ртутные интоксикации могут быть обусловлены употреблением в пищу продуктов из зерна, картофеля, подвергшихся обработке ртутьсодержащими фунгицидами, в частности гранозаном.

Ртуть обладает способностью испаряться и поступать в воздух рабочих помещений при «обычных» температурах. Попадая в организм в основном через дыхательные пути, она вступает в сложные комплексные соединения с белками и в виде альбуминатов циркулирует в крови. Возможно также ее поступление через желудочно-кишечный тракт и неповрежденную кожу.

Клиническая картина острых интоксикаций развивается быстро и протекает бурно. Появляются резкая слабость, недомогание, головная боль, тошнота, рвота, ощущение металлического вкуса во рту, обильные слюнотечения, набухание и кровоточивость десен, автозный стоматит. В дальнейшем возникают боли в животе, сопровождающиеся кровавым поносом и резкая астенизация.

Хроническая ртутная интоксикация характеризуется постепенным развитием ртутной энцефалопатии, проявляющейся повышенной раздражительностью, утомляемостью, снижением памяти, расстройством сна и выраженной вегетативной лабильностью. На этом фоне у больных появляется неритмичный интенционный тремор, возникающий сначала в руках, несколько позже в ногах и, в дальнейшем он может стать генерализованным.

Тяжелая ртутная интоксикация может способствовать развитию полигландулярной эндокринопатии и кахексии, дистрофическим изменениям в почках и печени.

В моче больных обнаруживается ртуть, белок, гиалиновые цилиндры, иногда свежие эритроциты. На фоне почечной патологии может развиваться клиника уремии. Содержание ртути в моче, превышающее 0,02 мг/л подтверждает диагноз хронической ртутной интоксикации.

Основным в **лечении** интоксикации являются мероприятия, направленные на усиленное выведение попавшей в организм ртути. С этой целью внутривенно вводится 30% раствор натрия тиосульфата по 20 мл в течение 15-20 дней.

Эффективным препаратом при токсическом действии ртути является унитиол. Он вводится внутримышечно или под кожу по 5 мл 5% раствора 1 раз в день в течение 10 дней. В качестве антидота

используется Д-пеницилламин – продукт гидролизата пенициллина, лишенный антибиотических свойств (внутрь по 900 мг в сутки в течение 10-15 дней. Его желательно применять в сочетании с пиридоксином (100 мг в сутки) и поливитаминами.

Для увеличения элиминации ртути из организма одновременно с антидотами рекомендуются физиотерапевтические процедуры, в частности диатермия на область печени и почки.

17.4. Отравления марганцем

Соли и окислы марганца относятся к нейротропным ядам, способствующим к тяжелым поражениям нервной системы. Поступает в организм преимущественно через органы дыхания, в меньшей степени через желудочно-кишечный тракт и кожу и депонируется в виде фосфата в костях, печени, легких, головном мозге, кишечнике. Марганцевые отравления могут возникать при добыче марганцевой руды, ее первичной обработке, в производстве сухих элементов, при размоле ферромарганца, электросварочных работах.

Основными **клиническими проявлениями** интоксикации на начальном этапе являются астеноневротические и вегетативно-сосудистые нарушения, сопровождающиеся иногда с признаками вегетативно-сенсорной полинейропатии, на фоне которых появляются начальные явления токсической энцефалопатии и дальнейшее прогрессирование полиневритического синдрома (II стадия). Постепенно нарастает мышечная слабость и начинают формироваться признаки амиостатического синдрома. В III стадии марганцевой интоксикации возникает клиническая картина выраженной степени токсической энцефалопатии, напоминающая постэнцефалический паркинсонизм. Вслед за этим развиваются признаки полиглангулярной недостаточности. Возможно возникновение псевдобульбарного синдрома.

Лечение начинают проводить после отстранения больного от работы, связанной с воздействием марганца и его соединений. Уже на самых ранних этапах лечения применяют витамин В₁ (1 мл 5% раствор внутримышечно или внутривенно до 30 инъекций на курс). При более выраженных признаках интоксикации рекомендуется внутривенное введение 0,5% раствора новокаина по 5 мл в течение 15 дней, желательно в чередовании с подкожными инъекциями 0,05% раствора прозерина (начиная от 0,3 до 0,8 мл). Курс лечения 15 дней.

Параллельно с дезинтоксикационной терапией при паркинсонизме следует применять циклодол, L-Дофа, наком и др.

17.5. Отравления мышьяком

Основной причиной отравления мышьяком является попадание в организм пестицидов случайно детям или сельскохозяйственным рабочим, а также преднамеренно при попытке самоубийства или при покушении. Особенно высокотоксичны окислы и соли мышьяка, а также мышьяковистый ангидрид. Они проникают в организм главным образом через дыхательные пути, реже – через пищеварительный тракт.

При **остром отравлении** мышьяк повреждает эндотелий капилляров, что сопровождается геморрагиями, особенно в бассейне чревной артерии. Отмечаются тошнота, рвота, стоматит, боли в животе, мышечные спазмы. В тяжелых случаях возникает внутрисосудистый гемолиз, ведущий к острой почечной недостаточности. При приеме смертельной дозы в течение 20-48 часов развиваются шок, кома и наступает смерть.

В случаях **хронического отравления** на фоне желудочно-кишечных расстройств, выраженных слабее, чем при остром отравлении (потеря аппетита, тошнота, понос или запоры) происходят поражения нервной системы в виде сенсомоторной полинейропатии, сопровождающейся слюнотечением и потоотделением.

Полинейропатия нередко может сочетаться с клиникой токсической энцефалопатии, характеризующейся утомляемостью, сонливостью, головной болью и оглушенностью. По мере прогрессирования степени выраженности энцефалопатии развиваются эпилептические припадки, наступает кома с летальным исходом.

В спинномозговой жидкости определяются повышение концентрации белка и легкий плеоцитоз, которым иногда способствует лихорадка.

Патогномоничны мышьяковистые кератозы и поперечная исчерченность ногтей. Возможно поражение печени и почек.

На повышенное поступление мышьяка указывает содержание мышьяка в моче выше 0,1 мг/кг. При длительном воздействии мышьяка в моче увеличивается содержание копропорфириногена III.

Лечение. В первую очередь назначают рвотные средства или промывание желудка, осмотические слабительные, необходимые для выведения не всосавшегося мышьяка из желудочно-кишечного тракта.

Показано применение антидотов мышьяка – унитиола, тиосульфата натрия, дикаптода и других серосодержащих препаратов. Среди них наиболее эффективным считается димеркапрол, который активно связывает мышьяк. Его вводят внутримышечно по 4-5 мг/кг каждые 4 часа на протяжении суток, затем ту же дозу – каждые 6 часов на протяжении 2-3 суток, после чего постепенно отменяют. Общая продолжительность лечения – 10 суток. Симптомы нейропатии могут сохраняться иногда в течение нескольких месяцев.

Необходима также быстрая коррекция водно-электролитного баланса с помощью растворов электролитов и альбумина. Иногда возникает целесообразность применения гемодиализа.

При мышьяковистой полинейропатии следует применять витамины группы В, антихолинэстеразные препараты, полезны четырехкамерные ванны, ЛФК и массаж.

17.6. Отравления окисью углерода

Отравление окисью углерода (СО) или угарным газом возможно на металлургических предприятиях, газосиловых станциях, в газогенераторных и кузнечных цехах, стекольных, керамических, кирпичных заводах, в химической промышленности, а также на транспорте и в быту – везде, где может происходить неполное сгорание топлива или восстановление CO_2 в СО.

В организм СО поступает через легкие. Затем, проникая в кровь, она соединяется с гемоглобином и образует карбоксигемоглобин. Поэтому главной особенностью острого отравления является гипоксемия, способствующая расстройству тканевого дыхания в мозге. Классическая вишнево-красная окраска кожи при этом встречается редко.

Самым ранним симптомом поражения нервной системы является сонливость, перерастающая в кому. Возможны кровоизлияния в сетчатку. По мере нарастания гипоксии наступает нарушение функции стволовых структур. Иногда могут быть ишемия и инфаркт миокарда.

При легкой степени отравления СО наблюдаются диффузная распирающая головная боль, пульсация в висках, шум в ушах, головокружение, спутанность сознания, сонливость, утомляемость, слабость в ногах, нарушения координации движений, дезориентация, иногда рвота.

Отравление средней тяжести характеризуется кратковременной потерей сознания, повторной рвотой, заторможенностью, сонливостью, одышкой, тахикардией и гиперемией лица. Возможны приступы психомоторного возбуждения, судороги, гипертермия, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, замедленная СОЭ.

При отравлении тяжелой степени развивается коматозное состояние, появляются ригидность мышц, клонические и тонические судороги, парезы или параличи и расстройства функции тазовых органов, возможны маятникообразные движения взора. Дыхание частое, прерывистое и временами приобретает характер дыхания Чейна-Стокса, что нередко сопровождается падением сердечной деятельности. Стойко повышается температура тела.

Иногда тяжелая интоксикация завершается летальным исходом, но в большинстве случаев развивается затяжная (несколько суток) кома.

После перенесенного острого отравления могут сохраниться атаксия, гемипарезы, признаки паркинсонизма, деменции, эпилептические припадки и эндокринопатии.

В клинике хронического отравления CO преобладает астеноневротический синдром в сочетании с вегетативно-вестибулярными расстройствами. Возможны истощения и анемии.

Лечение. Прежде всего необходимо эвакуировать пострадавшего и назначить 100% кислород. Наличие симптомов гипоксии и насыщение гемоглобина окисью углерода выше 40% требуют немедленной госпитализации на срок не менее 48 часов для проведения ингаляции кислорода. Ингаляцию кислорода проводят до снижения насыщения гемоглобина окисью углерода ниже 20%. При тяжелых отравлениях показаны гипербарическая оксигенация или обменное переливание крови. При паркинсонизме, вызванном отравлением окисью углерода, назначают стимуляторы дофаминовых рецепторов (бромокриптин, перголид).

17.7. Отравления сероуглеродом

Отравления сероуглеродом возможны при его попадании в организм через дыхательные пути и кожу у рабочих, занятых в резиновой и целлюлозной промышленности, изготавливающих водоупорные клеи, оптические стекла и др.

В клинике острых отравлений сероуглеродом различают легкие и тяжелые формы.

В случаях легкого отравления появляются чувство опьянения, головная боль, головокружение, тошнота и рвота. Нередко наблюдаются шаткость походки, своеобразные тактильные галлюцинации (в виде чувства прикосновения «чужой руки»). В некоторых случаях присоединяется першение в горле.

При многократно повторяющихся легких острых отравлениях могут наблюдаться состояние своеобразного опьянения, головокружение, иногда двоение в глазах, бессонница, подавленное настроение, головная боль, нарушение чувствительности, обоняния, боль в конечностях, сексуальные расстройства, к которым могут присоединиться диспептические расстройства. Нередко возникают признаки токсической энцефалопатии.

Клиника тяжелого острого отравления сероуглеродом напоминает симптоматику наркоза. При этом возможен смертельный исход при явлениях остановки сердца. Часто бессознательное состояние сменяется резким возбуждением, больной стремится бежать, вскрикивает и снова впадает в бессознательное состояние, сопровождающееся судорогами.

После перенесенной тяжелой интоксикации могут остаться психические нарушения.

Хроническое отравление сероуглеродом встречается чаще и развивается стадийно. Первая стадия проявляется в виде астенического синдрома в сочетании с вегетативной дисфункцией. Во второй стадии астеноневротические симптомы становятся постоянными и сопровождаются нарушением желудочной секреции, признаками хронического гастрита и нередко выраженного гепатита. В крови наблюдаются лимфоцитоз, реже моноцитоз, эозинофилия, умеренно выраженная гипохромная анемия. Могут иметь место кардиопатия и вегетативные кризы. Третья стадия проявляется по типу токсической энцефалопатии.

Лечение. В случаях острой интоксикации пострадавшего удаляют из опасной зоны, предоставляется покой, крепкий чай, кофе. В первые часы отравления показаны кислород и карбоген (15 мин. карбоген, 45 мин. кислород). По показаниям применяют искусственное дыхание, 1 мл 1% раствора лобелина, 1 мл 2% раствора цититона. При падении сердечной деятельности вводится 1 мл 25% раствора кордиамина, 1 мл 10% раствора кофеин-бензоната натрия. Параллельно с этим назначают витамины, транквилизаторы (диазепам), антидепрессанты (имизин).

При хронической сероуглеродной интоксикации положительных результатов можно добиться при использовании комбинированного применения 20 мл 40% раствора глюкозы с 1 мл 5% раствора витамина В₁ внутривенно. Лечение пиридоксином следует сочетать с ацетатом меди. При токсических энцефалопатиях показаны транквилизаторы, антигистаминные препараты, антидепрессанты и оксигенотерапия, при полинейропатии – антихолинэстеразные препараты. При синдроме вегетативной дистонии целесообразно комбинированное лечение малыми дозами центральных холинолитиков (например, амизил в дозе 0,001 на ночь в сочетании с кокарбоксилазой).

17.8. Отравления сероводородом

Сероводород проникает, главным образом, с вдыхаемым воздухом в организм рабочих, занятых в производстве цветной металлургии, на коксохимических и сахарных заводах, в химической, кожевенной и текстильной промышленности, сантехников, контролирующих канализационные системы и т.д. Он оказывает выраженное нейротоксическое действие, обусловленное тканевой гипоксией, раздражает слизистые оболочки.

Тяжелые отравления проявляются судорогами, развитием коматозного состояния, рвотой, цианозом и выраженными катаральными явлениями. Возможны отек легких и токсический кератит. При более легкой степени интоксикации больной в сознании, его беспокоят головные боли, тошнота, стеснения в груди, металлический вкус во рту, жжение и боль в глазах, слезотечение, блефароспазм.

Хроническое отравление сероводородом обычно протекает по типу астено-невротических нарушений в сочетании с вегетативной лабильностью. Наблюдаются кашель, слезотечение, боль в глазах, болезненность мышц и нервных стволов, возможны снижение слуха и атрофия зрительных нервов.

Лечение. В острых случаях назначаются вдыхание амилнитрита, длительная ингаляция кислорода, гипербарическая оксигенация. В дальнейшем симптоматическая терапия для ликвидации последствий отравления.

17.9. Интоксикация фосфорорганическими инсектоfungицидами

Фосфорорганические соединения (тиофос, метафос, метилмеркаптофос, карбофос, фосфамид, хлорофос), широко используемые в качестве инсектоfungицидов в сельском хозяйстве и в быту, проникают в организм главным образом через дыхательные пути и желудочно-кишечный тракт, реже – через кожу и слизистые оболочки.

Фосфорорганические соединения являются полиэнзиматическими ядами, обладающими угнетающим действием на холинэстеразу. Последняя, как известно, участвует в разрушении ацетилхолина, являющегося медиатором в синаптических связях. При поступлении в организм фосфорорганических соединений в связи с угнетением холинэстеразы в тканях накапливается избыточное количество ацетилхолина, что приводит к резкому нарушению проводимости в синапсах и возбуждению центральной нервной системы.

В клинической картине отравлений фосфорорганическими соединениями различают три группы симптомов:

1) мускариноподобный эффект (возбуждение М-холинорецепторов), характеризующийся выраженным повышением секреции желез и резкими нарушениями вегетативной регуляции функций различных органов;

2) никотиноподобный эффект (возбуждение Н-холинорецепторов), проявляющийся фибриллярными подергиваниями различных групп мышц;

3) симптомы поражения центральной нервной системы.

Признаки отравления возникают через несколько минут после попадания яда в желудок.

Различают три стадии отравления фосфорорганическими соединениями.

Первая стадия характеризуется психомоторным возбуждением, появлением одышки, гиперемией лица и шеи, инъекцией склер, нарушением зрения за счет пареза аккомодации. Объективно обнаруживаются миоз, повышенное потоотделение, влажные хрипы в легких, жидкий стул, брадикардия, артериальная гипертензия.

Во второй стадии появляются распространенные фасцикулярные подергивания в мышцах, хореические гиперкинезы, а затем клонические судороги. Сознание затемнено. Могут наблюдаться психические расстройства с бредом, галлюцинациями. Из-за выраженной бронхореи, а также токсического напряжения дыхательной мускулатуры нарушается дыхание. Артериальное давление снижается. Кожные покровы бледные.

Третья стадия проявляется развитием тяжелого коматозного состояния: арефлексия, мышечная атония, грубое нарушение дыхания смешанного типа (паралич дыхательных мышц и угнетение дыхательного центра), падение артериального давления, нарушение сердечного ритма с брадикардией, а затем фибрилляцией; нарушение сердечной проводимости, слабый пульс, обильное потоотделение, слюнотечение, бронхорея, непроизвольные мочеиспускание и дефекация. В случае выраженной интоксикации развивается токсический гепатит и токсическая нефропатия, которые в дальнейшем могут оказаться причиной неблагоприятного прогноза.

При благоприятном исходе тяжелое состояние с сосудистым коллапсом может продолжаться около недели, в дальнейшем наступает компенсация.

Следует иметь в виду, что через 2 – 3 недели на фоне хорошего самочувствия может развиваться тяжелая токсическая полинейропатия, в некоторых случаях с вовлечением ряда черепно-мозговых нервов (II, III, VII, XII пары). Течение ее затяжное, восстановление медленное, иногда сохраняются стойкие двигательные нарушения.

Могут наблюдаться рецидивы острых нарушений по типу холинергических кризов, что связано с выбросом депонированного фосфорорганического инсектоfungицида из жировых и других тканей в кровяное русло.

Лечение. На фоне комплексной специфической терапии (антидоты и реактиваторы холинэстеразы) проводятся мероприятия, направленные на выведение токсического вещества, реанимационные воздействия с применением симптоматических средств.

Антидотами служат холинолитики, в первую очередь атропин. Атропинизация проводится во всех стадиях отравления. В первой стадии вводится по 2-3 мл 0,1% атропина подкожно повторно через 1-3 часа в течение суток. Во второй стадии 3 мл 0,1% раствора в растворе глюкозы также повторно внутривенно с интервалом 2-3 часа. В третьей стадии (глубокая кома) 0,1% раствор атропина по 20-30 мл вводят капельно до купирования бронхореи.

Для усиления периферического действия атропина назначают метацин (1-2 мл 0,1% раствора внутримышечно или внутривенно).

Для снятия ацетилхолинового блока, уменьшения и снижения фибрилляции вводят реактиваторы холинэстеразы – оксимы

(дипироксим). Дипироксим в дозе 1 мл 15% раствора вводят подкожно или внутривенно, при коматозном состоянии – внутриязычно. Препарат применяют повторно (среднесуточная доза 3-4 мл 15% раствора, иногда до 10 мл). Дипироксим оказывает периферическое действие и эффективно снимает никотиновое действие фосфорорганических инсектоfungицидов.

К реактиваторам холинэстеразы центрального действия относятся изонитрозин, назначаемый внутримышечно по 3 мл 40% раствора. В тяжелых случаях препарат вводят повторно с интервалом 30-40 минут, всего 8-10 мл (3-4 г).

В крайне тяжелых случаях осуществляют обменное переливание крови.

17.10. Отравления трикрезилфосфатом

Трикрезилфосфат, применяемый в качестве пластификатора при выработке искусственной кожи, нитролаков, киноплёнки, пластмасс, а также входящий в состав полихлорвиниловых смол и используемый в качестве смазочного материала и гидравлической жидкости, проникает в организм в виде аэрозоля с вдыхаемым воздухом, через кожу, а иногда и через рот.

Попавший в организм трикрезилфосфат, накапливаясь в нервной ткани, вызывает рассеянные очаги поражения различных отделов периферической и центральной нервной системы, указывающие на развитие токсической энцефаломиелополирадикулонейропатии.

Признаки нейроинтоксикации обычно возникают через 10-20 дней после отравления трикрезилфосфатом. Появляются боли и судороги в икроножных мышцах, развивается вялый нижний дистальный парализ или тетрапарез. Характерны ослабление сфинктеров мочевого пузыря, трофические нарушения. Возможны и проявления пирамидной недостаточности, расстройства чувствительности, симптомы диффузного поражения головного мозга, также выраженный астеноневротический синдром.

При **лечении** интоксикации трикрезилфосфатом применяются большие дозы витаминов В₁, В₁₂, Е, антихолинэстеразные препараты (дибазол, прозерин), физиотерапевтические методы. ЛФК и массаж. Восстановительный период длится до 2 лет, возможны остаточные явления.

17.11. Отравления метиловым спиртом

Метиловый спирт (метанол, древесный спирт) – сильный яд, вызывающий вазопаралитические явления и дегенеративные процессы в нервной системе.

Отравления метиловым спиртом чаще всего происходят при ошибочном приеме его внутрь вместо этилового спирта, реже – при вдыхании паров и всасывании через кожу. Токсическая доза метилового спирта – 7-10 мл, смертельная – 30 мл. Он быстро всасывается в пищеварительном тракте, но медленно окисляется и выводится из организма (до 5-8 суток). Токсическое действие метилового спирта связано с угнетением центральной нервной системы, развитием тяжелого метаболического ацидоза, поражением зрительного нерва и сетчатки.

Признаки отравления появляются через 8-12 часов, а при тяжелой степени – гораздо быстрее. При выраженной интоксикации через несколько часов после приема спирта отмечаются резкая головная боль, головокружение, пошатывание при ходьбе, повторная рвота, икота. Появляются зрительные расстройства в виде туманной завесы. Характерны боли в суставах, мышцах, костях, пояснице. Отмечаются парестезии в дистальных отделах конечностей, сухость кожи и слизистых оболочек, гиперемия лица, акроцианоз, иктеричность склер.

Температура тела повышается до 38°C. Наблюдаются ознобы, лейкоцитоз до $15-20 \times 10^3$ в 1мкл и более, замедление СОЭ, увеличение белка в моче до 0,2-0,3 г/л. Нередко пальпируется увеличенная (на 2-3 см) болезненная печень.

При тяжелой степени интоксикации сознание спутанное, резко выражено психомоторное возбуждение, появляются мучительные боли в животе и конечностях. Могут быть боли в глазных яблоках, болезненные движения глаз в стороны. Быстро прогрессирует ухудшение зрения и через 2-6 часов может наступить полная слепота. Зрачки широкие, на свет не реагируют. Постепенно снижаются и угасают сухожильные рефлексы.

Дыхание редкое, пульс частый, слабого наполнения. Артериальное давление сначала повышается, затем постепенно снижается. Как правило, присоединяется картина токсического гепатита. Наблюдается психомоторное возбуждение с судорогами, изменением мышечного тонуса. Через несколько часов или 1-2 суток может наступить смертельный исход. Летальность достигает 40%.

Диагноз интоксикации подтверждается при обнаружении метанола в крови и моче.

Лечение. В первую очередь следует проводить промывание желудка большим количеством воды (до 20л) и дачей солевого слабительного. Процедуру нужно проводить несколько раз, поскольку через слизистую оболочку желудка возможно обратное выделение всосавшегося метанола.

В качестве антидота используют этиловый спирт внутрь в виде 20% или 30% раствора вначале по 100 мл, а затем по 30-40 мл через 2-4 часа в течение 4-5 дней. Если больной в состоянии комы, то этанол вводят

внутривенно капельно в виде 5% раствора в изотоническом растворе хлорида натрия. Одновременно назначают хлорид калия и сульфат магния. Показано также введение капельно двууглекислой соды (250 мл 5% раствора), глюкозы (200 мл 40% раствора), новокаина (100 мл 0,25% раствора), кокарбоксилазы, больших доз витаминов В₁, В₆, В₁₂, аскорбиновой кислоты, преднизолона. При снижении зрения показаны повторные (через 4-5 дней) люмбальные пункции с выведением 15-20 мл ликвора.

17.12. Поражения нервной системы при алкоголизме

Из всех интоксикаций экзогенного характера наиболее часто встречается интоксикация алкоголем или его суррогатами (почти ¼ острых отравлений).

17.12.1. Острая алкогольная интоксикация

Патогенез острой алкогольной интоксикации связан с наркотическим действием этилового спирта, степень выраженности которого зависит от количества, скорости всасывания алкоголя, а также от индивидуальной переносимости. При этом ведущую роль играет влияние алкоголя на ретикулярную формуляцию ствола мозга.

В клинике начальной стадии отравления – стадии опьянения на первый план выступают изменения в эмоциональной сфере, нарушения критики своего состояния и способности правильной оценки окружающей обстановки. В некоторых случаях появляются необоснованные и несвойственные им раздражительность, вспыльчивость, гневливость, атаксия, двоение в глазах, иногда тотальная гипестезия.

В дальнейшем с увеличением дозы алкоголя и концентрации ее в крови фаза возбуждения сменяется состоянием угнетения. Развивается сонливость, речь становится спутанной, еще больше нарушается координация движений, появляется нистагм. Постепенно угасают сухожильные рефлексы, снижается мышечный тонус, а также все виды чувствительности, затемняется сознание, развивается коматозное состояние.

В стадии алкогольной комы (содержание этанола в крови у непривычных к алкоголю лиц составляет около 3%, а у субъектов, длительно принимающих большие дозы – до 6%), помимо угнетения сухожильных и поверхностных рефлексов (кожных и со слизистых), отмечается сужение зрачков, а при появлении дыхательных нарушений – их расширение. Могут быть фасцикулярные подергивания в мышцах грудной клетки. Характерны выраженные вегетативные нарушения – гиперемия лица и конъюнктивы, усиленная саливация, холодная, липкая кожа, снижение температуры тела и артериального давления. Постоянным симптомом является тахикардия. Нередко отмечаются повторная рвота, произвольное мочеиспускание и дефекация.

Снижается уровень сахара и магния в крови, появляются глюкозурия и протеинурия. При тяжелых формах алкогольной интоксикации отчетливо выражен синдром гиперкоагуляции.

По мере углубления комы развиваются дыхательные расстройства. Кожа приобретает бледно-цианотичную окраску. Могут быть тонические судороги.

Лечение направлено на удаление этанола путем промывания желудка водой с небольшими количествами гидрокарбоната натрия и последующим введением солевого слабительного (до 30г сульфата магния). Внутривенно вводят глюкозу (500 мл 20% раствора с 20 ЕД инсулина), полиглюкин (500 мл), физиологический раствор (500 мл), гипосульфит натрия (30 мл 20% раствора повторно).

В тяжелых случаях показано введение аналептиков, прежде всего бемегида (10 мл 0,5% раствора).

Во всех случаях целесообразно применение щелочных растворов (1500 мл 40% раствора гидрокарбоната натрия внутривенно капельно), а также никотиновой кислоты (1 мл 5% раствора подкожно), витамина В₁ (5 мл 5% раствора внутримышечно), витамина В₆ (2 мл 5% раствора внутримышечно). В очень тяжелых случаях, особенно при отравлении детей, производят гемодиализ. При наличии дыхательных нарушений проводят оксигенотерапию, в тяжелых случаях – эндотрахеальную интубацию с искусственной вентиляцией легких.

17.12.2. Неврологические проявления хронического алкоголизма

При хроническом злоупотреблении алкоголем в первую очередь страдает сосудистая система на уровне микроциркуляции с явлениями застоя в капиллярно-венозной системе. Развиваются фиброз и гиалиноз мелких сосудов, нарушается проницаемость сосудистой стенки.

Существенную роль в **патогенезе** указанных расстройств имеют возникающая недостаточность витаминов (в основном В₁, а также В₆, С и РР), накопление недоокисленных продуктов углеводного обмена, а также нарушения белкового обмена. Наиболее выраженные изменения происходят в сосудах стволовой части головного мозга. Все это является предпосылкой к развитию острых состояний типа геморрагического полиоэнцефалита.

У больных алкоголизмом на фоне прекращения приема или уменьшения привычной дозы алкоголя развивается *синдром абстиненции*, от легкой дрожи до алкогольного делирия (белой горячки), иногда приводящего к летальному исходу.

Делирий и абстинентные припадки могут возникнуть у соматически здорового, полноценно питающегося индивидуума при употреблении большого количества спиртных напитков с последующим воздержанием от него. Припадки являются важным симптомом абстиненции.

После прекращения употребления алкоголя могут отмечаться следующие симптомы.

1. Дрожание – один из первых признаков абстиненции – появляется примерно через 8 часов после прекращения приема алкоголя (часто после ночного сна) и достигает максимума через 24 часа. Больной раздражителен, легко возбудим. В большинстве случаев наблюдается меняющийся по интенсивности крупно размахистый тремор рук.

2. Кратковременные, самостоятельно прекращающиеся генерализованные эпилептические приступы. Абстинентные приступы нередко повторяются, образуя серии по 2-3 припадкам, затем прекращаются.

3. Зрительные, реже – слуховые галлюцинации, которые иногда возникают при ясном сознании.

4. Делирий – крайнее проявление абстинентного синдрома, развивается спустя 72-96 часов после прекращения приема алкоголя. Особенно тяжело делирий протекает после длительного запоя. По мере развития делирия усиливается тремор, появляются галлюцинации, нарастает вегетативная симптоматика (тахикардия, гипергидроз, лихорадка, мидриаз). Предвестником делирия часто выступают абстинентные припадки.

Помимо абстинентного синдрома, у больных алкоголизмом нередко наблюдаются патологические состояния, обусловленные дефицитом витаминов, которые могут развиваться и вне связи с приемом алкоголя – при неполноценном питании.

После продромального периода, в течение которого нарастают соматические, неврологические и психические расстройства (анорексия, жажда, боли в животе, рвота, похудание, дрожание рук, смазанность речи, сенсопатии, астения, страхи, нарушения сна и др.) возникает *острая алкогольная энцефалопатия* Гайя-Вернике, характеризующаяся сочетанием грубой неврологической симптоматики с психическими нарушениями.

Финалом хронического алкоголизма является *синдром хронической алкогольной энцефалопатии*, проявляющийся легкой рассеянной неврологической симптоматикой, бессонницей с тревожными аффективно насыщенными сновидениями, ранними пробуждениями, вегетативной дисфункцией, нейроэндокринными расстройствами и изменениями психики вплоть до алкогольной деменции. Нередко возникает *алкогольная дегенерация мозжечка* с соответствующими клиническими проявлениями. Реже развивается болезнь Маркиафавы-Биньями – дегенерация мозолистого тела, проявляющаяся нарушениями эмоциональной сферы, афазиями, апраксиями, в тяжелых случаях состоянием ступора и комы.

У больных алкоголизмом может развиваться *полинейропатия*, обусловленная не только алиментарной недостаточностью, но и прямым токсическим действием алкоголя. Она часто протекает бессимптомно (за исключением выпадения ахилловых и иногда коленных рефлексов). В более тяжелых случаях появляются жжения в стопах, боли, парестезии, умеренная слабость мышц дистальных отделов конечностей. Кожа стоп становится столь чувствительной, что даже прикосновение постельного белья вызывает боль. Иногда развивается грубый парез стоп и кистей («свисающие стопы и кисти»). Часто полинейропатия сочетается с энцефалопатией Вернике.

У матерей с хроническим алкоголизмом зачастую рождаются дети с фетальным алкогольным синдромом. Новорожденные обычно с низким весом и небольшого роста, имеют характерный внешний вид: укороченное веко, максиллярная гипоплазия, тонкая верхняя губа, флексорная деформация пальцев. Аномалии развития, такие как дефекты межпредсердной перегородки, «заячья губа», «волчья пасть» встречаются чаще, чем в обычной популяции. В неврологической картине – гиперактивность, нарушение координации движений, в более старшем возрасте – умственные и поведенческие расстройства.

Кроме того, у лиц с хронической алкогольной интоксикацией, развиваются неврологические осложнения, связанные с наличием алкогольного цирроза печени и портальной недостаточности (см. Глава XVI).

Лечение неврологических проявлений хронического отравления алкоголем может быть успешным только при активной терапии основного заболевания. Наряду с этим применяются большие дозы витамина В₁, до 10-29 мл 5% раствора, витамина В₁₂ по 1000 мкг одновременно и никотиновой кислоты, анаболические гормоны. При необходимости проводится коррекция водно-электролитного баланса. При эпилептическом синдроме эффективен диазепам (седуксен) по 20 мл внутривенно в растворе глюкозы повторно до нескольких раз в сутки.

17.13. Ботулизм

Ботулизм – отравление ботулотоксином, накопившимся в пищевых продуктах, является одной из частых пищевых интоксикаций, проявляющихся поражением нервной системы.

Отравления часто возникают при употреблении мясных или растительных консервов домашнего приготовления. Ботулинический токсин, содержащийся в пищевых продуктах, быстро всасывается в пищеварительном тракте, разносится по организму кровью. Он, оказывает избирательное холинергическое действие, вызывает нарушение проводимости импульсов через нервно-мышечные синапсы на периферии. Обусловленная им блокада нервно-мышечных синапсов ведет к развитию вялых параличей.

Инкубационный период обычно длится от 12 до 24 часов, но может варьировать от нескольких часов до 5 суток. Интоксикация ботулотоксином проявляется общей слабостью, головной болью, сухостью во рту. Неврологические проявления характеризуются рядом вариантов стволового энцефалита с признаками избирательного поражения двигательных ядер черепно-мозговых нервов и миастенического синдрома в связи с нарушением нервно-мышечной передачи.

Возникают расстройство аккомодации и диплопия. Зрачки при этом расширяются, нередко отмечаются анизокория, вялая реакция зрачков на свет, страбизм за счет избирательного пареза отдельных наружных мышц глаз, птоз верхнего века, нистагм.

Параллельно или вслед за нарушениями глазодвигателей появляются признаки бульбарного синдрома, иногда парез или паралич жевательной мускулатуры, мышц шеи, плечевого пояса и рук. В тяжелых случаях отравления возникает слабость дыхательных мышц. Обычно отмечаются артериальная гипотензия, тахикардия, глухие тоны сердца. Смерть может наступить на 3-5 день болезни от паралича дыхания.

При диагностике, наряду с учетом эпидемиологических предпосылок, следует обратить внимание на определение ботулотоксина или возбудителя в остатках пищи, в содержимом желудка, кишечника, в сыворотке крови. Но последние обычно возможны ретроспективно.

Лечение следует начинать как можно раньше с промывания желудка через толстый зонд 2-5% раствором гидрокарбоната натрия. Делается сифонная клизма, дается слабительное.

Основным методом лечения является возможно раннее введение противоботулинических сывороток. Сыворотку типа А вводят в количестве 10-15 тыс МЕ, типа В – в дозе 5-7,5 тыс. МЕ и типа Е – 15 тыс МЕ. В тяжелых случаях такую же комбинацию сывороток вводят повторно 1-2 раза с интервалом в 6-8 часов. Перед новым введением делают подкожную пробу на сенсibilизацию с разведенной (1:100) сывороткой, в случае необходимости проводят десенсibilизацию (0,5, 2 и 5 мл разведенной сыворотки вводится подкожно с интервалом в 20 минут).

Целесообразно массивное кровопускание с одновременным переливанием изогруппной крови. С целью дезинтоксикации и дегидратации рекомендуется введение растворов 5% глюкозы, гемодеза, поливинилпирролидина. В случаях нарастания явления асфиксии показана трахеостомия, а при развитии паралича дыхательных мышц включается ИВЛ.

17.14. Отравления лекарственными препаратами

На практике часто встречаются отравления барбитуратами (барбамил, веронал, люминал, фанадорм, нембутал, мединал, гексенал, тиопентал-натрий), длительное применение которых вызывает патологическое пристрастие (барбитуромания). В последние годы чаще стали наблюдаться отравления снотворными и седативными препаратами (ноксирон, аминазин, мепротан, хлозенид и др.).

Упомянутые препараты угнетают центральную нервную систему, особенно кору больших полушарий и ретикулярную формацию ствола мозга.

Особенностью **клиники острых отравлений** барбитуратами, снотворными и седативными средствами, являются стадийность развития комы, выраженная динамика неврологических симптомов, отсутствие стойких очаговых признаков поражения нервной системы, наличие нарушений функции внешнего дыхания, сердечно-сосудистой системы, функции почек и трофики.

В первой стадии интоксикации отмечаются выраженная сонливость, пропуски веки, миоз, нистагм, дизартрия, атаксия, дизметрия. Характерны гиперсаливация и бронхорея.

Во второй стадии сознание отсутствует, сохраняется лишь реакция на болевые раздражения, зрачки по-прежнему узкие, реакции их на свет вялые, тонус мышц снижен, сухожильные рефлексы угнетены, дыхание замедленное, артериальное давление нормальное или слегка повышено.

Третья стадия – глубокая кома. При этом отсутствуют реакции на многие раздражения, зрачки узкие, рефлексы отсутствуют, наблюдается гипотония мышц, усугубления нарушения дыхания, развиваются гипоксия, гиперкапния и ацидоз (респираторный и метаболический), нарушается гемодинамика, снижается артериальное давление, нередко возникают острая сердечная недостаточность (коллапс) и отек легких, олигурия, анурия, выраженная гипертермия, характерны нарушения трофики и ранняя пневмония. Может наступить смерть вследствие остановки сердца и отека легких.

Четвертая стадия – период выхода из комы. Характерны психические расстройства, особенно депрессия, бессонница. При этом сохраняются гипо- или арефлексия, атаксия и нарушения трофики.

Лечение направлено прежде всего на выведение токсических веществ из организма. Немедленно надо начинать интубацию трахеи и повторные промывания желудка через 3-4 часа до возвращения сознания. Максимально стимулируют диурез.

При отравлении барбитуратами длительного действия внутривенно капельно вводят до 1000-1500 мл 4% раствора натрия гидрокарбоната, 1000-1500 мл 5% раствора глюкозы, 1000-2000 мл

изотонического раствора натрия хлорида, при этом добавляют 1-2 г калия хлорида в каждый литр жидкости. Обеспечивают форсированный диурез (маннит, мочеви́на, фуросемид, реополиглюкин, гемодез).

В случае отравления средней продолжительности действия проводят форсированный диурез, а при интоксикациях другими снотворными – дезинтоксикационные средства, диуретические препараты.

При тяжелых отравлениях в первые часы высокоэффективны гемодиализ и перитонеальный диализ. Наряду с дезинтоксикационной терапией применяют меры по восстановлению дыхания (очистка полости рта и верхние дыхательные пути от слизи, оксигенотерапия, ИВЛ).

С целью нормализации артериального давления и тонуса сосудов назначают гормоны, мезатон, сердечные гликозиды, в отдельных случаях – норадреналин, гидротартрат, инфузионную терапию плазмозаменителями (полиглюкин, гемодез).

ГЛАВА XVIII. ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ФИЗИЧЕСКИМИ ФАКТОРАМИ

18.1. Вибрационная болезнь

В МКБ - 10 Класс XIX – Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин: T66-T78 Другие и неуточненные эффекты воздействия внешних причин.

Длительное воздействие на организм вибрации и сопутствующих ей производственных вредностей (шум, охлаждение, статическое напряжение мышц шеи и плечевого пояса, вынужденные позы и др.), способствует развитию вибрационной болезни, проявляющейся преимущественным поражением нервной и сердечно-сосудистой системы, а также опорно-двигательного аппарата.

Вибрационной болезни могут быть подвержены станочники, шлифовщики, формовщики и другие, работающие с пневматическими инструментами (отбойный молоток, пневматические зубила и т.п.), на бетономешалках, тракторе, тяжелых грузовых автомобилях и др.

Вибрационная болезнь, обусловленная воздействием локальной и общей вибрации, возникает исподволь и развивается постепенно. Скрытый период до появления первых признаков может быть различным – от нескольких месяцев до нескольких лет (от 2 до 7 лет), продолжительность которого зависит от функционального состояния организма работающего, а также от условий труда, характера работы с механизированным инструментом и стажа работы с ним. Особенно неблагоприятное влияние на нервные структуры оказывают высокочастотные вибрации (100-200 Гц).

Вибрационная болезнь развивается в различные сроки от начала работы в условиях контакта с вибрацией и сопутствующими ей неблагоприятными факторами производственной среды (шум, охлаждение, повышенная запыленность и загазованность и др.) и характеризуется полиморфностью последовательно развивающейся клинической симптоматики с склонностью к прогрессированию.

Наши исследования, проведенные на примере вибрационной болезни горнорабочих, показали, что она относится к патологии вегетативной нервной системы (С.К. Кайшибаев, 1983). Последняя в начальной стадии заболевания характеризуется симптомами раздражения периферических вегетативных аппаратов с последующим формированием вегетативно-сенсорной полинейропатии и синдрома Рейно (ангиотрофоневроза). Наряду с этим, нередко наблюдаются нарушение тонуса магистральных сосудов конечностей, синдром кардиалгии, артериальная гипертензия и дистония церебральных сосудов.

Приведенные выше вегетативно-сосудистые расстройства развиваются на фоне или одновременно с появлением астено-

невротического симптомокомплекса, характеризующегося повышенной раздражительностью, утомляемостью, головной болью, головокружением, шумом в ушах, болью в мышцах. Рано появляются нейроэндокринные расстройства и в том числе импотенция у мужчин и нарушение менструального цикла у женщин, далее признаки вегетативной дистонии.

По мере прогрессирования вибрационной болезни, особенно в ее выраженной стадии, развиваются надсегментарные вегетативные нарушения, характеризующиеся сочетанием вегетативных, соматических и эмоциональных расстройств. В ряде случаев наблюдаются вегетативные пароксизмы чаще симпатико-адреналового и смешанного характера.

Патогенез. В процессе формирования и дальнейшего развития полиморфной клинической симптоматики вибрационной болезни важное значение имеет нарушение регулирующего влияния всех уровней вегетативной нервной системы, начиная с периферического до структур лимбико-ретикулярного комплекса, что проявляется переплетением разнообразных периферических, сегментарных и церебральных вегетативных расстройств. Такое объяснение патогенеза вибрационной болезни подтверждается длительным раздражением вегетативных структур головного мозга под влиянием патологических импульсов, поступающих с рецепторов, расположенных преимущественно в дистальных отделах конечностей.

Лечение. Прежде всего, следует отстранить больного от работы, связанной с воздействием на него производственной вибрации. Лечение проводится сочетанием седативных и сосудорасширяющих средств (папаверин, дибазол, но-шпа, никотиновая кислота и др.). Показаны ганглиоблокаторы, витамины группы В, гидротерапия (тепловые ванны, четырехкамерные ванны с нафталановой смесью), массаж и лечебная физкультура. В клинике Казахского института гигиены труда и профзаболеваний доказана высокая терапевтическая эффективность новокаин- и ганглеронэлектрофореза области шейных симпатических узлов при вибрационной болезни горнорабочих (С. К. Кайшибаев, Т.Н. Гриб, 1974).

18.2. Радиационные поражения нервной системы

В результате внешнего облучения и попадания радиоактивных веществ в организм в дозах, превышающих предельно допустимые нормы, возникает лучевая болезнь с полиморфными клиническими проявлениями.

Различают острые и хронические формы лучевой болезни. Кроме того, выделяют местные радиационные поражения, когда облучению подвергается лишь какая-либо часть тела.

18.2.1. Острая лучевая болезнь

Острая лучевая болезнь возникает при однократном или же повторном, но за короткий период (до 3 дней), облучении всего тела или большей его части проникающей радиацией в дозе свыше 1 Гр. Тяжесть заболевания определяется, прежде всего, дозой и отчасти индивидуальными особенностями организма.

Сразу или через несколько часов после облучения начинается *период общей первичной реакции*, проявляющийся тошнотой, рвотой (в тяжелых случаях многократная), общей слабостью, головокружением и головной болью. Возможно умеренное психомоторное возбуждение, вскоре сменяющееся угнетением психики, вялостью и апатией. Характерны выраженные вегетативно-сосудистые расстройства (неустойчивость артериального давления, тахикардия, гиперемия, гипергидроз, пастозность тканей лица).

При тяжелой степени поражения (обычно свыше 10 Гр) наблюдаются одышка, выраженные общемозговые симптомы, расстройства сознания, судороги, шоковые состояния. Кратковременно проявляющийся нейтрофильный лейкоцитоз через несколько минут сменяется прогрессирующей лейкопенией.

Первичная реакция продолжается от нескольких часов до двух суток и сменяется *вторым, латентным периодом*, во время которого наступает некоторое улучшение состояния больных, уменьшается интенсивность головной боли, прекращаются рвота и тошнота. В то же время нарастает лейкопения, прогрессирует тромбоцитопения, дегенерируют эритроциты. Происходит гипоплазия костного мозга, угнетается процесс кроветворения. В периферической крови наблюдаются гиперсегментация ядер и токсическая зернистость эритроцитов, анизоцитоз, пойкилоцитоз и др.

Скрытый период длится 2-5 недель. При крайне тяжелой степени поражения он может вообще отсутствовать и наступает *период разгара болезни*, когда состояние больных вновь значительно ухудшается, исчезает аппетит, нарастает общая слабость, повышается температура тела, развиваются трофические расстройства (шелушение, сухость кожи, выпадение волос, отеки, язвенно-некротические изменения). Развивается геморрагический синдром. Возможно септическое состояние.

По преобладающей в разгаре лучевой болезни симптоматике выделяются такие формы, как костно-мозговая, церебральная, токсемическая и кишечная.

Период разгара заболевания длится 2-4 недели, если больной не погибает, может постепенно смениться *периодом восстановления*, который длится несколько месяцев. Критерием наступления периода восстановления считается появление в периферической крови ретикулоцитов, увеличение тромбоцитов и лейкоцитов.

Неврологические проявления острой лучевой болезни, обусловленной общим облучением, характеризуются развитием астении, вегетативно-сосудистой дистонии, менингеального синдрома; энцефаломиелопатии и коматозного состояния.

При локальном воздействии ионизирующих излучений могут развиваться невралгии, полинейропатии, очаговые миело- или энцефалопатии, очаговые некрозы головного и спинного мозга.

Радиационная астения соответствует I (легкой) степени тяжести лучевой болезни и обычно сопровождается синдромом вегетативной дистонии, которые рассматриваются как астено-вегетативный или (при снижении настроения) астено-депрессивный синдром. Часты вегетативные пароксизмы.

Менингеальный синдром появляется при тяжелой степени лучевой болезни, но не в первые часы, а в последующие 2-3 сутки. При этом могут быть очаговые неврологические симптомы, но они отличаются мягкостью, рассеянностью и непостоянством.

Иногда наблюдается постепенно прогрессирующий менингеальный синдром, который нередко сочетается отеком мозга и его оболочек, а в более поздние сроки возможны паренхиматозно-оболочечные кровоизлияния или менингоэнцефалит.

Радиационная энцефаломиелопатия соответствует III степени тяжести лучевой болезни и развивается непосредственно после облучения. Латентный период почти не заметен или очень короткий. Возможно развитие геморрагического инсульта, проявляющегося внезапной потерей сознания, повторной рвотой, параличами и примесью крови в ликворе. Симптомы поражения головного и спинного мозга появляются на фоне тяжелого общего геморрагического синдрома, некротической ангины, гастроэнтероколита, общемозговых инфекционных признаков.

Коматозная форма соответствует крайне тяжелой (IV) степени лучевой болезни и связана с поражением жизненно важных центров головного и спинного мозга. Характеризуется внезапным появлением чувства жара, «горения» всего тела, после чего быстро утрачивается сознание, развивается коллаптоидное состояние и происходит остановка сердца.

Острая лучевая болезнь обычно не проходит бесследно. После нее заметно нарастает опасность развития лейкоза, злокачественных новообразований, в 30-40% случаев формируется катаракта. Значительно сокращается продолжительность жизни людей, перенесших лучевую болезнь.

Лечение должно начинаться немедленно после устранения радиационного воздействия. После выхода из зоны радиоактивного заражения производят санитарную обработку, назначают противорвотное средство этаперазин (по 0,006г), кордиамин и кофеин

при сердечной недостаточности, малые транквилизаторы при психомоторном возбуждении. При неукротимой рвоте вводят 1 мл 0,1 % раствора атропина: подкожно, раствор хлорида натрия, обильное питье при обезвоживании. По показаниям применяют противосудорожные, обезболивающие и успокаивающие средства. При повышенной кровоточивости пострадавшим дают внутрь аскорбиновую кислоту, рутин, аминокaproновую кислоту.

Возникает необходимость выведения радиоактивных веществ промыванием желудка и кишечника, применением отхаркивающих, слабительных и мочегонных препаратов. Проводится переливание крови, лейкоцитарной и эритроцитарной массы. При инфекционных осложнениях назначаются антибиотики.

В случаях поражения периферической нервной системы применяют антихолинэстеразные препараты, витамины группы В. Очаговая энцефалопатия является показанием для назначения ноотропов (аминалон, глутаминовой кислоты, церебролизина).

18.2.2. Хроническая лучевая болезнь

Хронические формы лучевой болезни обычно возникают как профессиональное заболевание у рентгенологов, радиологов, дозиметристов и т.д. в результате повторных или длительно продолжающихся воздействий на организм малых доз ионизирующих излучений, превышающих предельно допустимые уровни радиации.

Возникая исподволь, заболевание может постепенно прогрессировать. Различают три степени тяжести хронической лучевой болезни, определяемой суммарной дозой облучения и индивидуальными особенностями организма.

Для первой (легкой) степени характерны проявления астено-вегетативного синдрома, обусловленные, по-видимому, поражением гипоталамической области, анемией, лейкопенией и другими факторами. При второй степени к указанным клиническим проявлениям, имеющим более выраженный и стабильный характер, присоединяются элементы геморрагического диатеза, тромбоцитопения, лейкопения. В костном мозге выявляются признаки задержки созревания клеток, гипоплазия всех ростков кроветворения.

Третья (тяжелая) степень хронической лучевой болезни характеризуется стойкими, часто необратимыми расстройствами метаболизма, геморрагическим синдромом, выраженным подавлением иммунных сил организма. Резко страдает кроветворная функция костного мозга. Проявления астено-вегетативного синдрома выражены резко и в конечном счете они переходят в адинамический, проявляющийся прежде всего непаралитической мышечной слабостью в сочетании с подавлением влечения, апатией, депрессией.

Лечение в основном общеукрепляющее, симптоматическое. Применяются седативные препараты. Необходимы усиленное питание, применение пентоксила, нуклеината натрия, витамина В₁₂ и препаратов железа для стимуляции гемопоэза. Целесообразно также назначение витаминов С, Р, К. При улучшении состояния больных можно назначить физиотерапевтические методы воздействия, показаны массаж, лечебная физкультура.

18.3. Нарушения нервной системы, обусловленные воздействием магнитного поля

Широкое использование в технике и медицине магнитных полей разных характеристик и напряженностей не исключает возможность их отрицательного влияния на организм людей, занятых обслуживанием излучающей аппаратуры, при нарушении правил техники безопасности и превышении установленных предельно допустимых уровней.

У лиц, подвергающихся хроническому действию электромагнитных полей при стаже работы свыше 10-15 лет возможно развитие астено-вегетативного синдрома. Кроме того, могут быть неприятные ощущения в области сердца, изменения ритма сердечных сокращений (чаще брадикардия), снижение артериального давления.

Астеноневротические нарушения характеризуются повышенной раздражительностью, упорной диффузной головной болью, головокружением, повышенной утомляемостью, расстройством сна, эмоциональной неустойчивостью. Иногда появляется упорный кожный зуд.

Особенно стойкой оказывается вегетативная полинейропатия, более выраженная в руках. Характерны нарушения чувствительности, гиперемия кожных покровов, выраженная на ладонной поверхности кистей, акроцианоз, усиленное потоотделение и гиперкератоз ладоней. Кисти и стопы слегка отечны.

Наряду с развитием астено-вегетативного синдрома и вегетативно-сенсорной полинейропатии, могут наблюдаться нарушения гормонального баланса, следствием чего являются импотенция у мужчин и нарушение менструального цикла у женщин. Возможны явления гиперемии во внутренних органах, сопровождающиеся их отечностью. Иногда бывают отек роговицы и помутнение хрусталика. Последние наиболее часто встречаются у людей, работающих в электромагнитном поле сверхвысокой частоты («СВЧ-катаракта»).

Лечение. Прежде всего, необходимо отстранение от работы, связанной с пребыванием в электромагнитном поле. Лечение должно быть направлено на восстановление вегетативной иннервации в дистальных отделах конечностей. Показаны вибрационный массаж, ионогальванизация с кальцием параллельно с применением медикаментозных средств, уплотняющих сосудистые стенки.

Назначаются транквилизаторы, психостимуляторы, аналептики, адаптогены, малые дозы бета-блокаторов (анаприлин, оксипренолон), беллоид, беллатаминал.

При наличии изменений крови применяют стимуляторы лейкопоэза (пентоксил по 0,2г, лейкоген по 0,02г).

18.4. Поражения нервной системы при тепловом и солнечном ударах

Перегревание тела до 42° и более вызывает тепловой удар, в патогенезе которого главную роль играют расстройства водно-электролитного обмена, обусловленные нарушением потоотделения и терморегуляции. При этом страдают также регуляция дыхания, функция почек и различные виды обмена.

Перегревание, наряду с усилением скорости происходящих в организме обменных процессов, способствует увеличению потребности кислорода до 100%, повышению выделения азота с мочой на 60-100%, нарастанию азота и мочевины в крови.

Тепловые удары происходят у рабочих горячих цехов, при сельскохозяйственных работах, во время маршей военнослужащих в жаркие дни, туристических походах и т.п.

Клиника. Начало обычно острое. Наблюдается учащение дыхания и сердечных сокращений, гиперемия кожи, подъем температуры. Кожа большого сухая, горячая.

Легкая форма теплового удара проявляется общей слабостью, головной болью и тошнотой.

При тепловом ударе средней тяжести наблюдаются усиление головной боли, тошнота и рвота, общая заторможенность, пошатывание при ходьбе, иногда обморочные состояния, учащение дыхания и сердечных сокращений, усиленное потоотделение и повышение температуры до 40 градусов.

Тяжелая форма теплового удара развивается внезапно и иногда может оказаться причиной летального исхода. При этом нередко возникает психомоторное возбуждение, иногда галлюцинации и бред. Дыхание учащенное, поверхностное, пульс учащается до 120 и более в минуту. Кожные покровы бледные, покрыты липким потом. Температура тела повышается до 41-43 градусов. Диурез резко снижается. В крови нарастает содержание азота, мочевины, уменьшается концентрация хлоридов. Нередко на фоне выраженных вегетативно-сосудистых расстройств развиваются нарушения сознания различной степени, глубины и продолжительности, наблюдаются двигательное возбуждение, рвота, клонические и тонические судороги, коматозное состояние.

Вариантом теплового удара является солнечный удар, в развитии которого ведущую роль играет не общее, а локальное перегревание тепловой энергией солнца непокрытой головы пострадавшего. Общее

перегревание в таких случаях может провоцировать проявления солнечного удара.

При перегревании головы возникают гиперемия и отек мозговых структур, нарушение процессов метаболизма, что способствует возникновению вегетативно-сосудистых расстройств, судорог и нарушений сознания.

Лечение начинается с перемещения пострадавшего в прохладное место, освобождения от личной одежды и обеспечения движения воздуха. Применяются средства, стимулирующие сердечную и дыхательную деятельность. В случае психомоторного возбуждения и судорог назначаются седативные средства.

Следует обеспечить введение достаточного количества жидкости. При повышении внутричерепного давления показаны разгрузочные люмбальные пункции. Назначают витамины группы В, препараты железа и кальция. Вдыхание кислорода проводится с добавлением углекислого газа.

18.5. Декомпрессионная (кессонная болезнь)

Кессонная болезнь – своеобразная профессиональная травма, возникающая у погруженного в воду на значительную глубину человека, а также при быстром подъеме его из глубины на поверхность, что связано с перепадами действующего на организм давления.

Погружение в глубину связано с переходом в условия повышенного давления. Последние могут привести к вдавливанию барабанных перепонок, особенно при нарушенной проводимости слуховых труб, сжатию кишечных газов, сдавлению периферических сосудов, способствующих повышению кровенаполнения внутренних органов и мозга. Эти изменения становятся более значительными при быстром темпе подъема человека из-под воды на поверхность.

Патогенез. Повышенное давление среды под водой приводит насыщению крови и других тканей газом, главным образом азотом. При подъеме из глубины на поверхность, т.е. при снижении давления на тело, при его декомпрессии, азот выходит из тканей, главным образом через кровь и легкие. В случаях чрезмерного насыщения тканей азотом и ускорении скорости декомпрессии в кровеносные сосуды быстро попадает большое количество азота с появлением пузырьков газа. Последние вызывают развитие газовой эмболии (аэроэмболии) сосудов. Аэроэмболы, блокируя проходимость крови по сосудам, способствуют формированию тромбов (аэротромбов).

Клиника. Неврологические проявления декомпрессионной болезни связаны с поражениями периферической нервной системы (невропатии и невралгии), спинного и головного мозга, а также множественными очагами поражения.

Признаки кессонной болезни, обусловленные поспешной декомпрессией, возникают обычно через 30 минут – 2 часа и в легких случаях проявляются болями в костях, суставах, мышцах и невралгиями. Нередко больные испытывают кожный зуд. Возможна крипитация тканей в связи с развитием подкожной эмфиземы. При газовой эмболии сосудов лабиринта появляется меньероподобный синдром. Скопление газов в желудке и кишечнике вызывает метеоризм, резкие боли в животе, иногда кровавую рвоту.

В тяжелых случаях при быстром подъеме с глубины более 20 м возможны серьезные поражения центральной нервной системы, особенно спинного мозга. Более грубые деструктивные изменения при этом наступают в белом веществе.

Появление в головном мозге газовых пузырьков обычно приводят к появлению обратимых изменений. Длительная ишемия и образование очагов кровоизлияния, возникающие в результате ускоренной декомпрессии, способствуют появлению очаговых симптомов поражения головного мозга. В подобной ситуации возможно развитие «кессонного удушья» в связи с расстройством дыхания, обусловленного нарушением кровообращения в продолговатом мозге. Причиной летальных исходов является эмболия коронарных сосудов или легочной артерии.

Множественно перенесенные проявления кессонной болезни могут привести к возникновению астеноневротического синдрома в сочетании с диффузными микросимптомами очагового поражения головного мозга (энцефалопатия).

Лечение. Единственным специфическим методом патогенетической терапии кессонной болезни в острой стадии является лечебная рекомпрессия. При этом водолаз вновь оказывается в условиях повышенного давления, из которого его выводят медленно со строгим соблюдением определенных правил. Для повышения эффективности рекомпрессионной терапии нагнетание давления в камеру осуществляют не воздухом, а чистым кислородом.

После выхода из лечебного шлюза целесообразны прием большого количества жидкости, внутривенное введение 5% раствора глюкозы, анальгезирующие средства, теплые водные и воздушные ванны. При необходимости назначают препараты, стимулирующие дыхательную и сердечную деятельность.

Дальнейшее лечение должно быть направлено на устранение реактивного воспалительного процесса, парезов, параличей, на улучшение кровообращения и обменных процессов, а также на восстановление функции тазовых органов.

ГЛАВА XIX. НЕВРОЗЫ

19.1. Современные представления об этиологии и патогенезе неврозов

С целью объединения всех функциональных заболеваний центральной нервной системы в одну нозологическую группу в 1776 г. голландским врачом Келленом впервые в медицине был введен термин «неврозы». Больные неврозами среди посетивших прием невропатолога превышает 30%.

Согласно современным представлениям, неврозы относятся к мультифакториальным заболеваниям. На их развитие влияют стрессорные воздействия, среди которых обязательным является психогенный фактор.

По мнению С.Н. Давиденкова, в возникновении неврозов несомненное значение имеет наследственная предрасположенность. Нередко невротизированность родителей обуславливает развитие неврозов у детей. Генетическая предрасположенность особенно четко проявляется под влиянием неблагоприятных социальных факторов.

В формировании и развитии неврозов существенную роль играет преморбидное состояние личности, психотравмы в детстве, страх процедур (этогения), влияние посторонних лиц, в том числе больных, рассказывающих «страшные истории» (этротогения), неосторожные небрежные высказывания врача (ятрогения). Длительность психотравмирующей ситуации (семейно-бытовые и производственные конфликты, сексуальные дисгармонии) определяют тяжесть течения невроза.

Снижению устойчивости высшей нервной деятельности к психогенным травмирующим воздействиям способствуют ограничение двигательной активности (гипо- и адинамия). Мощным психотравмирующим фактором, характерным для образа жизни современного человека, являются постоянные информационные перегрузки. Влияние последних на высшую нервную деятельность особенно неблагоприятно в случаях сочетания их с хроническим дефицитом времени и высокой мотивацией поведения.

По И.П. Павлову «Перенапряжение процесса возбуждения, процесса торможения или их подвижности (сшибка) – один из наиболее частых механизмов развития неврозов».

В настоящее время не вызывает сомнения, что различные повреждающие внешние факторы (травма, инфекции, интоксикации), а также острые и хронические психотравмирующие факторы, оказывают существенное влияние на функции структур лимбико-ретикулярного комплекса. Тонизирующее влияние на кору больших полушарий со стороны глубинно расположенных отделов головного мозга было предсказано еще И.П. Павловым, который говорил, что «главный

импульс для деятельности коры идет из подкорки. Если исключить эти эмоции, то кора лишается главного источника силы». Это пророческое предсказание И.П. Павлова нашло подтверждение впоследствии в трудах Мэгуна, Моруцци, П.К. Анохина и др.

Таким образом, невроз – это психогенно обусловленное нарушение деятельности лимбико-ретикулярного комплекса, ведущее к дезинтеграции функций эмоциональной, вегетативной и эндокринной сфер. Оно более вероятно, если и до психотравмы эта интеграция была не полной, что может быть обусловлено генетически или сопряжено с перенесенными ранее заболеваниями, интоксикацией, травмой. Развитию невроза могут способствовать переутомление, длительное недосыпание, нарушения питания, длительное эмоциональное перенапряжение, иммунодепрессия и физиологическая эндокринная перестройка.

19.2. Клиника неврозов

Разнообразие клинических проявлений невроза определяется не характером эмоциональной ситуации, а главным образом особенностями личности человека. Поэтому вариантов клинической картины невроза может быть бесконечно много. В связи с этим, исходя из интересов врачебной практики, рассмотрим следующие наиболее часто встречающиеся формы невроза.

19.2.1. Неврастения

Неврастения (нервная слабость), была выделена в самостоятельную клиническую форму и детально описана американским врачом Бирдом в 1880 г.

Причиной неврастении могут быть неблагоприятная семейная и служебная обстановка, чрезмерное и длительное переутомление, сочетающееся с отрицательными эмоциональными переживаниями, нежелательная ломка сложившегося жизненного стереотипа и т.д.

Основным проявлением неврастении является раздражительная слабость, сопровождающаяся сочетанием вспышек эмоциональной неустойчивости с вялостью, апатией.

Больные становятся вспыльчивыми, раздражаются даже по незначительному поводу, плохо переносят сильные звуки, шум, свет и др. Характерны жалобы на разнообразные неприятные ощущения в разных частях тела, головные боли, головокружение, шум в ушах, неприятные ощущения в области сердца, повышенная утомляемость, ухудшение памяти.

Нарушение сна при неврастении характеризуется затруднением засыпания, обилием сновидений.

Принято деление неврастении на гиперстеническую и гипостеническую формы. Гиперстеническая форма характеризуется

повышенной раздражительностью, несдержанностью, нетерпеливостью, незавершенностью действий, слезливостью. При гипостенической неврастении снижается работоспособность и интерес к окружающему, появляются быстрая усталость, истощаемость, вялость и сонливость.

Следует, однако, отметить, что при неврастении сначала преобладают признаки гиперстении, а затем гипостенические проявления. Поэтому это скорее не формы, а стадии болезни.

Настроение у больных неврастением обычно снижено, пессимистично, тревожно, возможны проявления депрессии. На этом фоне появляются признаки вегетативной дистонии, возможны вегетативные пароксизмы симпатико-адреналового, парасимпатического или смешанного характера. Типичные для неврастения головные боли стягивающего характера (симптом каски) обусловлены вегетативной дистонией.

19.2.2. Невроз навязчивых состояний

Невроз навязчивых состояний или обсессивно-фобический невроз (лат. *obsessio* – «блокада», «осада», *phobos* – «страх», «болезнь»), по данным Б.Д. Карвасарского встречается у 7,8% всех пролеченных больных с неврозами в специализированном отделении.

Невроз навязчивых состояний возникает под влиянием психотравмирующей ситуации у людей с тревожно-мнительными чертами характера с преобладанием у них логического мышления над чувствами.

Ситуация, вызывающая отрицательные эмоции, если крайне нежелательно возникла в определенных условиях или она была сопряжена с пользованием какими-то предметами, то у больного развивается к ним предубеждение, навязчивый страх и он опасается, боится этих условий или предметов. У тревожно-мнительного, чрезмерно впечатлительного человека сведения, изложенные в популярной лекции, могут вызвать страх заболеть тем или иным заболеванием.

Единственным клиническим проявлением невроза навязчивых состояний являются навязчивые страхи (фобии). В американском словаре медицинских терминов насчитывается 367 видов навязчивого страха. Наиболее часто встречаются следующие фобии: алгофобия – боязнь боли, клаустрофобия – боязнь тесноты, агорафобия – боязнь открытых пространств, кардиофобия – боязнь сердечной патологии, гематофобия – боязнь крови, канцерофобия – боязнь заболеть раком, эритрофобия – боязнь покраснеть, гипсофобия – страх высоты и множество других.

Характерны также навязчивые состояния, мысли, ритуалы, которые нередко входят в состав сложных психопатологических комплексов.

Наряду с фобиями, у больных наблюдаются общеневротические симптомы, часто в виде головной боли и нарушения сна.

Н.М. Асатиани выделены три стадии развития невроза навязчивых состояний: 1) страхи, возникающие при конкретном обстоятельстве; 2) ожидание ситуации, обуславливающее развитие страхов; 3) фобии постоянные.

Описаны две формы борьбы больных со своим страданием – активная и пассивная. Пассивная – в основном сводится к выработке ритуалов. Больные становятся тревожно-мнительными, что в дальнейшем служит основой развития психастении.

Навязчивый страх и влечения могут наблюдаться при всех формах невроза, особенно часто при неврастении, реже у больного истерией. Однако только в клинической картине обсессивно-фобического невроза они занимают ведущее место. При любой из приведенных форм невроза больные обычно осознают нелепость имеющихся у них проявлений навязчивости, но не могут от них избавиться.

Навязчивые движения – привычный *тик* (ритуал) напоминают обычные движения, но выполняются не тогда, когда нужно. По внешним видам эти движения очень разнообразны и проявляются в виде навязчивых дотрагиваний, приседаний, поворотов, постукиваний по столу, частых поплеываний, различных вздохов и др. Они вызваны опасениями, страхами, либо неудовлетворенностью в связи с трудной школьной или семейной ситуацией. Ритуал для больного служит как необходимый элемент адаптации.

Тики относятся к наиболее распространенным формам функциональных гиперкинезов, обычно локализуются в области лица и захватывают те группы мышц, которые больше находятся в движении, реже они локализуются в области мышц шеи, верхних и нижних конечностей. Для них характерны неритмичность, стереотипность, непостоянство и частая смена одних произвольных движений другими. Эти движения внезапные, быстрые, неожиданные, несогласованные, беспорядочные, распространяющиеся сверху вниз.

Грань между тиками и навязчивыми движениями в известной мере условна. В отличие от сложных ритуальных движений тики, обусловленные органическими заболеваниями мозга, характеризуются большим однообразием и элементарностью.

19.2.3. Истерический невроз

Истерия (от греческого слова *hystera* – матка) является отражением наивного представления врачей древней Греции о связи заболевания с блужданием матки в организме. К ней склонны люди с истероидными чертами личности. Они обычно чрезмерно эмоциональны, а их действия, поступки и чувства определяются в большей степени эмоциями, чем рассудком.

Патофизиологической основой истерии, по И.П. Павлову, является преобладание деятельности подкорки над корой, первой сигнальной системы над второй («буйство подкорки»).

Истерией чаще болеют женщины и дети с повышенной требовательностью к окружающим при низкой требовательности к себе.

К срыву регуляторных механизмов, обуславливающих возникновение истерического невроза, приводят неудовлетворенная потребность к вниманию окружающих, к признанию к успеху, к престижному социальному и материальному положению и другие чрезвычайно-значимые для людей с истероидными чертами личности психотравмирующие ситуации.

Истерию можно рассматривать как непроизвольный уход от возникающих сложностей в состояние, оправдывающее бездеятельность, вызывающее сочувствие и повышенное внимание окружающих и своеобразное «бегство в болезнь». Больные истерией, как говорил И.П. Павлов, воспринимают болезнь с «условной приятностью». Поэтому они обычно не стремятся к излечению.

Для истерии характерно крайнее разнообразие симптомов. Больные склонны к аффективным вспышкам, театральности, слезливости, к возникновению приступов. Для них характерна повышенная возбудимость. Больной, увидев другого больного с параличом или эпилептическими приступами, гиперкинезами и др., фиксируют в своем сознании их клинические особенности и при отсутствии контроля со стороны второй сигнальной системы, воспроизводят только что виденное. Это и побудило Шарко назвать истерию «большой симулянткой».

Особым полиморфизмом характеризуются истерические приступы. Они, как правило, возникают «кстати» для больного, всегда в присутствии близких, врача и никогда не сопровождаются сколько-нибудь существенными травмами. Продолжительность приступа во многом определяется поведением окружающих. Часто они сопровождаются с бурными эмоциональными реакциями, во время которых нередко больные принимают вычурные позы, заламывают себе руки, закатывают глаза, гримасничают, становятся «на мостик» и т.п.

Истерия может проявляться парезами, параличами, гиперкинезами, расстройствами чувствительности, нарушениями зрения, слуха и функции внутренних органов.

Течение истерии во многом ситуационно обусловлено и длится она от нескольких минут до многих лет. Появление симптомов истерии провоцируется, как правило, эмоционально значимой для заболевшего ситуацией, а прекращаются под влиянием обстоятельств, активно воздействующих на эмоциональную сферу больного. Начало и прекращение клинических проявлений истерии могут проявляться быстро, одновременно, сразу.

Диагностика истерического невроза основывается на наличии психотравмирующей ситуации (психогении), невротических особенностей личности. При этом следует также учесть практически всегда имеющуюся при истерии «условную приятность или желательность» болезненных проявлений.

19.2.4. Невротические синдромы

19.2.4.1. Заикание

Термин «заикание» (от греческого слова balbuties) означает повторения судорожных сокращений речевых органов.

Заикание – нарушение ритма, темпа и плавности речи. Нарушение темпа и плавности речи при заикании обусловлено вынужденными и внезапными перерывами течения речевого процесса. При этом нарушается весь речевой процесс, теряется согласованность в речевых движениях, появляется судорожность в произношении, что приводит к затруднению произношения слов. Сначала больной несколько раз повторяет первый слог, а затем как бы выталкивает конец слова (клоническая стадия), что характеризуется кратковременным сокращением мышц, сменяющимся их расслаблением.

Одновременно с клоническими судорогами появляются и тонические не только в органах произношения, но и в мускулатуре лица, шеи, иногда рук и ног. В зависимости от преобладания той или иной формы эта стадия называется клонотонической или тоноклонической.

Luchsinger, Arnold различают три вида заикания: 1) заикание развития, которое возникает в процессе формирования речи и часто зависит от неблагоприятных условий среды; 2) заикание как симптом органического поражения центральной нервной системы (дисфемия); 3) заикание как особый вид психоневроза.

В большинстве случаев заикание является невротическим синдромом. У лиц, страдающих неврастенией, истерией и психастенией, заикание имеет свои особенности. Так, для истерии характерно непостоянство симптомов и оно нередко проходит после кратковременного лечения. В этих случаях почти не бывают судорожные спазмы речевой мускулатуры, а только повторения слов и слогов. В целом характерно известное преувеличение больными симптомов, известна театральность их поведения.

У лиц с психастенией заикание характеризуется навязчивыми действиями, резко выраженным страхом перед речью (логофобия) и психопатологическими особенностями в структуре личности (неуверенность, застенчивость, мнительность, скептицизм и др.).

Следует отметить, что заикание – это нарушение координации всех движений, участвующих в речи, не только дыхательных, фонаторных, артикуляционных, но и мимических и жестикуляционных.

Характерными внешними признаками заикания являются клонические и тонические судорожные движения мускулатуры речевого аппарата. Клонусы характеризуются повторением звуков, слогов и слов, а тонусы проявляются тем, что больные не могут некоторые звуки правильно начать или их специфически затягивают и не могут перейти к следующему звуку.

Степень заикания колеблется от неуверенности при речи до полной невозможности произнести что-нибудь во время приступа.

В клинике заикания наряду с судорожными сокращениями мышц, участвующих в произношении слов, имеют место сопутствующие судороги других мышц - вздрагивание и раздувание крыльев носа, страх речи, реактивные изменения характера, вегетативно-сосудистые расстройства и др.

19.2.4.2. Писчий спазм (профессиональные дискинезии)

Писчий спазм – одна из частых форм координаторных неврозов.

Первые описания писчего спазма относятся к лицам конторского труда. В дальнейшем стало известно, что подобные заболевания, характеризующиеся расстройством координации движений при сохранности всех других функций рук, встречается также у представителей других профессий (музыканты, телеграфисты, машинистки пишущих машин).

Различают следующие разновидности профессиональных дискинезий:

1) дискинезии при письме и при черчении, наблюдаемые у лиц конторского и умственного труда («писчая судорога», «писчий спазм»);

2) дискинезии при работе на клавиатуре, которыми часто страдают пианисты, машинистки пишущих машин, линотиписты;

3) дискинезия скрипачей и других музыкантов, играющих на струнных инструментах;

4) дискинезия «клопферистов» – телефонистов и радистов, работающих на аппарате системы Морзе («клопфере»).

5) дискинезия губ у музыкантов, играющих на духовых инструментах.

Клиника. Заболевание развивается обычно медленно и постепенно, начинается с едва заметных затруднений при письме, выражающихся иногда просто в повышенной утомляемости руки, чувстве тяжести в ней. Постепенно письмо делается все более затруднительным, почерк начинает ухудшаться. В дальнейшем болезнь может принимать различные формы.

Наиболее типичной является *судорожная форма*. После написания нескольких слов в пальцах руки возникает судорога, они с силой сжимают ручку и дальнейшее письмо требует огромного физического напряжения или даже делается невозможным. В выраженных случаях

судорога распространяется с мышц кисти на мышцы плеча и плечевого пояса. Рука принимает неестественное положение – кисть чрезмерно прогибается или супинируется, локоть поднимается над столом, плечо прижимается к туловищу. Иногда непроизвольные мышечные сокращения происходят преимущественно в одном каком-нибудь пальце. У некоторых больных второй палец отходит от руки и постепенно выпрямляется.

Помимо судорожной формы известны паретическая, дрожательная и невралгическая формы профессиональной дискинезии. Но они редко встречаются.

При *паретической* форме пальцы при письме ослабевают, плохо держат ручку, иногда последняя совсем вываливается из руки. *Дрожательная форма* нарушения письма проявляется в виде дрожания руки, появляющегося только в процессе письма. Существование невралгической формы «в чистом виде» сомнительно. При этом боли обычно сопутствуют судорогам. Профессиональная дискинезия иногда может сочетаться с невралгиями, миозитами и другими заболеваниями, текущими с болевым синдромом.

Нередко встречаются заболевания, не укладывающиеся в выше описанные формы. В этих случаях имеет место просто «атаксия письма» без судорог, пареза или дрожания. Почерк неровный, атактический, часто буквы оторваны одна от другой.

Наиболее типичным проявлением профессиональной дискинезии является избирательность поражения, заключающаяся в нарушении только одной функции, лежащей в основе профессиональной работы – письма, игры на каком-либо инструменте, работы на телеграфном аппарате определенной системы и т.п. Это особенно отчетливо выступает в начальных стадиях заболевания. Больные, уже испытавшие значительные затруднения при письме, продолжают с успехом играть на рояле, шить. Наоборот, у музыканта, у которого болезнь заключается в нарушении движений, необходимых для игры, письмо остается совершенно нормальным.

По мере прогрессирования заболевания описанная выше избирательность поражения теряется – начинают страдать и другие функции, начиная с наиболее сложных, требующих высокой координации. При тяжелых заболеваниях большой давности рука совершенно выходит из строя.

Интересны также случаи *позднего* развития болезни, когда заболевание развивается не в период профессиональной перегрузки, а через значительный промежуток времени после нее, когда нагрузка является уже умеренной. В этих случаях заболевание может быть спровоцировано инфекцией, травмой, психогенными факторами, ослабляющими нервную систему.

Патогенез. С.Н. Давиденков считает «писчий спазм» истинным неврозом, возникающим в результате перенапряжения нервных процессов или их подвижности при усиленной профессиональной нагрузке, обычно связанной и с рядом нервирующих моментов (ответственность, спешка и т.п.).

Нарушение соотношения между процессами возбуждения и торможения расстраивает стереотип работы и ведет к уже хорошо известным нам клиническим проявлениям (судорога, парез, дрожание). «Тормозной процесс, в отличие от нормы, перестает тонко дозировать мышечные напряжения, и последние легко превращаются в незаконное преобладание процессов возбуждения, в других случаях, наоборот, эти последние процессы ослабевают, и тогда проявляется так называемые паралитические формы писчего спазма» (С.Н. Давиденков, 1956).

19.2.4.3. Ночной энурез

Ночной энурез (ночное недержание мочи) – непроизвольное мочеиспускание во время ночного сна у ребенка старше 3 лет. Он встречается у 6-11% детей, причем у мальчиков в 2-3 раза чаще, чем у девочек.

У 60% детей ночной энурез является проявлением системного невроза. У 25-30% он обусловлен дефектами мочевыводящей системы. В формировании ночного энуреза определенную роль играют резидуальные проявления поражений мозга, перенесенная острая инфекция, кишечные паразиты, очаги хронической инфекции. Существенное значение имеет также наследственное предрасположение.

В основе **патогенеза** ночного энуреза лежит утрата условного рефлекса пробуждения в ответ на позыв к мочеиспусканию во время сна, что нередко связано с отсутствием должного ухода за ребенком, инфекцией и хроническими интоксикациями, возникшими на фоне функциональной незрелости механизмов регуляции мочеиспускания. В этих условиях интерорецептивные импульсы, идущие от переполненного мочевого пузыря, не в состоянии снять торможение в коре головного мозга и вызвать пробуждение. Торможение мочевого пузыря осуществляется с помощью безусловно-рефлекторных механизмов подкоркового и спинального уровня.

Клиника. Подтверждением наличия ночного энуреза является специфическое мочеиспускание в постель во время сна у детей старше 3 лет. Эпизодическое непроизвольное мочеиспускание после переутомления, обильного питья не считается проявлением ночного энуреза.

Дети, страдающие энурезом, мочатся 1 раз за ночь, обычно через 2-3 часа после засыпания. Иногда непроизвольное мочеиспускание бывает 2-3 раза за ночь. Акт мочеиспускания, как правило,

сопровождается соответствующими сновидениями. Больным снится, что они находятся в туалете или в обстановке, благоприятствующей мочеиспусканию.

У большинства детей, страдающих ночным энурезом, наблюдается длительное засыпание и большая глубина сна. Наряду с этим отмечается двигательное беспокойство (дети часто ворочаются, скрежещут зубами, вскакивают во сне, сбрасывают с себя одеяло).

Нередко можно выявить вегетативно-сосудистые расстройства в виде похолодания и синюшности в дистальных отделах конечностей, повышенной потливости ладоней и стоп, лабильности пульса.

Ухудшение течения ночного энуреза и появление рецидивов наблюдаются во время соматических заболеваний, инфекций, при охлаждении, переутомлении, возникновении конфликтной ситуации, изменении привычного уклада жизни. С возрастом проявления энуреза обычно постепенно уменьшаются и к периоду полового созревания проходят.

В процессе диагностики ночного энуреза необходимо исключить органические заболевания нервной системы, патологию мочевых путей и сахарный диабет.

19.3. Лечение и профилактика неврозов

Лечение неврозов должно быть направлено на выведение больного из травмирующей его эмоциональную сферу ситуации и (или) изменение его отношений к этой ситуации. С этой целью следует проводить в течение длительного времени (до нескольких лет) комплексное психотерапевтическое лечение с использованием гипнотерапии, рациональных бесед, а также мотивированного самовнушения и простейших приемов аутотренинга с последующей поддерживающей психотерапией для предупреждения рецидивов.

При лечении больных неврозами важна рациональная медикаментозная терапия, но она имеет вспомогательное патогенетическое и симптоматическое значение. Рационально подобранные медикаментозные средства с учетом патогенетических механизмов развития невротических расстройств снижают остроту реагирования больных на психотравмирующие обстоятельства, уменьшают интенсивность проявления возникающих под влиянием этих ситуаций эмоциональных и вегетативных реакций.

Для устранения тягостных для больных проявлений невроза применяются транквилизаторы. При их назначении следует учесть особенности клинической картины неврозов. Так, элениум (либриум), седуксен, тазепам обладают особенно значительным противотревожным эффектом, оказывают успокаивающее действие и снижают мышечное напряжение. Эуноктин (радедорм) обладает снотворным эффектом. В качестве дневного транквилизатора

используется рудотель – препарат прежде всего успокоительный, не вызывающий сонливости и мышечного расслабления. Успокаивающее действие оказывает также мепротан. Следовательно, транквилизаторы, оказывая успокаивающее и снотворное действие, помогают больным стать более податливыми к различным психотерапевтическим методам воздействия.

Считается, что триоксазин более показан при ангионеврозах, элениум – при вегетативной дистонии, в частности при вегетативных пароксизмах, феназепам – при фобиях и невротической депрессии, зуноктин – при нарушениях сна. Все эти препараты эффективны как при неврозах, так и при неврозоподобных состояниях, обусловленных соматогенно или влиянием эндокринной перестройки и экзогенных факторов.

На эмоциональную и вегетативную сферу более интенсивное действие оказывают нейролептики. Однако при лечении неврозов они редко используются.

Применение антидепрессантов (мелипрамина, амитриптилина, азафена, пиразидола и др.) более целесообразно при невротической депрессии, а психостимуляторов (ацефен, сиднокарб, сиднофен и т.п.) – при выраженной астении.

Для лечения больных неврозами в качестве вспомогательных патогенетических средств широко применяются физио- и бальнеотерапия, иглорефлексотерапия. Особенно показаны гидропроцедуры, обладающие успокаивающим (общие тепловые ванны) или тонизирующими (циркулярный или веерный душ) действиями.

Профилактика. Исходя из основных причин неврозов (психотравмирующих факторов, социальных неурядиц и др.) следует контролировать дальнейшее действие психотравмирующих ситуаций и изыскать возможность сведения их к минимуму. Однако полное исключение факторов, вызывающих отрицательные эмоции практически невозможно.

Важное значение в предупреждении неврозов имеет воспитательная работа с детства. Ребенок с ранних лет должен приучаться соразмерять свои желания и потребности с реальными возможностями.

ГЛАВА XX. ОРГАНИЗАЦИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ

В структуре заболеваемости болезни нервной системы занимают одно из ведущих мест. Поэтому неврологическая служба является важным звеном развития специализированной медицинской помощи населению.

Многие заболевания, являющиеся объектом других клинических специальностей, нередко сопровождаются разнообразными неврологическими проявлениями, что требует от врача-невропатолога умения разбираться в вопросах, касающихся не только болезней нервной системы, но и поражений других органов и систем. В то же время в процессе диагностики и лечения болезней нервной системы часто требуется помощь врачей других специальностей, на стыке с которыми образовались такие разделы клинической медицины, как нейроофтальмология, нейроонкология, нейроотитрия, нейрорентгенология, нейроэндокринология, нейростоматология, клиническая нейрофизиология и т.д.

Главной задачей практической неврологии является повсеместное обеспечение своевременной квалифицированной помощи больным с болезнями нервной системы. Для оказания квалифицированной срочной и неотложной помощи больным с острой патологией нервной системы необходимо создание специализированных неврологических бригад при станциях «скорой медицинской помощи» в областных центрах и городах республиканского и областного подчинения с населением свыше 500 тыс. человек.

Наиболее близкой к населению является *амбулаторно-поликлиническая неврологическая помощь*. К неврологам поликлиники больные обычно обращаются при появлении первых признаков болезней нервной системы. Неврологический прием в поликлинике находится на четвертом месте и составляет 12-15% от общего приема. В консультации невролога нуждаются все больше больных, находящихся на диспансерном наблюдении, о чем свидетельствует рост удельного веса межкабинетных консультаций до 46%. Основную нагрузку – лечение, профилактика и реабилитация больных с болезнями нервной системы несет поликлинический кабинет.

Основными показателями работы поликлиники являются показатели повторной обращаемости и количество больных, которым дано заключение в первый день обследования. Оно должно приближаться к 90-92% при своевременной консультации рентгенолога, окулиста и проведении ЭЭГ, ЭхоЭГ и др.

В поликлиническом кабинете заполняются и ведутся амбулаторная карта, статистический талон и дневник учета ежедневной работы.

В *амбулаторной карте* отражаются обоснование диагноза, назначенное лечение и динамика состояния больного. Амбулаторная

карта через каждые 10 дней представляется на врачебную консультационную комиссию (ВКК) для продления листка временной нетрудоспособности.

В случаях, когда заболевание имеет затяжное течение или сопровождается развитием выраженного дефекта, ограничивающего трудоспособность больного, после четырех месяцев лечения в условиях поликлиники и стационара его направляют на медико-социальную экспертную комиссию (МСЭК), находящуюся в ведении органов социального обеспечения. МСЭК в своем составе обязательно имеет врача-невролога. На ее заседании решается вопрос о целесообразности продления больному с затянувшимся неврологическим заболеванием срока временной нетрудоспособности или же определяют ему группу инвалидности и дают трудовые рекомендации.

Статистические талоны заполняет медсестра приема, врач обязан сам проверить и подписать, ибо ошибки в диагнозе могут извратить представление о болезненности (количество первичных заболеваний на 10.000 населения). В статистическом талоне ставится отметка «+» если заболевание возникло в текущем году, отметка «-» в случае развития заболевания в предыдущие годы, но больной обратился первый раз в текущем году.

Дневник учета заполняется ежедневно. В него следует записывать работу, проводимую в так называемые «профилактические дни» (профилактические осмотры, консультации во время выездов на дом, осмотр диспансерных больных и т.д.). В дневнике учета работы также рекомендуется фиксировать консультативный осмотр заведующего отделением, который может осуществляться в составе ВКК или в кабинете невролога.

Важным этапом работы невролога поликлиники являются *выезды на дом*. В среднем в день бывает 2-3 выезда. На один выезд на дом отводится 30 минут. Для обеспечения вызовов на дом целесообразно предоставление автотранспорта.

Врачи-неврологи принимают участие и в работе *военно-медицинской экспертизы*. В случаях выявления у допризывников и призывников болезней нервной системы они участвуют в решении вопроса о возможности призыва в армию или определения отсрочки с целью уточнения диагноза и лечения.

С целью повышения качества обслуживания и ухода, приближающихся к условиям стационара, организовывается *стационар на дому*. Последний в большинстве случаев организуется нетранспортабельным больным, а также больным, ожидающим госпитализации или не переносящим больничной обстановки, реконвалесцентам, стремящимся быстрее вернуться в домашние условия. При этом необходимо соблюдение следующих требований:

- 1) наличие хороших жилищных условий;
- 2) достаточная культура и санитарная грамотность больного и членов его семьи;
- 3) наличие неработающих членов семьи;
- 4) согласие больного и родственников.

Лечебные мероприятия, проводимые на дому, должны исходить из индивидуальных особенностей больного, характера и тяжести заболевания.

При первом посещении больного врач проводит всестороннее медицинское обследование, используя возможные дополнительные методы, и составляет план лечения. Ведется история болезни с краткими записями. По окончании лечения эпикриз переписывается в амбулаторную карту. Все манипуляции и исследования проводятся силами лечебных учреждений.

Врач-невролог поликлиники определяет показания для обследования и лечения в условиях *специализированных неврологических отделений* городских, областных и клинических больниц.

Основными показателями работы отделения являются:

- 1) длительность работы койки;
- 2) количество больных, прошедших через отделение;
- 3) количество койко-дней;
- 4) среднее пребывание больного на койке;
- 5) оборот койки;
- 6) летальность;
- 7) процент расхождения поликлинико-стационарных диагнозов;
- 8) процент расхождения клинико-патологоанатомических диагнозов;
- 9) охват в % физиотерапевтическими методами лечения;
- 10) охват в % ЛФК;
- 11) расход медикаментов на одного больного;
- 12) эффективность лечения;
- 13) внедрение новых методов лечения.

Длительность работы неврологической койки не должна превышать 340 дней в году. Чем больше этот показатель (365, 390 и даже 412), тем больше дополнительных коек было поставлено в палатах и тем меньше было нормальных условий для лечения больных.

На 1000 населения должно быть 0,4 неврологических коек.

После окончания курса лечения в условиях неврологического стационара больные могут быть направлены на долечивание в санаторий и в отделение восстановительного лечения поликлиники или в специализированные реабилитационные центры. В этих условиях врачи-неврологи руководят лечением больных неврологического

профиля, используя психотерапевтические, физические и бальнеологические методы лечения.

Развитию и совершенствованию неврологической помощи населению способствуют также внедрение новой медицинской техники, разработка новых лекарственных препаратов и достижения медицинской науки.