# 1. Предмет и задачи клинической неврологии. Важнейшие этапы ее развития. Синдромы поражения обонятельной системы.

**Неврология**— группа медико-биологических научных дисциплин, которая изучает нервную систему как в норме, так и в патологии. Занимается вопросами возникновения заболеваний центральной и периферической частей нервной системы, а также изучает механизмы их развития, симптоматику и возможные способы диагностики, лечения и профилактики.

**Задачи:**

**1)**выявить пат.симптом,**2)**объединить в неврологический синдром(если их много-характерная совокупность отдельных расстройств-чувствительных, двигательных рефлексов),**3)**поставить топический диагноз(очаг поражения, который объединяет синдромы-1 очаг поражения или многоочаговое поражение),**4)**делаем предварительный диагноз, дифференциальная диагностика,**5)**клинический диагноз(развернутый).

**Важнейшие этапы развития:**

Неврология как самостоятельная клиническая дисциплина возникла в 1862, когда было открыто отделение для больных с заболеваниями нервной системы в больнице под Парижем. Возглавил его **Жан Шарко**(французский врач, один из основоположников современной невропатологии и психиатрии). Он описал: истерический невроз, БАС, рассеянный склероз.

Первое в России неврологическое отделение было открыто в 1869 г. на базе Ново-Екатерининской больницы. Инициатором был **А.Я. Кожевников**. С 1884г нервные и душевные болезни были включены в учебный план мед.университетов. В 1901 г. А.Я. Кожевников стал одним из создателей «Журнала невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова». Московская школа неврологии: В.К. Рот, В.А. Муратов, Л.О. Даршкевич, Л.С. Минор, Г.И. Россолимои другие ученые.

Если в Москве невропатология формировалась на базе терапевтической службы, то в Санкт-Петербурге неврологическая наука стала развиваться на базе созданной в 1857 г. кафедры душевных болезней Медико-хирургической академии. В. М. Бехтерева неврологическая клиника.

В 1897 г. по инициативе **В.М. Бехтерева** в Санкт-Петербурге в Военно-медицинской академии открывается первая в мире нейрохирургическая операционная. В 1909 г. в Санкт-Петербурге была создана одна из первых в мире кафедр хирургической невропатологии, которую возглавил **Л.М. Пуусепп**. В 1914 г. в Санкт-Петербурге была открыта специализированная **нейрохирургическая клиника им. Н.И. Пирогова** на 200 коек. В 1926 г. по инициативе в Ленинграде открылся первый в мире **институт хирургической неврологии**. В нем работали крупные нейрохирурги И.А. Бабчин, В.М. Угрюмов и др.

**Синдромы поражения обонятельной системы:**

Обонятельный нерв - ***n. olfactorius***(I пара)

Обонятельное восприятие -это химически опосредованный процесс. Рецепторы обоняния локализуются на ресничках дендритов биполярных нейронов, значительно увеличивающих поверхность обонятельного эпителия и тем самым повышающих вероятность захвата молекулы пахучего вещества.

Обонятельный анализатор образуется в результате выпячивания стенки мозгового пузыря.

**Первые нейроны** - биполярные клетки, расположенные в слизистой оболочке верхней части носовой полости. Немиелинизированные отростки этих клеток образуют с каждой стороны около 20 ветвей (обонятельные нити), которые проходят через решетчатую пластинку решетчатой кости и входят в обонятельную луковицу. Эти нити и являются собственно обонятельными нервами.

**Тела вторых нейронов** лежат в парных обонятельных луковицах, их миелинизированные отростки образуют обонятельный тракт и оканчиваются в первичной обонятельной коре (периамигдалярная и подмозолистая области), боковой обонятельной извилине, миндалевидном теле *(corpus amygdaloideum)*и ядрах прозрачной перегородки.

**Аксоны третьих нейронов**, расположенных в первичной обонятельной коре, заканчиваются в передней части парагиппокампальной извилины (энторинальная область, поле 28) и крючке *(uncus)*кортикальной области проекционных полей и ассоциативной зоне обонятельной системы. Третьи нейроны связаны с корковыми проекционными полями как своей, так и противоположной стороны. Переход части волокон на другую сторону происходит через переднюю спайку, соединяющую обонятельные области и височные доли обоих полушарий большого мозга, а также обеспечивающую связь с лимбической системой.

**Симптомы поражения:**

Отсутствие обоняния - **аносмия**. Двусторонняя аносмия наблюдается при инфекционном поражении верхних дыхательных путей, ринитах, переломах костей передней черепной ямки с перерывом обонятельных нитей. Односторонняя аносмия может иметь диагностическое значение при опухоли основания лобной доли.

**Гиперосмия** - повышенное обоняние отмечается при некоторых формах истерии и иногда у кокаиновых наркоманов.

**Гипосмия** – снижения обоняния.

**Дизосмия** – извращение обоняния.

**Паросмия**- извращенное ощущение запаха наблюдается в некоторых случаях шизофрении, истерии, при поражении парагиппокампальной извилины.

**Обонятельные галлюцинации** в виде ощущения запахов наблюдаются при некоторых психозах, эпилептических припадках, вызываемых поражением парагиппокампальной извилины (возможно в виде ауры - обонятельного ощущения, являющегося предвестником эпилептического припадка).

# 2. Синдромы поражения ретикулярной формации.

**Ретикулярная формация** *(formatio reticularis)*представляет собой комплекс нервных клеток и волокон и расположена в центральной части покрышки ствола мозга на всем его протяжении.Ретикулярная формация проходит через продолговатый мозг, мост, средний мозг и заканчивается в неспецифических ядрах таламуса.

На уровне продолговатого мозга и моста ретикулярную формацию можно разделить на латеральную и медиальную части. **Медиальная часть** содержит более крупные клетки, что позволяет выделить в ретикулярной формации крупноклеточное вентромедиальное и мелкоклеточное дорсолатеральное ядра ствола мозга. В области перехода продолговатого мозга в мост в вентромедиальных отделах ретикулярной формации располагаются гигантоклеточное ретикулярное ядро, парагигантоклеточное дорсальное и латеральное ретикулярные ядра. **Дорсолатеральную часть** ретикулярной формации на этом уровне занимает мелкоклеточное ретикулярное ядро.

К ретикулярной формации подходят многочисленные коллатерали от основных восходящих и нисходящих путей. Кроме того, ретикулярная формация имеет взаимные связи с гипоталамусом, зрительным бугром, образованиями стриопаллидарной системы, корой больших полушарий (особенно с корой лимбической системы), а также с мозжечком, ядрами ствола мозга и системой заднего продольного пучка. От ретикулярной формации отходят волокна к спинному мозгу (ретикулоспинальные пути). Ядра ретикулярной формации на уровне моста и перехода от моста к продолговатому мозгу участвуют в регуляции дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, реализуя свои влияния через связи с ядрами блуждающего нерва и некоторых других систем мозга. Ретикулярная формация оказывает активирующее действие на все вышележащие отделы головного мозга и обеспечивает, в частности регуляцию сна и бодрствования.

**Поражение ретикулярной формации** ствола мозга -характеризуется нарушением сна и бодрствования, синдромом нарколепсии (приступы сонливости), изменением мышечного тонуса, катаплексией (приступообразная гипотония),синдромом Клейне—Левина («периодическая спячка», сочетающаяся с булимией), вегетативно-висцеральными расстройствами.

|  |
| --- |
|  |

# 3. Синдром поражения конуса спинного мозга.

**Синдром конуса:**

Синдром встречается редко и может быть вызван такими патологическими процессами, как интрамедуллярная опухоль, метастазы рака или недостаточность кровоснабжения. Таким образом, в конус входят нижние крестцовые сегменты **(S3 – S5) и копчиковый отдел**, т.е. сегменты, которые обеспечивают вегетативную иннервацию тазовых органов, но уже не содержат двигательных клеток для мышц ног. Симптомы изолированного поражения конуса следующие:

* Вялый паралич мочевого пузыря в сочетании с недержанием мочи (непрерывное выделение мочи по каплям – истинное недержание мочи).
* Недержание прямой кишки (недержание кала).
* Импотенция.
* Анестезия в области «седла» (S3 – S5).
* Отсутствие анального рефлекса.
* Отсутствие паралича в ногах и сохранность ахилловых рефлексов (L5 - S2).

Опухоль, ограниченная вначале областью конуса, в дальнейшем распространяется на соседние поясничные и крестцовые корешки. Поэтому на исходную симптоматику поражения одного лишь конуса накладываются симптомы поражения конского хвоста, включающие парез и более интенсивные чувствительные расстройства.

Изолированное повреждение конуса спинного мозга (сегменты S2-S5) характеризуется **нарушением чувствительности в аногенитальной области и дисфункцией тазовых органов по периферическому типу**. У этих больных процент восстановления ходьбы наибольший.

К признакам, благоприятным в отношении восстановления ходьбы, относят возможность сгибания ног в тазобедренных суставах, сохранность мышечных функций таза, сохранность функции мышц разгибателей бедра, хотя бы на одной стороне, а также наличие чувствительности в голеностопных и тазобедренных суставах.

# 4. Гипотонико-гиперкинетический синдром. Варианты гиперкинезов, их клиническая характеристика.

**Гиперкинетико-гипотонический синдром**- появление избыточных, неконтролируемых движений в различных мышечных группах. Выделяют локальные гиперкинезы, вовлекающие отдельные мышечные волокна или мышцы, сегментарные и генерализованные гиперкинезы. Существуют гиперкинезы быстрые и медленные, со стойким тоническим напряжением отдельных мышц

**Атетоз** обычно вызывается повреждением полосатого тела. Происходят медленные червеобразные движения с тенденцией к переразгибанию дистальных частей конечностей. Наблюдается нерегулярное повышение мышечного напряжения в агонистах и антагонистах. В результате этого позы и движения пациента становятся вычурными. Произвольные движения значительно нарушены вследствие спонтанного возникновения гиперкинетических движений, которые могут захватывать лицо, язык и, таким образом, вызывать гримасы с ненормальными движениями языка, затруднениями речи. Атетоз может сочетаться с контралатеральным парезом. Он также может быть двусторонним.

|  |
| --- |
|  |

**Лицевой параспазм** - локальный гиперкинез, проявляющийся тоническими симметричными сокращениями мимических мышц, мускулатуры языка, век. Иногда наблюдается изолированный блефароспазм - изолированное сокращение круговых мышц глаз. Провоцируется разговором, едой, улыбкой, усиливается при волнении, ярком освещении и исчезает во сне.

**Хореический гиперкинез** - короткие, быстрые, беспорядочные непроизвольные подергивания в мышцах, вызывающие различные движения, иногда напоминающие произвольные. Сначала вовлекаются дистальные части конечностей, затем проксимальные. Непроизвольные подергивания лицевой мускулатуры вызывают гримасы. Возможно вовлечение звуковоспроизводящей мускулатуры с непроизвольными вскрикиваниями, вздохами. Кроме гиперкинезов, отмечается снижение тонуса мышц.

**Спастическая кривошея и торсионная дистония**- наиболее частые формы мышечной дистонии. При обоих заболеваниях обычно поражаются скорлупа и центромедианное ядро таламуса, а также другие экстрапирамидные ядра (бледный шар, черное вещество и др).

**А) Спастическаякривошея** - тоническое расстройство, выражающееся в спастических сокращениях мышц шейной области, приводящих к медленным, непроизвольным поворотам и наклонам головы. Больные часто используют компенсаторные приемы для уменьшения гиперкинеза, в частности поддерживают голову рукой. Помимо других мышц шеи, особенно часто вовлекаются в процесс грудинно-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышцы.

**Б)Торсионная дистония** - вовлечение в патологический процесс мускулатуры туловища, грудной клетки с вращательными движениями туловища и проксимальных сегментов конечностей. Они могут быть настолько выраженными, что без поддержки больной не может ни стоять, ни ходить. (Возможно проявление при энцефалите, хореи Гентингтона, болезни Галлер- вордена-Шпатца, гепатоцеребральной дистрофии).

**Баллистический синдром (баллизм)** проявляется быстрыми сокращениями проксимальных мышц конечностей, вращательными сокращениями аксиальной мускулатуры. Чаще наблюдается односторонняя форма - гемибаллизм. При гемибаллизме движения имеют большую амплитуду и силу («бросковые», размашистые), поскольку сокращаются очень крупные мышечные группы. Причиной является поражение субталамического ядра Льюиса и его связей с латеральным сегментом бледного шара на стороне, контралатеральной поражению.

**Миоклонические подергивания** - быстрые, беспорядочные сокращения отдельных мышц или различных мышечных групп. Возникают, как правило, при поражении области красного ядра, нижних олив, зубчатого ядра мозжечка, реже - при поражении сенсомоторной коры.

**Тики** - быстрые, стереотипные, достаточно скоординированные сокращения мышц (наиболее часто - круговой мышцы глаза и других мышц лица). Возможны сложные моторные тики - последовательности сложно построенных двигательных актов. Выделяют также простые (причмокивание, покашливание, всхлипывание) и сложные (непроизвольное повторение слов, нецензурная брань) вокальные тики. Тики развиваются в результате утраты ингибирующего действия полосатого тела на нижележащие системы нейронов (бледный шар, черное вещество).

**Автоматизированные действия** - сложные двигательные акты и другие последовательные действия, происходящие без контроля сознания. Возникают при очагах поражения, расположенных в больших полушариях, разрушающих связи коры с базальными ядрами при сохранности их связи с мозговым стволом; проявляются в одноименных с очагом конечностях.

# 5. Гипертонико-гипокинетический синдром (синдром паркинсонизма).

**Акинетико-ригидный синдром**(гипокинетически-гипертонический). Этот синдром в классической форме обнаруживается при болезни Паркинсона.

Клинические проявления представлены гипокинезией, ригидностью, тремором.

При гипокинезии все мимические и экспрессивные движения резко замедляются (**брадикинезия)** и постепенно утрачиваются. Начало движения, например ходьбы, переключение с одного двигательного акта на другой, очень затруднены. Больной сначала делает несколько коротких шагов; начав движение, он не может внезапно остановиться и делает несколько лишних шагов. Эта продолженная активность называется **пропульсией**.

|  |
| --- |
|  |

Малая двигательная активность больного (**олигокинезия**): туловище при ходьбе находится в фиксированном положении **антефлексии**, руки не участвуют в акте ходьбы (**ахейрокинез**). Ограничены или отсутствуют все мимические (**гипомимия, амимия**) и содружественные экспрессивные движения. Речь становится тихой, маломодулированной, монотонной и дизартричной.

Отмечается **мышечная ригидность** - равномерное повышение тонуса во всех мышечных группах (**пластический тонус**); возможно «восковое» сопротивление всем пассивным движениям. Выявляется **симптом зубчатого колеса** - в процессе исследования тонус мышц-антагонистов снижается ступенчато, непоследовательно. Осторожно приподнятая исследующим голова лежащего больного не падает, если ее внезапно отпустить, а постепенно опускается. В противоположность спастическомупараличу, проприоцептивные рефлексы не повышены, а патологические рефлексы и парезы отсутствуют.

Мелкоразмашистый, ритмичный **тремор** кистей рук, головы, нижней челюсти имеет малую частоту (4-8 движений в секунду). Тремор возникает в покое и становится результатом взаимодействия мышц-агонистов и антагонистов (антагонистический тремор). Его описывают как **тремор «катания пилюль» или «счета монет».**

# 6. Синдромы зрительных нарушений.

Зрительный нерв - ***n. opticus***(II пара).

Зрительный анализатор реализует превращение световой энергии в электрический импульс в виде потенциала действия фоторецепторных клеток сетчатки, а затем в зрительный образ.

Периферический воспринимающий аппарат зрения представлен тремя клеточными слоями сетчатки:

**Первый слой** состоит из зрительных клеток, фоторецепторы которых разделяются на палочки и колбочки. Палочки преимущественно ответственны за восприятие слабых световых сигналов и воспринимают движение предметов. Они расположены на периферии сетчатки. Колбочки расположены преимущественно в центре и отвечают за восприятие формы и цвета предметов.

**Вторыми нейронами являются биполярные клетки** (они реагируют на небольшой пучок света в центре рецептивного поля (де- или гиперполяризация) и передают информацию от фоторецепторов к ганглиозным клеткам), **третьими – ганглиозные** - их миелинизированные отростки образуют зрительный нерв, который, проходя через внутреннюю поверхность сетчатки, формирует диск зрительного нерва («слепое пятно», где нет рецепторов).

Образованный аксонами ганглиозных клеток **зрительный нерв**входит через зрительный канал в полость черепа, идет по основанию мозга и кпереди от турецкого седла, где образует **перекрест зрительных нервов***.* Здесь волокна от носовой половины сетчатки каждого глаза перекрещиваются, а волокна от височной половины сетчатки каждого глаза остаются неперекрещенными. После перекреста волокна от одноименных половин сетчатки обоих глаз формируют зрительные тракты. В результате в левом зрительном тракте проходят волокна от обеих левых половин сетчатки, а в правом - от правых.

Далее зрительные тракты с основания поднимаются кверху, огибая снаружи ножки мозга, и подходят к наружным коленчатым телам, верхним бугоркам четверохолмия среднего мозга и претектальной области. Основная часть волокон зрительного тракта вступает в **наружное коленчатое тело.**

Аксоны нейронов наружного коленчатого тела, образовав зрительную лучистость, подходят к первичной проекционной зрительной области коры - **медиальной поверхности затылочной доли вдоль шпорной борозды**.

**Синдромы зрительных нарушений:**

Снижение остроты зрения – **амблиопия(**при частичном повреждении нерва)*,*полная утрата зрения – **амавроз**(возникает при поражении сетчатки глаза или артельного нерва на любом уровне до его перекреста)*.*

Ограниченный дефект поля зрения, не достигающий его границ, - **скотома***.*Различают положительные и отрицательные скотомы. **Положительными (субъективными) скотомами** называют такие дефекты поля зрения, которые видит сам больной как темное пятно, закрывающее часть рассматриваемого предмета (при поражении внутренних слоев сетчатки или стекловидного тела непосредственно перед сетчаткой).

**Отрицательные скотомы** больной не замечает - их обнаруживают только при исследовании поля зрения (при поражении зрительного нерва или более высоко расположенных отделов зрительного анализатора). По топографии различают центральные, парацентральные и периферические скотомы. Двусторонние скотомы, расположенные в одноименных или разноименных половинах поля зрения, называют гомонимными (одноименными) или гетеронимными (разноименными).

|  |
| --- |
|  |

Выпадение половины поля зрения - **гемианопсия***.*При выпадении одноименных (обеих правых или обеих левых) половин полей зрения говорят о **гомонимной гемианопсии**. Если выпадают обе внутренние (носовые) или обе наружные (височные) половины полей зрения, такаягемианопсия называется **разноименной (гетеронимной).** Выпадение наружных (височных) половин полей зрения обозначается как **битемпоральная гемианопсия**, а внутренних (носовых) половин полей зрения - как **биназальная гемианопсия.**

**Зрительные галлюцинации**бывают простыми (фотопсии в виде пятен, окрашенных бликов, звезд, полос, вспышек) и сложными (в виде фигур, лиц, животных, цветов, сцен).

*Зрительные расстройства в зависимости от локализации зрительного анализатора:*

- При поражении зрительного нерва на участке от сетчатки до хиазмы - **снижение зрения или амавроз** соответствующего глаза с утратой прямой реакции зрачка на свет. Содружественная реакция сохранена.

- Атрофия макулярных (идущих от желтого пятна) - побледнением височной половины диска зрительного нерва при офтальмоскопии, может сочетаться с ухудшением центрального зрения при сохранности периферического.

- Повреждение периферических волокон зрительного нерва - приводит **к сужению поля периферического зрения** при сохранности остроты зрения.

- Полное повреждение нерва, приводящее к его атрофии и амаврозу, сопровождается побледнением всего диска зрительного нерва.

|  |
| --- |
|  |

- При полном поражении хиазмы возникает двусторонний амавроз. Если поражается центральная часть хиазмы (волокна, идущие от внутренних половин сетчатки обоих глаз) - Выпадают наружные (височные) поля зрения (**битемпоральная разноименная гемианопсия).** При поражении наружных частей хиазмы - выпадают волокна, идущие от наружных участков сетчатки, которым соответствуют внутренние (носовые) поля зрения, и клинически развивается разноименная двусторонняя **биназальная гемианопсия**.

- При поражении зрительного тракта на участке от хиазмы до подкорковых зрительных центров, коленчатого тела и коркового зрительного центра развивается **одноименная гемианопсия**, выпадают поля зрения, противоположные пораженному зрительному тракту.

|  |
| --- |
|  |

- Повреждение зрительной лучистости (лучистость Грациоле) вызывает **противоположную гомонимную гемианопсию**. При поражении височной доли может наблюдаться квадрантное выпадение полей зрения, в частности **верхнеквадрантная гемианопсия** в связи с прохождением нижней части волокон зрительной лучистости через височную долю.

- При поражении коркового зрительного центра в затылочной доле, в области шпорной борозды *–* появляются симптомы как выпадения (**гемианопсия, квадрантные выпадения поля зрения, скотомы**), так и раздражения (**фотопсии**) в противоположных полях зрения. Поражение отдельных частей затылочной доли (клина или язычной извилины) сопровождается **квадрантной гемианопсией на противоположной стороне**: нижней - при поражении клина и верхней - при поражении язычной извилины.

# 7. Синдромы глазодвигательных нарушений.

Иннервация мышц, обеспечивающих движения глазных яблок, мышц, поднимающих веки, и внутренних мышц глаз осуществляется тремя парами черепных нервов — глазодвигательными (III пара), блоковидными (IV пара) и отводящими (VI пара).

**1) Глазодвигательный нерв - n. oculomotorius (III пара) (смешанный нерв)**

Двигательные ядра глазодвигательных нервов располагаются кпереди от центрального окружающего водопровод серого вещества, а вегетативные ядра - в пределах центрального серого вещества. Ядра получают импульсы от коры нижнего отдела прецентральной извилины, которые передаются через корково-ядерные пути, проходящие в колене внутренней капсулы.

**Двигательные ядра глазодвигательного нерва**иннервируют наружные мышцы глаза: верхнюю прямую мышцу (движение глазного яблока вверх и кнутри); нижнюю прямую мышцу (движение глазного яблока вниз и кнутри); медиальную прямую мышцу (движение глазного яблока кнутри); нижнюю косую мышцу (движение глазного яблока кверху и кнаружи); мышцу, поднимающую верхнее веко. В каждом ядре нейроны, ответственные за определенные мышцы, формируют колонки.

Два мелкоклеточных добавочных ядра Якубовича-Эдингера-Вестфаля дают начало парасимпатическим волокнам, которые иннервируют внутреннюю мышцу глаза - мышцу, суживающую зрачок (m. sphincter pupillae).

Проникая в глазницу, глазодвигательный нерв делится на две ветви. Верхняя ветвь иннервирует верхнюю прямую мышцу и мышцу, поднимающую верхнее веко. Нижняя ветвь иннервирует медиальную прямую, нижнюю прямую и нижнюю косую мышцы.

**Поражение глазодвигательного нерва:**

**Птоз (опущение века)** обусловлен параличом мышцы, поднимающей верхнее веко. **Расходящееся косоглазие** - установка глазного яблока кнаружи и слегка вниз в связи с действием не встречающих сопротивления латеральной прямой (иннервируется VI парой черепных нервов) и верхней косой (иннервируется IV парой черепных нервов) мышц. **Диплопия (двоение в глазах)** - субъективный феномен, отмечаемый при взгляде обоими глазами (бинокулярное зрение), при этом изображение фокусируемого предмета в обоих глазах получается не на соответствующих, а на различных зонах сетчатки.

**Мидриаз (расширение зрачка)** с отсутствием реакции зрачка на свет и аккомодацию. Паралич мышцы, суживающей зрачок, возникает при повреждении глазодвигательного нерва, преганглионарных волокон или ресничного узла. В результате рефлекс на свет исчезает и зрачок расширяется, так как сохраняется симпатическая иннервация. Поражение афферентных волокон в зрительном нерве приводит к исчезновению зрачкового рефлекса на свет как на стороне поражения, так и на противоположной, поскольку прерывается сопряженность этой реакции. Если при этом свет падает на контралатеральный, непораженный глаз, то рефлекс зрачка на свет возникает с обеих сторон.

**Паралич (парез) аккомодации** обусловливает ухудшение зрения на близкие расстояния. Афферентные импульсы от сетчатки глаза достигают зрительной области коры, от которой эфферентные импульсы направляются через претектальную область к добавочному ядру глазодвигательного нерва. От этого ядра через ресничный узел импульсы идут к ресничной мышце. Благодаря сокращению ресничной мышцы происходит расслабление ресничного пояска и хрусталик приобретает более выпуклую форму, в результате чего изменяется преломляющая сила всей оптической системы глаза и изображение приближающегося предмета фиксируется на сетчатке.

**Паралич (парез) конвергенции глаз** проявляется невозможностью повернуть глазные яблоки кнутри. Конвергенция в норме осуществляется в результате одновременного сокращения медиальных прямых мышц обоих глаз; сопровождается сужением зрачков (миоз) и напряжением аккомодации. Эти три рефлекса могут быть вызваны произвольной фиксацией на находящемся вблизи предмете.

**2) Блоковый нерв - n. trochlearis (IV пара)**

Ядра блоковых нервов расположены на уровне нижних бугорков четверохолмия среднего мозга кпереди от центрального серого вещества, ниже ядер глазодвигательного нерва. Внутренние корешки нервов огибают наружную часть центрального серого вещества и перекрещиваются в верхнем мозговом парусе, который представляет собой тонкую пластинку, образующую крышу ростральной части IV желудочка. После перекреста нервы покидают средний мозг книзу от нижних бугорков. Блоковый нерв является единственным нервом, выходящим с дорсальной поверхности мозгового ствола. На пути в центральном направлении к пещеристому синусу нервы сначала проходят через клювовидную мостомозжечковую щель, затем через вырезку намета мозжечка, а далее по наружной стенке пещеристого синуса и оттуда вместе с глазодвигательным нервом они через верхнюю глазничную щель входят в глазницу.

|  |
| --- |
|  |

**Симптомы поражения.**Блоковый нерв иннервирует верхнюю косую мышцу, которая поворачивает глазное яблоко кнаружи и вниз. **Паралич мышцы вызывает отклонение пораженного глазного яблока кверху и несколько кнутри.** Это отклонение особенно заметно, когда пораженный глаз смотрит вниз и в здоровую сторону, и отчетливо проявляется, когда больной смотрит себе под ноги (при ходьбе по лестнице).

**3) Отводящий нерв - n. abducens (VI пара)**

Ядра отводящих нервов расположены по обеим сторонам от средней линии в покрышке нижней части моста вблизи продолговатого мозга и под дном IV желудочка. Внутреннее колено лицевого нерва проходит между ядром отводящего нерва и IV желудочком. Волокна отводящего нерва направляются от ядра к основанию мозга и выходят стволиком на границе моста и продолговатого мозга на уровне пирамид. Отсюда оба нерва направляются кверху через субарахноидальное пространство по обеим сторонам от базилярной артерии. Далее они проходят через субдуральное пространство кпереди от ската, прободают оболочку и присоединяются в пещеристом синусе к другим глазодвигательным нервам. Здесь они находятся в тесном контакте с I и II ветвями тройничного нерва и с внутренней сонной артерией, которые также проходят через пещеристый синус. Нервы расположены неподалеку от верхних латеральных частей клиновидной и решетчатой пазух. Далее отводящий нерв направляется вперед и через верхнюю глазничную щель входит в глазницу и иннервирует латеральную мышцу глаза, поворачивающую глазное яблоко кнаружи.

**Симптомы поражения.**При поражении отводящего нерва нарушается движение глазного яблока кнаружи. Это происходит потому, что медиальная прямая мышца остается без антагониста и глазное яблоко отклоняется в сторону носа (**сходящееся косоглазие***)*. Кроме того, возникает **двоение** в глазах, особенно при взгляде в сторону пораженной мышцы.

|  |
| --- |
|  |

При повреждении всех трех двигательных нервов глаз лишен всех движений, смотрит прямо, его зрачок широкий и не реагирует на свет (**тотальная офтальмоплегия**). Двусторонний паралич глазных мышц обычно является следствием поражения ядер нервов.

# 8. Синдромы периферического и центрального параличей лицевого нерва.

**Лицевой нерв - n. facialis (VII пара)** – смешанный нерв (в его составе имеются двигательные, парасимпатические и чувствительные волокна, последние два вида волокон выделяют как промежуточный нерв)

**Двигательная часть** лицевого нерва обеспечивает иннервацию всех мимических мышц лица, мышц ушной раковины, черепа, заднегобрюшка двубрюшной мышцы, стременной мышцы и подкожной мышцы шеи. **Центральные нейроны** представлены клетками коры нижней трети прецентральной извилины, аксоны которых в составе корковоядерного пути проходят лучистый венец, внутреннюю капсулу, ножки мозга и направляются в мост мозга к ядру лицевого нерва. Нижняя часть ядра и, соответственно, нижняя часть мимической мускулатуры связаны только с корой противоположного полушария, а верхняя часть ядра (и верхняя часть мимической мускулатуры) имеет двустороннее корковое представительство.

**Периферические двигательные нейроны** находятся в ядре лицевого нерва, расположенном в дне IV желудочка мозга. Аксоны периферических нейронов формируют корешок лицевого нерва→корешок лицевого нерва+корешок промежуточного нерва выходит из моста мозга между задним краем моста и оливой продолговатого мозга→внутреннее слуховое отверстие→канал лицевого нерва (фаллопиев канал) пирамиды височной кости, где образуют общий ствол, делающий два поворота соответственно изгибам канала→после 2го поворота нерв располагается позади полости среднего уха→выход из канала через шилососцевидное отверстие→околоушная слюнная железа(в ней делится на 2-5 первичных ветвей)→мускулатура лица.

**Симптомы поражения.**

**Центральный паралич** лицевого нерва характеризуется парезом только нижней части мимической мускулатуры контрлатеральной половины лица: сглаженностью носогубной складки и опущением угла рта на стороне, противоположной очагу поражения. Объясняется данная симптоматика тем, что верхняя часть ядра лицевого нерва имеет связи с обоими полушариями, а нижняя часть - только с противоположным. Поэтому при надъядерных поражениях, т. е. при поражении кортико-нуклеарного пути страдают лишь нижние отделы мимической мускулатуры лица, связанные с нижним отделом ядра.

**Периферический паралич** лицевого нерва (**прозоплегия, прозопарез**). Развивается при поражении ядра и корешка лицевого нерва. Характеризуется параличом всей мимической мускулатуры одноименной половины лица. Вся пораженная половина лица неподвижна, сглаживаются складки лба, становится невозможным наморщивание лба, глаз не закрывается (**лагофтальм - "заячий" глаз**). При попытке закрыть глаза глазное яблоко отходит кверху и видна полоска склеры (**симптом Белла**). Наблюдается усиленное слезотечение, реже ксерофтальмия. Слезотечение возникает вследствие постоянного раздражения слизистой оболочки глаза и нарушения продвижения слезы к слезному каналу из-за паралича круговой мышцы глаза. Выявляется **симптом ресниц**: вследствие умеренно выраженного пареза при максимально зажмуренных глазах на стороне поражения ресницы видны лучше, чем на здоровой (из-за недостаточного смыкания круговой мышцы глаза).

При оскаливании зубов угол рта перетягивается в здоровую сторону, углубляется сглаженность носогубной складки на стороне поражения. Несколько затрудняется речь. Во время еды жидкая пища может вытекать, твердая пища -попадать за пораженную щеку.

# 9. Синдромы поражения преддверно-улиткового (кохлео-вестибулярного) нерва.

**Преддверно-улитковый нерв - n. vestibulocochlearis (VIII пара)**

Преддверно-улитковый нерв состоит из двух корешков: нижнего - улиткового и верхнего - преддверного. Объединяет две функционально различные части.

**Улитковая часть (pars cochlearis).** **Симптомы поражения:**Вследствие многократного перекреста слуховых проводников оба периферических звуковоспринимающих аппарата связаны с обоими полушариями мозга, поэтому поражение слуховых проводников выше переднего и заднего слуховых ядер не вызывает выпадений слуховых.

|  |
| --- |
|  |

При поражении рецепторного слухового аппарата, улитковой части нерва и ее ядер возможны снижение слуха (**гипакузия**) или его полная утрата (**анакузия**). При этом могут наблюдаться **симптомы раздражения** (ощущение шума, свиста, гудения, треска и др.). Поражение может быть как односторонним, так и двусторонним. При раздражении коры височной доли мозга (например, при опухолях) могут возникать **слуховые галлюцинации.**

**Преддверная часть (pars vestibularis). Симптомы поражения:**Поражение вестибулярного аппарата: лабиринта, вестибулярной части VIII нерва и ее ядер - приводит к появлению **головокружения, нистагма и расстройству координации движений**. При головокружении у больного появляются ложные ощущения смещения или вращения его собственного тела и окружающих предметов. Нередко головокружение возникает приступообразно, достигает очень сильной степени, может **сопровождаться тошнотой, рвотой**. Во время сильного головокружения больной лежит с закрытыми глазами, боясь пошевелиться, так как даже легкое движение головы усиливает головокружение. Следует помнить, что под головокружением больные нередко описывают различные ощущения, поэтому необходимо выяснить, имеется ли системное (вестибулярное) или несистемное головокружение в виде ощущения проваливания, неустойчивости, близкое к обморочному состоянию и, как правило, не связанное с поражением вестибулярного анализатора.

|  |
| --- |
|  |

**Нистагм** при патологии вестибулярного анализатора обычно выявляется **при взгляде в сторону**, редко нистагм выражен при взгляде прямо, в движениях участвуют оба глазных яблока, хотя возможен и монокулярный нистагм.

В зависимости от направленности различают горизонтальный, ротаторный и вертикальный нистагм. Раздражение вестибулярной части VIII нерва и ее ядер вызывает нистагм в ту же сторону. Выключение вестибулярного аппарата ведет к нистагму в противоположную сторону.

Поражение вестибулярного аппарата сопровождается дискоординацией движений (**вестибулярная атаксия**), снижением тонуса мышц. Походка становится шаткой, больной отклоняется в сторону пораженного лабиринта. В эту сторону он часто падает.

# 10. Синдромы нарушений функции тазовых органов.

**Синдром нарушений тазовых органов по центральному типу** — складывается из императивных позывов на мочеиспускание, задержки мочи, периодического недержания мочи, задержки кала и приапизма (долгая эрекция), возникающих при двустороннем нарушении корковых связей со спинальными центрами, расположенными в верхних поясничных и в крестцовых (S1—SIV) сегментах спинного мозга. Это возникает при двустороннем поражении спинного мозга на уровне шейных и грудных сегментов. Клинически указанный синдром проявляется в качестве инициального симптома императивными позывами на мочеиспускание. В дальнейшем больной перестает чувствовать позывы на мочеиспускание и дефекацию, утрачивает способность произвольного управления мочеиспусканием и дефекацией, не ощущает прохождения мочи и катетера по мочеиспускательному каналу и при прохождении кала по прямой кишке. При остро возникающем нарушении функций мочеиспускания вначале наступает задержка мочи. В дальнейшем в связи с наличием повышенной рефлекторной возбудимости сегментарного аппарата спинного мозга задержка мочи сменяется периодическим недержанием. Кроме указанных выше нарушений мочеиспускания при данном синдроме, не возникает и позывов на дефекацию. Вследствие повышения тонуса, свойственного любому центральному параличу, возникает **спастическое состояние сфинктеров** прямой кишки и наступает задержка кала. Иногда при этом может происходить рефлекторное опорожнение прямой кишки, без участия воли больного. Помимо центральных нарушений мочеиспускания и дефекации при рассматриваемом синдроме по тем же самым причинам — прерывание корково-тазовых путей — может возникать и патологическая эрекция — приапизм.

**Синдром нарушения функции тазовых органов по периферическому типу**— мочеиспускания, дефекации, эрекции и эякуляции — возникает при нарушениях сегментарной и периферической вегетативной иннервации мочевого пузыря, прямой кишки и полового члена в результате поражения верхних боковых рогов поясничных сегментов и крестцовых (SI-SIV) сегментов спинного мозга, а также их корешков и n. pelvicus, n.hypogastricus и n.pudendus. Клинически указанный синдром проявляется истинным недержанием мочи, истинным недержанием кала — энкопрезом, отсутствием возможности эрекции и эякуляции. Кроме того, при синдроме периферического типа нарушений функций тазовых органов возможен еще один вариант расстройств мочеиспускания — парадоксальное недержание мочи, сочетающее элементы задержки мочи (мочевой пузырь постоянно переполнен и произвольное опорожнение его невозможно) и недержания (моча все время вытекает из пузыря по каплям из-за механического перерастяжения сфинктера).

# 11. Боль, ее виды, механизмы формирования.

**Боль** - системная реакция организма, возникающая на действие повреждающего фактора и направаленная на избавление организма от него.

**Выделяют 2 вида болевой чувствительности.**

**Протопатическая** - возникает под действием любого неповреждающего фактора (прикосновение, температура). Это сильная боль тянущего характера, не имеет точной локализации не вызывает адаптации (т. е. к ней нельзя привыкнуть). Это наиболее примитивный вид болевой чувствительности.

**Эпикритическая болевая чувствительность** - возникает только под действием повреждающего фактора: носят острый режущий характер, обладают точной локализацией, но к ней можно приспособиться (явление адаптации). Это более новый путь болевой чувствительности.

**Классификация боли.**

*По причине возникновения болевых ощущений:*

* **физиологическая**- возникает как адекватная ответная реакция на действия повреждающего фактора.
* **патологическая** - возникает при поражении нервной системы или на действие неповреждающего фактора (каузалгия).

*По времени возникновения и продолжительности болевых ощущений:*

• **Острая боль**- обусловлена раздражением болевых рецепторов вследствие поражения органов и тканей. Такая боль приспособительная, сигнальная. Она исчезает при устранении повреждения. В клинике нервных болезней острая боль наблюдается при поражении периферических нервов (травматическая, ишемическая невропатия), спинальных корешков (радикулопатия, обусловленная грыжей межпозвонкового диска).

• **Хроническая боль**- длительность хронической боли превышает срок, необходимый для нормального заживления. Болевые ощущения длятся не менее 3 мес. В отличие от боли острой, сигнализирующей о неблагополучии в организме, хроническая боль сама по себе оказывает дезадаптивное воздействие на организм (приобретает статус самостоятельной болезни), сопровождаясь структурно-функциональными изменениями во внутренних органах, сердечно-сосудистой системе, вызывая эмоциональные и психические изменения. Продолжается длительный период времени даже после устранения причины, вызвавшей острую боль.

*По локализации болевых ощущений:*

* **местная** - в месте действия повреждающего фактора;
* **проэкционная** - возникает в зоне иннервации повреждённого волокна.

*По виду раздражаемых рецепторов:*

1. интероцентивная.
2. экстроцентивная.
3. проприоцентивная.

*Также выделяют боль соматическую и висцеральную.*

**Соматическая боль** подразделяется на**:**

* **поверхностную** - возникает при поражении кожи и слизистых оболочек, подкожной жировой клетчатки - от экстерорецепторов - характеризуется свойствами эпикритической болевой чувствительности;
* **глубокую** - возникает при поражении мышц, суставов, суставных сумок, других глубоко расположенных образований - от проприорецепторов - характеризуется всеми свойствами протопатической болевой чувствительности.

**Висцеральная боль -** возникает при поражении внутренних органов - от интерорецепторов. При максимальном растяжении полых органов, действии химических веществ, нарушения гемодинамики. Характеризуется свойствами протопатической болевой чувствительности.

*Возможно выделение ноцицептивной и невропатической боли:*

**Ноцицептивная боль** (как правило, острая) возникает при остром повреждении тканей, регрессирует по мере развития репаративных процессов и купируется применением анальгетических препаратов. Поскольку ноцицептивная боль возникает в связи с поражением органов и тканей, ее можно рассматривать как соматогенную.

**Невропатическая боль** обусловлена поражением центральных или периферических структур нервной системы. К ее возникновению могут приводить моно- и полинейропатии, радикулопатии, поражения нервных сплетений (плексопатии) и узлов (ганглиониты). Центральная невропатическая боль - намного менее частый синдром, ее формирование возможно при поражении сенсорных систем на различном уровне (спинной мозг, ствол мозга, таламус, кора больших полушарий).

**Патофизиология острой и хронической боли:**

**Восприятие острой боли** связано с действием широкого спектра химических веществ - альгогенов, которые синтезируются и выделяются вследствие острого поражения ткани. Выделяют тканевые альгогены, к которым относятся гистамин, лейкотриены, лейкотриен-1, эндотелины, простагландины, а также альгогены, циркулирующие в крови - брадикинин, каллидин и выделяющиеся из нервных окончаний - субстанция Р, нейрокинин А, кальцитонин-ген-родственный пептид. Важное значение имеют продукты метаболизма арахидоновой кислоты: простагландины, синтезирующиеся под действием циклооксигеназы-2 (индуцибельной изоформы фермента). С уменьшением их образования связаны обезболивающие эффекты нестероидных противовоспалительных препаратов, блокирующих активность фермента.

**Патофизиологической основой хронической боли** является сложная перестройка системы восприятия, проведения и анализа болевых ощущений. Имеют значение усиление ответа на болевой раздражитель (**гипералгезия**), повышение чувствительности центральных механизмов восприятия боли, угнетение функционирования собственной антиноцицептивной (противоболевой) системы. Сложный комплекс изменений в ПНС и ЦНС приводит к формированию патологической алгической системы, являющейся субстратом хронического болевого синдрома. В структуру этой системы входят образования как ПНС, так и ЦНС (задний рог спинного мозга, таламус, ретикулярная формация, другие образования). Важную роль играют образования коры больших полушарий, в значительной степени определяющие отношение к болевому синдрому, его эмоциональную окраску.

В формировании хронической боли принимают участие нейромедиаторы, вещества, усиливающие и модулирующие действие нейротрансмиттеров (субстанция П, нейрокинины, соматостатин и др.). Вовлечение в процесс активирующих нейротрансмиттерных систем, в частности оперирующих глутаминовой кислотой (NMDA-рецепторы), способствует включению механизмов пластичности нервной системы с усилением имеющихся синапсов и образованием новых межнейрональных связей (синаптогенез).

Клиническими проявлениями хронической боли могут быть **каузалгия, аллодиния(**болевого ощущения при неболевом раздражении)**, гиперпатия(**появление резкого чувства неприятного при нанесении раздражения)**, гипералгезия(**аномально высокая чувствительность организма к болевым стимулам).

**Механизм формирования боли (теория воротного контроля Мелзака и Уолла):**

Болевые импульсы поступают в задний рог спинного мозга по тонким волокнам. Прохождение болевых сигналов может блокироваться импульсацией, поступающей в задний рог по толстым миелинизированным волокнам от рецепторов кожи (термических, механических) или за счет сигналов, нисходящих от ядер мозгового ствола. Активация указанных систем сопровождается выработкой в нейронах студенистого вещества заднего рога химических веществ, блокирующих прохождение болевых импульсов. Ноцицептивные импульсы при этом не достигают вышележащих структур, так как «ворота» для прохождения болевого сигнала закрыты.

Механизмы, блокирующие болевую импульсацию (**антиноцицептивная система**), расположены на разных уровнях ЦНС и включают в себя ядро шва, некоторые ядра ретикулярной формации, специфические и неспецифические ядра таламуса, образования моторной и сенсомоторной коры больших полушарий. Медиаторами антиноцицептивной системы являются энкефалины, серотонин, ГАМК.

# 12. Мозжечковый синдром.

**Функции мозжечка** — обеспечение координации движений, регуляция мышечного тонуса, согласование действия мышц агонистов и антагонистов, поддержание равновесия. Мозжечок находится в задней черепной ямке, образуя часть крыши четвертого желудочка и отделяясь от затылочных долей полушарий большого мозга твердой мозговой оболочкой (наметом мозжечка). Он соединяется со стволом мозга тремя парами ножек: верхние мозжечковые ножки соединяют мозжечок со средним мозгом, средние ножки переходят в мост, нижние мозжечковые ножки соединяют мозжечок с продолговатым мозгом.

Состоит мозжечок из двух noлушарий и червя. Наружная его поверхность представлена слоем серого вещества (кора мозжечка). Остальную часть нанимает белое вещество (проводящие пути мозжечка), в глубине которою расположены скопления нервных клеток, сгруппированные в центральные **ядра мозжечка: зубчатое, пробковидное, шаровидное и кровельное.**

Мозжечковые функции осуществляются путем координации импульсов из коры головного мозга и информации о положении тела в пространстве, поступающей по восходящим проводникам спинного мозга.

**Мозжечковые синдромы:**

1) **Мозжечковая атаксия** развивается при сохраненной глубокой чувствительности и бывает **динамической** (нарушение выполнения произвольных движений конечностями, особенно верхними) или **статической** (нарушение способности к поддержанию равновесия в положении стоя).

В основе мозжечковой атаксии лежит нарушение содружественной работы мышц агонистов и антагонистов.

2) **Дисметрия** - несоразмерность движений. Движение имеет чрезмерную амплитуду, выполняется порывисто, с излишней быстротой. Изменение последовательности сокращения мышц, изменение силы сокращения иногда по типу избыточности (**гиперметрия**).

3)**Интенционное дрожание (тремор**), при выполнении произвольных целенаправленных движений оно усиливается при максимальном приближении к объекту (например, при выполнении пальценосовой пробы по мере приближения пальца к носу тремор усиливается).

Нарушения координации тонких движений и дрожание проявляются также расстройством почерка. Почерк становится неровным, линии — зигзагообразными, одни буквы слишком маленькие, другие, наоборот, большие (**мегалография**).

4) **Миоклонии** — быстрые клонические подергивания мышц или их отдельных пучков, в частности мышц языка, глотки, мягкого нёба, возникают при вовлечении в патологический процесс стволовых образований и их связей с мозжечком вследствие нарушения системы связей зубчатые ядра — красные ядра — нижние оливы.

Речь больных с мозжечковым поражением становится замедленной, растянутой, отдельные слоги произносятся громче других (становятся ударными) -  **скандированная речь.**

5) **Нистагм** — непроизвольные ритмичные двухфазные (с быстрой и медленной фазами) движения глазных яблок при поражении мозжечка. Как правило, нистагм имеет горизонтальную направленность.

6) **Гипотония мышц** проявляется вялостью, дряблостью мышц, избыточной экскурсией в суставах. Могут быть снижены сухожильные рефлексы. Гипотония может проявляться симптомом отсутствия обратного толчка: больной держит руку перед собой, сгибая ее в локтевом суставе, в чем ему оказывается сопротивление. При внезапном прекращении сопротивления рука больного с силой ударяет в грудь. У здорового человека этого не происходит, так как быстро включаются в действие антагонисты — разгибатели предплечья (обратный толчок). Гипотонией также обусловлены **маятникообразные рефлексы**: при исследовании коленного рефлекса в положении пациента сидя со свободно свисающими с кушетки голенями после удара молоточком наблюдаются несколько качательных движений голени.

7) **Изменение постуральных рефлексов** также является одним из симптомов поражения мозжечка. **Пальцевой феноменДойникова**: если сидящему больному предложить удерживать в положении супинации кисти рук с разведенными пальцами (положение на коленях), то на стороне мозжечкового поражения происходят сгибание пальцев и пронация кисти.

8) **Адиадохокинез** — утрата способности быстро совершать противоположные движения (супинация и пронация кистей, сгибание и разгибание пальцев).

9) Недооценка тяжести предмета, удерживаемого рукой, также является своеобразным симптомом на стороне поражения мозжечка.

10) **«Пьяная» походка»** — шаткая, неуверенная, с широко расставленными ногами (пошатывание усиливается в сторону пораженного полушария).

11) **Головокружение** — возникает как результат нарушения связей мозжечка с преддверно-улитковым нервом.

**При поражении червя** отмечаются нарушение равновесия и неустойчивость при стоянии (астазия) и ходьбе (абазия), атаксия туловища, нарушение статики, падение больного вперед или назад

**Поражение полушарий мозжечка** приводит к нарушению выполнения локомоторных проб (пальценосовой, пяточно-коленной), интенционному тремору на стороне поражения, мышечной гипотонии. Поражение ножек мозжечка сопровождается развитием клинических симптомов, обусловленных повреждением соответствующих связей. При поражении нижних ножек наблюдаются нистагм, миоклонии мягкого нёба, при поражении средних ножек — нарушение локомоторных проб, при поражении верхних ножек — появление хореоатетоза, рубрального тремора.

# 13. Синдром поражения внутренней капсулы.

**Внутренняя капсула** — плотный слой проекционных (афферентных и эфферентных) волокон, связывающих кору большого мозга с нижележащими отделами ЦНС, ограниченный хвостатым ядром и таламусом с одной стороны, и лентикулярным ядром — с другой.

Во внутренней капсуле выделяют **переднюю** и **заднюю ножки** и соединяющее их **колено**.

В передней ножке проходят эфферентные волокна, исходящие из коры лобной доли и направляющиеся к таламусу (**корково-таламический путь**) и через мост к мозжечку (**корково-мостомозжечковый путь**).

Через колено и передние 2/3 задней ножки идут нисходящие пирамидные волокна от двигательнойкоры.

В задней трети задней ножки проходят восходящие чувствительные волокна от таламуса к задней центральной извилине (**таламокорковый путь**), восходящие пути зрительного и слухового анализаторов, направляющиеся к затылочной и височной долям, а также нисходящие эфферентные волокна, идущие от нижних отделов височной и затылочной долей через мост к мозжечку (**затылочно-височно-мостомозжечковый путь**).

**Синдромы поражения:**

Поражения в области внутренней капсулы, прерывая проходящие здесь пути, вызывают двигательные и чувствительные расстройства на противоположной стороне тела (чувствительные проводники подвергаются перекресту в спинном и продолговатом мозге, пирамидные — на границе их). Для очагов в области внутренней капсулы характерен половинный тип расстройств, так как расположение волокон здесьвесьма тесное.

**4 геми- на противоположной стороне:**

1. **Гемиплегия**-полная потеря возможности произвольных движений( паралич) в ноге и руке с одной стороны тела.

2. **Гемианестезия-** потеря болевой чувствительности на одной половине тела ,

3**. Гемиатаксия**- нарушение координации движений конечностей на 1 стороне ,

**4. гемианопсия** (двухсторонняя слепота в половине поля зрения) + центральный паралич VII( лицевой нерв) и XII (подъязычный нерв) пар черепных нервов.

Внутренняя капсула является важным образованием, где на сравнительно небольшом участке компактно располагаются проводники, как идущие к коре, так и из коры к нижележащим отделам центральной нервной системы. Здесь расположены следующие проводники:

1. Tractus cortico-bulbaris — путь центральных двигательных нейронов из коры к ядрам черепномозговых нервов, располагающийся в колене внутренней капсулы.

2. Tractus cortico-spinatis — волокна центральных двигательных нейронов из коры к передним рогам спинного мозга, проходящий в передних двух третях заднего бедра: кпереди — пути для верхней, кзади — для нижней конечности.

3. Tractus thalamo-corticalis — третьи нейроны чувствительности от зрительного бугра к коре головного мозга, располагающиеся в заднем отделе заднего бедра сзади от tractus cortico-spinalis.

4. Зрительные пути, следующие от подкорковых или первичных зрительных центров (corpus geniculatum laterale) в затылочные доли (radiatio optica, пучок Грасьоле). Располагаются в самом заднем отделе внутренней капсулы, позади от путей общей чувствительности.

5. Слуховые проводники от подкорковых или первичных слуховых центров (corpus geniculatum mediale) в височные доли. Располагаются в самом заднем отделе внутренней капсулы, позади от путей общей чувствительности (как и зрит. путь)

6. Лобный путь моста (tractus fronto-pontinus) из лобной доли к мосту и мозжечку, занимающий переднее бедро внутренней капсулы.

7. Затылочно-височный путь моста (tractus occipito-temporo-pontinus) из затылочной и височной долей, следующий в том же направлении и проходящий через заднее бедро капсулы.

8. Пути из коры головного мозга к зрительному бугру, проходящие и в переднем и в заднем бедре (tractus cortico-thalamici).

# 14. Синдромы поражения таламуса.

**Таламический синдром** - наблюдается при поражении зрительного бугра. Клинические симптомы многообразны и зависят от функциональной роли поврежденных структур.

ПРИЧИНЫ ТАЛАМИЧЕСКОГО СИНДРОМА:

Наиболее частой причиной возникновения классического таламического синдрома, являются сосудистые расстройства в системе глубоких ветвей задней мозговой артерии, питающей зрительный бугор - a.thalamo-geniculata.

При выключении a. thalamo-geniculata на стороне, противоположной очагу поражения в таламусе, развиваются следующие симптомы:

1. **гемигипестезия или гемианестезия** с выраженным нарушением глубокой чувствительности, иногда без расстройств чувствительности на лице,

2. **Гиперпатия** – (повышение чувствительности ) или **дизестезии**(извращенное восприятие раздражений ) - **«таламические» боли** (жгучие, периодически усиливающиеся и плохо купируемые анальгетиками)

3. утрата вибрационной чувствительности,

4. преходящий **гемипарез** без выраженной мышечной спастичности и патологического рефлекса Бабинского,

5. **атрофия мышц** пострадавшей половины тела,

6. **хореические и атетоидные движения** в пальцах руки, псевдоатетотические движения при вытягивании руки вперед и при других напряжениях, своеобразное положение руки ("таламическая рука") - кисть слегка согнута, пальцы разогнуты в дистальных фалангах и полусогнуты в основных, предплечье слегка согнуто и пронировано,

7. **Гемиатаксия**- нарушение координации движений конечностей на 1 стороне

8. **иногда гомонимная гемианопсия**- (двухсторонняя слепота в половине поля зрения)

9. нотнагелевский мимический парез,

10. расстойство внимания.

# 15. Синдромы нарушений праксических функций (апраксии, диспраксии).

**Апраксия —** нарушение целенаправленных действий и двигательных навыков при сохранности составляющих их элементарных движений. Возникает при поражениях коры теменно-височных отделов илипроводящих путей мозолистого тела, соединяющих полушария.

Для осуществления праксиса в основном необходимы сохранность кинестетической (афферентной) основы движений, сохранность кинетической (эфферентной) основы, сохранность зрительно-пространственных координат, способность к контролю в организации целенаправленных движений. В реализации этих предпосылок принимают участие разные области полушарий большого мозга, поэтому функциональная система праксиса включает различные корковые зоны (префронтальные, премоторные поля — поля 6, 8; постцентральные отделы, поля 39, 40). При повреждении того или иного участка функциональной системы нарушается один из факторов и возникает апраксия.

**Идеаторная апраксия** — неспособность к составлению и выполнению серии последовательных действий. Возникает при поражении лобныхдолей. Нарушена правильная последовательность действий, появляются персеверации (устойчивые повторения). Важно, что больной не в состоянии исправлять ошибки в своих действиях.

**Идеомоторная (кинестетическая) апраксия** возникает при поражении премоторной зоны коры, ее развитие связано с нарушением пространственных и соматотопических представлений. Отмечаются трудности в выполнении действия по заданию (поднять вверх руку, сжать кулак и пр.), нарушение имитации действия с отсутствующими предметами (больной не может показать, как положить сахар и размешать его ложкой в стакане, открыть спичечный коробок и зажечь спичку). Проявлением идеомоторной апраксии может служить **апраксия одевания**, которая выявляется при надевании верхней одежды, ботинок и т.д.

**Лобная апраксия** возникает вследствие нарушения программирования последовательной серии движений. Развивается вследствие поражения полюсов лобных долей. Утрачиваются темп, плавность, ритмичность двигательных актов. Возможен распад целенаправленных движений и действий - нарушается программа действия, отсутствует контроль его результатов.

**Кинестетическая апраксия (апраксия позы)** связана с нарушением кинестетических ощущений, ощущений направления движения или положения той или иной части тела. Больные затрудняются найти нужное движение на основе, могут выполнять задание только под постоянным зрительным контролем. Одновременно нередко наблюдаются аналогичные трудности в движениях губ, щек, языка, неспособность выполнить ими движение по команде (**оральная апраксия**).

**Моторная (кинетическая) апраксия** проявляется нарушением как спонтанных действий, так и действий по подражанию или заданию. Причиной является расстройство осуществления двигательного акта при сохранной возможности его планирования. Движения нечеткие, плохо скоординированные. Затруднено воспроизведение последовательных комплексов движений рук с замедленностью движений, персеверациями. Контроль за правильностью выполнения действий сохранен, пациент осознает ошибки и пытается их исправить. Моторная апраксия развивается при поражении лобно-теменной области доминантного полушария.

**Конструктивная апраксия** характеризуется трудностью сложить целое из частей: например, построить геометрическую фигуру — треугольник, квадрат. Возможно нарушение пространственной ориентации, теряется способность рисовать, копировать рисунок.

Возникает при поражении коры угловой извилины, области внутритеменной борозды, прилежащих отделов затылочной доли.

**Пространственная апраксия** развивается при поражении нижнетеменных и теменно-затылочных областей доминантного полушария. Проявляется расстройствами пространственно-ориентированных движений и действий: например, в пробах Хеда с воспроизведением движений рук врача, стоящего напротив больного, при задании нарисовать план комнаты и т.д.

А**праксия левой руки**, возникающая у правшей вследствие поражения срединных отделов мозолистого тела, в результате чего нервный импульс, формирующий задачу движения, не доходит до нижнетеменных отделов правого полушария. Это затрудняет выполнение нужного движения левой рукой при сохранении способности выполнять движения правой рукой.

# 16. Синдром половинного поражения спинного мозга (Броун-Секара).

Синдром половинного поражения спинного мозга. Впервые описан французским физиологом Броун-Секаром в 1849 г. при экспериментальной перерезке у животного половины спинного мозга.

Существует несколько клинических вариантов синдрома:

**Классический вариант** проявляется следующими симптомами на стороне половинного поражения спинного мозга:

- спастический парез (паралич) книзу от уровня очага (за счет поражения пирамидного пути);

- расстройство глубокой (вибрационной и суставно-мышечной) чувствительности ниже уровня очага (за счет поражения пучка Голля и Бурдаха);

- вазомоторные нарушения книзу от уровня поражения (за счет вазоконстрикторов) на стороне, противоположной очагу (проводниковая анестезия болевой и температурной чувствительности с верхней границей на 2-3 сегмента ниже уровня патологического очага; узкой полоской, в 1-2 сегмента, гиперестезии над проводниковой анестезией).

Иногда на ранних этапах развития синдрома Броун-Секара вместо выпадения чувствительности наблюдается гипестезия и гиперпатия по перекрестному типу.

**Инвертированный вариант** проявляется следующими симптомами, которые располагаются в порядке, обратном классической форме:

- двигательные расстройства и снижение поверхностной чувствительности отмечают на стороне очага;

- расстройство глубокой (суставно-мышечной и вибрационной) чувствительности на противоположной стороне.

Иногда двигательные и чувствительные расстройства выражены только на одной стороне.

**Парциальный вариант** часто обнаруживают в форме корешково-сегментарныхрасстройств на фоне двусторонних чувствительных, двигательных и вегетативных нарушений.

Клиническая картина синдрома Броун-Секара зависит от уровня (высоты) по длиннику спинного мозга (поражения и вовлечения в процесс различных структур его поперечника). В чистом виде Синдром Броун-Секара встречается редко – только при ножевом ранении спинного мозга.

Гораздо чаще синдром Броун-Секара наблюдается при экстрамедуллярных опухолях, реже – при рассеянном склерозе, ограниченных гематомиелиях и ишемических инфарктах спинного мозга.

# 17. Синдромы поражения нервов верхних конечностей.

При травме верхней части (трети) плеча и верхней трети предплечья чаще всего поражается **лучевой нерв** - кисть свисает, разгибание ее и основных фаланг пальцев невозможно **(«тюленья лапа»),** пальцы свисают студнеобразно, невозможны отведения большого пальца. Чувствительные расстройства выражены слабее - зона снижения или выпадения чувствительности задней поверхности плеча и предплечья и тыльной поверхности кисти 2 пальца без концевых фаланг. Отек кисти.

При повреждении **срединного нерва** отсутствует сгибание большого (I) , указательного (II) и отчасти среднего (III) пальцев, невозможны повороты кисти, противопоставление и отведение большого пальца, который находится в одной плоскости с остальными пальцами («обезьянья лапа»). Снижение всех видов чувствительности (гипестезия) на стороне ладони (3 пальца) и концевых фалангах II, III, IV(безымянного) пальцев на тыльной стороне от ладони. Характерны боли и выраженные вегетативные проявления.

Травма **локтевого нерва** приводит к нарушению сгибания IV, V(мизинец) пальцев, приведения и разведения всех пальцев; V, IV, отчасти III пальцы разогнуты в основных и согнуты в средних фалангах **(«когтистая лапа»).** Выражена атрофия межкостных мышц («рука скелета»). Чувствительность расстроена на локтевой половине кисти, V и половине IV пальца.

При ранении **подкрыльцового нерва** невозможно отведение плеча, имеется атрофия дельтовидной мышцы, нарушение чувствительности в наружно-задней поверхности плеча. Поражение мышечно-кожного нерва исключает возможность одновременного разгибания предплечья и супинации кисти.

# 18. Синдромы поражения нервов нижних конечностей.

**Невропатия седалищного нерва** чаще возникает в месте прохождения нерва под грушевидной мышцей при ее избыточном устойчивом напряжении по механизму **туннельного синдрома (синдром грушевидной мышцы**).

Клиническая картина.Боли в ягодичной области и парестезии в голени и стопе; возможны развитие периферического пареза стопы и пальцев, утрата ахиллова и подошвенного рефлексов, снижение чувствительности на голени и стопе.

**Невропатия бедренного нерва**Клиническая картина. Поражение нерва характеризуется болью в паховой области, которая может распространяться на переднюю и внутреннюю поверхность бедра, внутреннюю поверхность голени и стопы, возможна слабость разгибам голени (**периферический парез четырехглавой мышцы бедра**) с выпадением коленного рефлекса. Нарушение чувствительности обнаруживается на передневнутренней поверхности бедра и внутренней поверхности голени.

**Невропатия малоберцового нерва**часто возникает при компрессии нерва у головки малоберцовой кости, повреждение нерва возможно при переломе головки малоберцовой кости, вывихе в коленном суставе.

Клиническая картина.**Парез или паралич** разгибателей стопы и пальцев **(«свисающая стопа»**), утрата чувствительности по наружной поверхности нижней половины голени, тыльной поверхности стопы и I—IV пальцев. При походке на стороне поражения: пациент при каждом шаге вынужден высоко поднимать ногу, чтобы носок стопы не касался земли. При длительном поражении развивается атрофия мышц передней и наружной групп голени.

**Невропатия большеберцового нерва**

Клиническая картина.Чаще возникает при его компрессии кзади и ниже медиальной лодыжки в области тарзального канала, что может быть вызвано отеком или гематомой вследствие травмы голеностопного сустава или связок (**синдром тарзального канала**). В этих случаях наблюдаются **боль и онемение** в подошвенной части стопы и пальцев, нередкоослаблено разведение пальцев; боли усиливаются по ночам, в положении стоя и при ходьбе. Болезненна перкуссия и пальпация в месте компрессии. Реже наблюдается более высокое поражение большеберцового нерва (вследствие травмы подколенной ямки, перелома большеберцовой кости), которое характеризуется периферическим парезом разгибателей стопы и пальцев со снижением или утратой ахиллова рефлекса, а также чувствительности на подошве.

# 19. Синдром полиневрита (полинейропатии).

Полиневропатии представляют группу заболеваний с одновременным множественным диффузным поражением периферических нервов. Они проявляются симметричными вялыми (периферическими) парезами (часто с преобладанием в дистальных отделах конечностей) и/или чувствительными нарушениями по полиневропатическому типу, вегетативно-трофическими расстройствами, иногда сочетаются с поражением черепных нервов.

Этиология:

* Метаболические;
* токсические;
* аутоиммунные;
* инфекционные.

Классификация по характеру течения:

* Острая (развитие симптомов в течение нескольких дней)
* Подострая (развитие симптомов в течение нескольких недель)
* Хроническая прогрессирующая или рецидивирующая (развитие симптомов в течение нескольких месяцев или лет)

**Клиническая картина**. Полиневропатия обычно возникает постепенно. Начальные признаки — парестезии, снижение тактильной и болевой чувствительности в пальцах стоп и/или кистей, возможны невропатические боли.

В дальнейшем зона гипестезии поверхностной чувствительности приобретает форму носков и/или перчаток, снижается глубокая чувствительность, ослабевают или полностью утрачиваются сухожильные, особенно ахилловы, рефлексы, развиваются вялые атрофические парезы преимущественно в дистальных отделах конечностей. Чаще симптомы преобладают в ногах. Нарушение глубокой чувствительности может привести к сенситивной атаксии. В редких случаях из-за грубых проксимальных и дистальных парезов больные утрачивают способность к передвижению. При поражении аксонов развиваются атрофии дистальных мышц конечностей, прежде всего передней группы мышц голени и межкостных мышц.

Поражение автономных волокон проявляется синдромом периферической автономной недостаточности — ортостатической гипотензией, тахикардией, изменениями окраски кожных покровов и потоотделения, возможны трофические язвы, например при сахарном диабете.

# 20. Синдромы центрального паралича (пареза).

**Центральный паралич** возникает при поражении центрального питательного нейрона в любом его участке (*двигательная зона коры больших полушарий, ствол головного мозга, спинной мозг*). Перерыв пирамидного пути снимает влияние коры головного мозга на сегментарный рефлекторный аппарат спинного мозга; его собственный аппарат растормаживается.

*К основным симптомам центрального паралича относятся:*· снижение силы в сочетании с утратой тонких движений; · гипертонус (спастическое повышение тонуса); · повышение проприоцептивных рефлексов с клонусом или без него; · снижение или утрата экстероцептивных рефлексов (брюшных, кремастерных, подошвенных); · появление патологических рефлексов; · защитные рефлексы; · патологические содружественные движения (синкинезии); · отсутствие реакции перерождения.

При мышечной гипертонии мышцы напряжены, плотноваты на ощупь; сопротивление их при пассивном движении больше ощущается в начале движения, в конце движения ослабевает(симптом «перочинного ножа»). Гиперрефлексия сопровождается расширением зоны вызывания рефлексов. *Клонусы* стоп, коленных чашечек и кистей — это ритмичные сокращения мышц в ответ на растяжение сухожилий. Они являются следствием резкого усиления сухожильных рефлексов. В связи с неравномерным повышением тонуса мышц конечностей создается своеобразный тип котрактур, характерная поза Вернике — Манна( плечо приведено к туловищу, предплечье согнуто, кисть пронирована и согнута, бедро и голень разогнуты, стопа - в положении подошвенного сгибания), походка носит “циркумдуцирующий” характер.



Патологические рефлексы:

Стопные
рефлекс Бабинского: при штриховом раздражении кожи наружнего края подошвы происходит разгибание большого пальца и веерообразное расхождение остальных пальцев
 рефлекс Оппенгейма: при проведении пальцами по гребню б.берцовой кости вниз к голеностопному суставу происходит разгибание большого пальца и веерообразное расхождение остальных пальцев(как при рефлексе Бабинского)

Рефлекс Гордона: при сдавлении икроножных мышц разгибание большого пальца и веерообразное расхождение остальных пальцев

Рефлекс Шефера:разгибание большого пальца при сдавлении ахиллова сухожилия.

рефлекс Россолимо быстрое подошвенное сгибание всех пальцев стопы,·

рефлекс Бехтерева-Менделя: при постукивании по тылу стопы в области 3-4 плюсневых костей происходит быстрое сгибание 2-5 пальцев.

Кистевые:
Жуковского: сгибание пальцев кисти при ударе молоточком по ее ладонной поверхности

Бехтерева запястно-пальцевой: сгибание пальцев руки при перкуссии молоточком тыла кисти

Верхний рефл.Россолимо: сгибание пальцев кисти при быстром касательном ударе по их подушечкам

Защитные рефлексы возникают в ответ на болевое или температурное раздражение парализованной конечности. При этом она непроизвольно отдергивается.

*Синкинезии* — непроизвольно возникающие содружественные движения, сопровождающиеся выполнением активных движений (например, размахивание руками при ходьбе). При центральном параличе отмечаются патологические синкинезии. Так, при напряжении мышц здоровой конечности на парализованной стороне рука сгибается в локте и приводится к туловищу, а нога разгибается.

1. *Поражение двигательной проекционной зоны коры* пред-центральной извилины большого мозга может давать нарушения по типу выпадения и раздражения на противоположной очагу стороне. Для первого характерны моноплегии (или монопарезы), т. е. преимущественное выпадение функции руки или ноги (monoplegia brachialis, cruralis), для второго—припадки джексоновской (парциальной, корковой) эпилепсии в виде ограниченных клонических судорог тех или иных групп мышц, которые могут переходить в генерализованные судороги с потерей сознания. При локализации очага в нижнем отделе двигательной зоны левого полушария у правшей к параличу мышц руки и нижнего отдела лица поединяются расстройства речи (моторная афазия).

2. *Поражение пирамидных путей в области лучистого венца, во внутренней капсуле* вызывает центральную гемиплегию на противоположной очагу стороне.

3. *Поражение корково-спинномозговых* и *корково- ядерных волокон в мозговом стволе* может вызывать альтернирующие синдромы, которые заключаются в центральной гемиплегии или гемипарезе на противоположной патологическому очагу стороне и нарушении функции одного или нескольких черепных нервов на стороне его локализации.

5. *Поражение боковых канатиков спинного мозга* сопровождается поражением проходящего в них латерального спинно-таламического пути, в результате чего центральному параличу на стороне очага сопутствуют расстройства болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне.

6. *Поперечное поражение спинного мозга* ниже шейного утолщения дает картину двустороннего поражения латерального корково-спинномозгового пути, вызывая центральную параплегию нижних конечностей, а также нарушение функции тазовых органов по центральному типу (задержка мочи и кала, периодически сменяющаяся недержанием).

 ***Синдром псевдобульбарного паралича***

При двустороннем поражении корково-ядерных путей с ядрами подъязычного, языко-глоточного и блуждающего нервов развивается центральный паралич мышц языка, глотки, мягкого нёба и гортани. Этот синдром называется псевдобульбарным параличом.

Характеризуется расстройством глотания — дисфагией (см.), нарушением жевания, артикуляции — дизартрией или анартрией,  вызываются рефлексы орального автоматизма.

Рефлексы орального автоматизма: ладонно-подбородочный рефлекс (при штриховом раздражении ладони возникает сокращение мышц подбородка), губной (при легком постукивании пальцем или молоточком по верх ней губе происходит выпячивание губ), сосательный (штриховое раздражение губ вызывает сосательное движение), носогубный (при легком постукивании по переносице губы вытягиваются “хоботком”), дистансоральный (при приближении к лицу молоточка происходит выпячивание губ хоботком).

Рефлекс с мягкого неба обычно повышен, в некоторых случаях не вызывается или резко снижен даже при сохранной моторной функции небных мышц; нижнечелюстной рефлекс повышен; часто наблюдается парез мышц языка, при этом больные не могут долго удерживать язык высунутым изо рта. Артикуляционные нарушения проявляются различно в зависимости от поражения отдельных или всех мышечных групп гортани, голосовых связок, глотки, а также дыхательной мускулатуры.Вследствие двустороннего пареза мимической мускулатуры наблюдается гипомимия с ограничением произвольного наморщивания лба. зажмуривания глаз, оскаливания зубов. Часто псевдобульб. паралич сопровождается приступами насильственного плача (реже смеха) вследствие спастического сокращения мимических мышц в гримасе страдания без слезоотделения и адекватных эмоций. Иногда выявляются нарушения произвольных движений глазных яблок при сохранении их рефлекторных движений, повышение глубоких рефлексов с жевательных мышц, находящихся в спастическом состоянии.

# 21. Бульбарный синдром.

Сочетанное поражение языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов по периферическому типу. Он возникает при поражении ядер IX, Х и XII пар черепных нервов в области продолговатого мозга или их корешков на основании мозга, или самих нервов. Это может быть как одностороннее, так и двустороннее поражение. Последнее несовместимо с жизнью. Наблюдается при боковом амиотрофическом склерозе, нарушении кровообращения в

области продолговатого мозга, опухолях ствола, стволовых энцефалитах, сирингобульбии, полиоэнцефаломиелите, полиневрите, аномалии большого затылочного отверстия, переломе основания черепа.

Возникает паралич мягкого неба, надгортанника, гортани. Голос становится гнусавым, глухим и хриплым (афония), речь – невнятной (дизартрия) или невозможной (анартрия), нарушается акт глотания: жидкая пища попадает в нос, гортань (дисфагия), отсутствуют глоточный и небный рефлексы. При осмотре выявляются неподвижность небных дужек и голосовых связок, фибриллярные подергивания мышц языка, их атрофия, подвижность языка ограничена вплоть до глоссоплегии. В тяжелых случаях наблюдаются нарушения жизненно важных функций организма (дыхания и сердечной деятельности).

**Острый бульбарный паралич** развивается в результате летаргического энцефалита Экономо, кровоизлияния в мозг или ишемического нарушения кровообращения в стволе мозга, особенно при окклюзии нижней задней мозжечковой или позвоночной артерии, вызывающей ретрооливные синдромы Валленберга — Захарченко, Авеллиса, Бабинского — Нажотта, Джексона.При легком течении (в частности, при тромбозе задней нижней мозжечковой артерии) больной поправляется, но у него сохраняются неврологические нарушения. При тяжелых поражениях течение неблагоприятное — больные погибают вследствие нарушения дыхательной и сердечнососудистой деятельности.

**Прогрессирующий бульбарный паралич** наблюдается при бульбарной форме амиотрофического бокового склероза, хроническом полиомиелите, в III и IV стадиях хрон, недостаточности мозгового кровообращения, вследствие множественных кист и очагов красного размягчения в стволе мозга. При этом поражаются преимущественнодвигательные ядра IX, Х и XII черепных нервов; проводниковые системы обычно остаются интактными. Основными клиническими симптомами являются нарастающие расстройства глотания, жевания и артикуляции, позднее — дыхания. Ишемическое и воспалительно-дегенеративное поражение двигательных ядер черепных нервов продолговатого мозга имеет прогрессирующее течение, и больные погибают в результате нарушения дыхания и сердечной деятельности.

**Диагноз** ставят на основании характерных клинических симптомов. Бульбарный паралич дифференцируют с псевдобульбарным параличом, при к-ром нет атрофии мышц языка, повышены глоточный и небный рефлексы, имеются рефлексы орального автоматизма, насильственный плач и смех.

**Лечение** заключается в терапии основного заболевания. Для улучшения функции глотания назначают прозерин, глютаминовую кислоту, витамины, АТФ, при нарушении дыхания — искусственное дыхание, при слюнотечении — атропин. Кормление через зонд. При показаниях проводят дегидратационную терапию, назначают сосудорасширяющие средства, препараты, нормализующие свертываемость крови.

# 22. Синдромы сегментарных вегетативных расстройств.

Вегетативная нервная система (ВНС) является частью нервной системы, функцией которой является регуляция деятельности внутренних органов, всех систем организма, поддерживающих гомеостаз (кровообращение, дыхание, пищеварение, терморегуляция, обмен веществ, выделение и др.), трофику тканей организма. Cегментарный уровень представлен спинным и продолговатым мозгом

**Сегментарные (периферические) вегетативные расстройства**

*Вегетативные нарушения, представленные перманентными или пароксизмальными расстройствами генерализованного или (и) локального характера, проявляющиеся в виде прогрессирующей вегетативной недостаточности и вегетативно-сосудисто-трофического синдрома.*

*1.Поражение боковых рогов спинного мозга* может быть при сирингомиелии, вертеброгенной миелопатии, опухолях спинного мозга, воспалительных поражениях спинного мозга. Проявляется сосудистыми, трофическими, чувствительными, секреторными, висцеральными нарушениями соответственно уровню поражения, сочетается с признаками поражения чувствительных, двигательных путей.

*2.Поражение симпатических узлов* возникает при воспалительных спаечных процессах в грудной и брюшной полостях, травматических повреждениях, инфекционных заболеваниях.

Соответственно уровню иннервации у больных возникают кожные симптомы в виде сосудистых нарушений (покраснение или бледность кожных покровов, похолодание, потепление), пиломоторные нарушения, атрофия кожи и подкожной клетчатки, нарушение потоотделения. Наблюдаются висцеральные нарушения: поражение органов брюшной полости, малого таза, боли в области сердца без изменений на ЭКГ (не снимаются коронаролитиками), боли в области малого таза, мышечные симптомы в виде атрофии и гипотонии мышц, боли (симпаталгии) вегетативного характера, расстройства чувствительности. Характерны психические нарушения в виде тоски, тревоги, страха. При поражении шейных симпатических узлов возникает синдром Горнера или синдром Пти.

3. *Поражение вегетативных сплетений*.

Чаще отмечается поражение солнечного сплетения – соляропатия.

Этиология: хроническая травматизация сплетения при энтероптозе, внешние механические травмы, расширение аорты, новообразования, инфекции (малярия, сифилис, грипп, тифы), глистные инвазии.

Клиника: боли не связанные с приемом пищи, в эпигастральной области с иррадиацией в грудную клетку, опоясывающие, сопровождающиеся страхом смерти, тревогой. Вне приступа наблюдается депрессия, ипохондрическое состояние. Боль может быть постоянной и в виде кризов, сопровождается повышением или понижением артериального давления, запором или диареей, рвотой. Подобные симптомы могут быть при поражении других сплетений.

4. *Поражение постганглионарных вегетативных волокон*.

Наблюдается при поражении периферических нервов, содержащих большое количество вегетативных волокон (это седалищный, большеберцовый, срединный, тройничный нервы). Характерно возникновение симпаталгических болей, носящих жгучий, распирающий характер, с наклонностью к диффузному распространению вокруг первичного очага. В зоне иннервации соответствующих нервов наблюдаются сосудистые, трофические, секреторные расстройства: побледнение, покраснение или мраморный оттенок кожных покровов, изменение потоотделения и кожной температуры. Если вегетативная симптоматика выступает на первый план, то диагностируется вегетативная форма неврита. Так, например, при неврите седалищного нерва возникает жгучая боль в зоне иннервации с явлениями гиперпатии, повышение или снижение кожной температуры, побледнение стопы, пальцев, сухость кожи, в дальнейшем могут быть трофические язвы.

Если имеется множественное симметричное поражение периферических нервов в дистальных отделах конечностей и преобладают болевые, сосудистые, трофические нарушения, то диагностируется вегетативная полинейропатия.

При поражении сосудистых сплетений отдельных артерий возникает периваскулярная плексопатия. Например, синдром позвоночной артерии при шейном остеохондрозе.

5. *Поражение сегментарного отдела ВНС с нарушением иннервации сосудов*: ангиотрофоневрозы (группа заболеваний, возникающих вследствие расстройств вазомоторной и трофической иннервации органов и тканей).

Часть больных имеет в основном вазомоторные расстройства — спазм сосудов с похолоданием и побледнением конечностей и (или) расширением капилляров с гиперемией и болезненными ощущениями.

Другая категория пациентов страдает больше трофическими расстройствами (отек, некроз, язвы). У многих людей присутствуют оба вида — нарушения микроциркуляции и дистрофические явления. Вазомоторно-трофический невроз может поражать кожу, подкожный жировой слой, внутренние органы, руки, ноги, лицо и туловище.

Самой частой формой ангиотрофоневроза является спастическая форма, в классическом виде — это болезнь Рейно. При этом заболевании на фоне стресса или переохлаждения возникает спазм сосудов кистей рук, сопровождающийся болями, похолоданием, онемением и побледнением пальцев.

Потом появляется цианоз (синюшность), боль нарастает, приобретает жгучий характер. На следующей стадии боли стихают, бледность сменяется покраснением (гиперемией). Весь приступ длится несколько минут и повторяется с различной частотой у разных больных, чем чаще это происходит, тем быстрее присоединяются трофические расстройства (трещины, ранки, струпья на коже)

# 23. Менингеальный синдром.

Синдром раздражения мозговых оболочек (менингеальный синдром). Складывается из общемозговых и оболочечных симптомов, обусловленных повышением внутричерепного давления и воспалением мягкой мозговой оболочки.

А) Общемозговые: интенсивная диффузная головная боль, внезапная, интенсивная («фонтаном»), не приносящая облегчения рвота без тошноты, общая гиперестезия (тактильная, зрительная, звуковая), несистемное головокружение, нарушение сознания разной степени, бред, галлюцинации, возможны генерализованные или фокальные эпилептические проявления

Б)Менингеальные:

* ригидность мышц затылка
* симптом Кернига: невозможность разгибания в коленном суставе ноги, предварительно согнутой в тазобедренном и коленном суставах
* верхний симптом Брудзинского: при пассивном приведении головы к груди в позе лежа на спине происходит сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах
* средний симптом Брудзинского: при надавливании на область лонного сочленения наблюдается сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах
* нижний симптом Брудзинского: при проверке симптома Кернига происходит непроизвольное сгибание другой ноги в тех же суставах
* усиление головной боли при пригибании головы к груди
* симптом Лобзина: появление боли при надавливании на переднюю стенку наружного слухового прохода изнутри
* симптом Керера: появление боли при надавливании в точке выхода затылочного нерва
* симптом Флатау: расширение зрачков при наклоне головы вперед
* симптом Бехтерева: перкуссия по скуловой дуге усиливает головную боль и вызывает сокращение мимических мышц
* симптом Пулатова (краниофасциальный рефлекс): болезненная гримаса при перкуссии черепа
симптом подвешивания Лесажа: если ребенка с менингитом поднять за подмышки, то но подтягивает ноги к животу и удерживает их в этом положении
* напряжение и выпячивание большого родничка при пальпации, звук «треснувшего горшка» при перкуссии у грудных детей
* поза «легавой собаки»: запрокинутая назад голова, ноги подтянуты к животу

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

# 24. Синдром внутричерепной гипертензии.

**Синдром повышения внутричерепного давления (гипертензионный синдром).**Увеличение давления цереброспинальной жидкости выше 200 мм вод.ст расценивается как внутричерепная гипертензия.
*Этиология*: опухоли ГМ, закрытая ЧМТ, водянка, абсцессы, паразитарные заболевания ГМ и другие процессы, ограничивающие внутричерепное пространство

Патогенез: повышение ВЧД могут вызывать

1. увеличение массы внутричерепного содержимого (опухоль, абсцесс, гематома, цистицеркоз и т. д.)

2. затруднение ликворооттока при блокаде ликворопроводящих путей

3. затруднение венозного оттока

4. отек и набухания головного мозга

При этом объем черепной коробки мал, а у костей черепа нет растяжимости. Это приводит к сдавление структур мозга

Могут быть выделены компенсированная и декомпенсированная стадии внутричерепной гипертензии. ***Стадия компенсации -***состояние, при котором ***внутричерепная гипертензия, обусловленная возрастающим суммарным объемом тканей, находящихся в полости мозгового черепа, компенсируется путем уменьшения в ней количества крови и ЦСЖ,***при этом кровь перемещается из сосудов полости черепа в резервные сосудистые пространства, а уменьшение объема ЦСЖ происходит за счет усиленной ее резорбции. ***Истощение***упомянутых резервных ***возможностей,***способных ***притормозить проявления повышения внутричерепного давления, ведет к развитию***нарастающей ***декомпенсации внутричерепной гипертензии.***

Основные симптомы синдрома ВЧГ:

а) сильная диффузная головная боль, возникающая часто при физических и психических нагрузках, усиливающаяся ночью и утром; кашель и чихание усиливают боль. Нарастание гипертензионной головной боли и других признаков внутричерепной гипертензии могут провоцировать сгибание и разгибание шеи и сдавление яремных вен, ведущие к затруднению венозного оттока из полости черепа

б)мозговая рвота: изолированная, чаще по утрам, не связанная с приемом пищи, нередко сочетается с тошнотой и головокружением без предшествующих ощущений больным тошноты и дискомфорта в эпигастрии(отличие от заболеваний ЖКТ). Может возникать натощак, неожиданно для больного и имеет фонтановидный характер

в) застойные соски зрительных нервов: они увеличены, отечны, границы их размыты, вены расширены, артерии сужены.

г) субъективно: проходящее затуманивание зрения(***«туман», «пелена» перед глазами***- ранний клинический признак застойных дисков зрительных нервов), нередко по утрам, в дальнейшем стойкое снижение остроты зрения; явления застоя на глазном дне, сменяющиеся вторичной атрофией сосков зрительных нервов, которая может сопровождаться прогрессирующим сужением полей зрения и дальнейшим снижением остроты зрения вплоть до слепоты;

Г)угнетение психических функций: психические расстройства в виде оглушенности, заторможенности, безучастности к окружающему, вялости, нарушения памяти, мышления, снижения критики к своему состоянию. При выраженной внутричерепной гипертензии лицо больного амимично, взгляд погасший ***(«туморозное лицо»,***facies tumorosica). На вопросы он отвечает односложно, с промедлением, речь монотонная, слабо модулированная, иногда прерывается длительными паузами. Дальнейшее нарастание внутричерепного давления может обусловить развитие комы.

д) изменения пульса: брадикардия, возникающая на фоне приступа сильной головной боли. Нередко протекает ***в сочетании с повышением систолического АД и урежением дыхания*(триада Кушинга).**Брадикардия- опасное проявление внутричерепной гипертензии, свидетельствующее о нарушении функций ствола мозга

е) большие эпилептические припадки.

Ж)При длительном и стойком повышении ВЧД развиваются ***характерные изменения костей черепа:***порозность и укорочение спинки турецкого седла, задних наклоненных (клиновидных) отростков. На краниограммах они напоминают тающий сахар, при этом вход в ***турецкое седло***оказывается расширенным и оно приобретает ладьевидную форму.

Тяжелейшим осложнением внутричерепной гипертензии при наличии очагового патологического процесса является ***смещение и вклинение мозговой ткани-*** смещение вещества мозга из одного внутричерепного отсека другой, что связано с высоким риском смерти больного из-за нарушения витальных функций – дыхания и кровообращения

# 25. Синдром поражения конского хвоста.

**Синдром конского хвоста** — это клинический симптомокомплекс, возникающий при поражении пучка нервных стволов терминального отдела спинного мозга.

Проявления синдрома конского хвоста могут быть различными по своей интенсивности и со временем они усиливаются. Симптоматика зависти от степени сдавления нервных корешков и от того, какие корешки сдавливаются. Кроме грыжи межпозвонкового диска, проявления синдрома конского хвоста отмечаются при таких состояниях, как патология периферических нервов (а именно, седалищного, бедренного и других нервов), синдром мозгового конуса, сдавление спинного мозга, воспаление или сдавление нервов после того, как они вышли из позвоночного столба, а также люмбосакральная плексопатия.

Патогенез

Образующие конский хвост поясничные и крестцовые спинальные нервы иннервируют нижние конечности, наружные половые органы, мочевой пузырь, уретру, конечные отделы прямой кишки. Их поражение на начальных этапах вызывает раздражение и гипервозбудимость нервных волокон, что клинически проявляется болевым синдромом. По мере разрушения или компрессии нервных стволов наблюдается угасание их функции, приводящее к снижению или выпадению чувствительности, парезу мышц иннервируемой зоны.

Проявления синдрома конского хвоста могут быть различными по своей интенсивности и со временем они усиливаются. Симптоматика зависти от степени сдавления нервных корешков и от того, какие корешки сдавливаются. Кроме грыжи межпозвонкового диска, проявления синдрома конского хвоста отмечаются при таких состояниях, как патология периферических нервов (а именно, седалищного, бедренного и других нервов), синдром мозгового конуса, сдавление спинного мозга, воспаление или сдавление нервов после того, как они вышли из позвоночного столба, а также люмбосакральная плексопатия.

Больные с болями в нижней части спины должны быть насторожены при появлении следующих «знаковых» симптомов:

* сильные боли в поясничной и крестцовой области, иррадиирующие в нижнюю конечность на стороне поражения, паховую зону, мышечная слабость, потеря чувствительности или боль в одной или обоих нижних конечностях;
* «седловидная анестезия» - отсутствие чувствительности в области ног, которая соответствует при сидении в седле;
* нарушение функции мочевого пузыря (недержание или задержка мочи);
* запоры из-за отсутствия позывов к дефекации;
* нарушения чувствительности в области мочевого пузыря или прямой кишки;
* нарушения в сексуальной сфере: из-за расстройства чувствительности наружных половых органов у женщин формируется аноргазмия, у мужчин — эректильная дисфункция.;
* утрата рефлексов в области ног.

Предшествующие синдрому конского хвоста состояния:

* недавняя тяжелая травма спины;
* недавние хирургические вмешательства в области поясничного отдела позвоночника;
* злокачественные опухоли;
* недавние тяжелые инфекции.

Лечение:

Лечебные мероприятия направлены на устранение причины заболевания, декомпрессию нервных корешков, восстановление их функций. Зачастую консервативные методы терапии оказываются недостаточными, применяются в сочетании с хирургическим лечением.

* **Консервативная терапия.** Предусматривает применение анальгетиков, глюкокортикостероидов, миорелаксантов. Выраженный болевой синдром является показанием к назначению лечебных блокад с введением местных анестетиков и кортикостероидов. При задержке мочи производится катетеризация мочевого пузыря, при запорах — очистительные клизмы.
* **Хирургическое вмешательство**. С учетом показаний выполняются операции по удалению опухоли, гематомы, при наличии грыжи диска показана дискэктомия. Целью хирургического вмешательства может быть коррекция врождённой аномалии, стабилизация позвоночника. При невозможности радикального удаления неоплазии осуществляют паллиативные операции, позволяющие расширить позвоночный канал путём ламинэктомии(удаление дужки позвонка). Показанием к срочному вмешательству выступает дисфункция тазовых органов, нарастающий нижний парапарез.

# 26. Атактические синдромы.

Вестибуло-атактический синдром – это совокупность координационных и двигательных расстройств, которые возникают в результате нарушения общего и мозгового кровообращения. Патологический процесс начинается с незначительной симптоматики и далее приводит к выраженным нарушениям двигательных функций. При этой патологии пациент может внезапно терять равновесие. На развитие вестибуло-атактического синдрома влияет дисфункция отдельных отделов головного мозга или сосудистая недостаточность в артериальном вертебробазилярном отделе.

По степени тяжести вестибуло-атактический синдром подразделяют на легкий, тяжелый и умеренный.

Вестибуло-атактический синдром легкой степени – для него характерны незначительные двигательные дисфункции, которые выражаются в ухудшении координации и изменении походки.

Умеренная степень - возникают сопутствующие симптомы в виде вестибулярных расстройств (шаткость при ходьбе, тошнота) и головных болей.

Тяжелая степень – пациенту очень тяжело передвигаться и стоять, он не способен передвигаться самостоятельно.

**Причины:**

* хроническая недостаточность кровообращения – как врожденная, так и приобретенная;
* поражения, которые возникают в лобно-стволовых долях головного мозга;
* нарушение функции мозжечка;
* атрофические изменения коры головного мозга;
* водянка мозга (гидроцефалия);
* гипертония;
* атеросклероз;
* черепно-мозговая травма;
* опухоли ствола мозга;
* остеохондроз.

**Симптомы вестибуло-атактического синдрома**

Вестибуло-атактический синдром проявляется головокружением, «мушками» перед глазами, головной болью, тошнотой. У таких пациентов нарушено равновесие, наблюдается шаткая походка, они могут падать без видимой причины или их «бросает» с одной стороны в другую. Концентрация внимания нарушена. Жалобы на шум в ушах, расстройства сна, быструю утомляемость и снижение работоспособности. Симптоматика вестибуло-атактического синдрома зависит от его степени тяжести.

Лечение вестибуло-атактического синдрома

Показан прием антигипертензивных средств, а также препаратов, которые способствуют снижению холестерина. Пациенту даются советы по изменению своего образа жизни, назначается специальная диета. Обязательное условие – отказаться от курения.

Для урегулирования кровоснабжения и работы нервной системы, а также снятия симптомов, показано использование антиоксидантов – актовегин, милдронат, мексидол. Рекомендованы такие препараты, как кавинтон, инстенон и трентал.

При ишемии мозга, которая сопровождается вестибуло-атактическим синдромом, в симптоматическое лечение включаются антидепрессанты, как правило, бензодиазепинового типа. Среди них наименьшее количество побочных эффектов имеет грандаксин.

Неврологи, которые занимаются пациентами с больными вестибуло-атактическим синдромом, в курс реабилитационных мероприятий обычно включают физиотерапевтические процедуры.

В некоторых случаях для лечения заболевания специалисты прибегают к оперативному вмешательству. При этом операция проводится на позвоночной артерии, в месте пересечения сосудодвигательных волокон. Такое вмешательство позволяет достичь снижения спазмов в артерии и улучшить кровообращение

# 27. Синдром периферического паралича (пареза).

Переферический паралич обусловлен поражением периферического двигательного нейрона на любом уровне: при повреждении передних рогов спинного мозга, корешков, сплетений и периферических нервов.

При этом характерны следующие симптомы:

1. Отсутствие или ограничение произвольных и непроизвольных движений **(акинез или гипокинез).**

2. ***Атония.***Резко выраженное снижение мышечного тонуса. Мышца становится вялой, тестообразной, аморфной, не реагирует на раздражители, лишена силы. При периферическом параличе конечности обычна избыточность пассивных движений в ее суставах.

3. ***Арефлексия***(вследствие прерывания моносинаптической дуги рефлекса на растяжения)***.***Исчезает рефлекторная реакция парализованных мышц в ответ на их внезапное раздражение, в частности растяжение, например, при ударе по сухожилию мышцы (сухожильные, или миотатические, рефлексы). Отсутствуют все рефлекторные двигательные реакции, в том числе защитные движения.

4. ***Атрофия или гипотрофия.***Если двигательный нейрон или его аксон погибают, то все связанные с ним мышечные волокна претерпевают глубокую денервационную атрофию. Со временем в связи с развитием атрофического процесса уменьшается масса денервированных мышц. В течение нескольких недель после травмы или начала болезни гипотрофия мышц может быть незаметной, однако в течение первых 4 мес денервированные мышцы теряют до 20-30% исходной массы, а в дальнейшем - до 70-80%.

5. Фибриллярные подергивания - быстрые сокращения отдельных мышечных волокон или их пучков

6. ***Реакция перерождения,***или реакция дегенерации - нарушение реакции электровозбудимости мышцы – извращение реакции на раздражение электрическим током парализованной мышцы и нефункционирующего нерва.

При поражении переднего рога страдают мышцы, иннервируемые из этого сегмента. Поскольку иннервация мышц полисегментарная, для полного паралича необходимо поражение нескольких соседних сегментов. При поражении передних корешков наблюдается почти такая же картина, как при поражении передних рогов, потому что возникновение параличей здесь также сегментарное. Поражение нервного сплетения характеризуется периферическим параличом одной конечности в сочетании с болями и анестезией, а также вегетативными расстройствами в этой конечности, поскольку стволы сплетения содержат двигательные, чувствительные и вегетативные нервные волокна. Нередко наблюдаются частичные поражения сплетений. При поражении смешанного периферического нерва возникает периферический паралич мышц, иннервируемых этим нервом, в сочетании с чувствительными нарушениями, вызванными перерывом афферентных волокон.

**Для выявления парезов** могут использоваться различные пробы:
**проба Барре**:обследуемого просят вытянуть руки перед собой, закрыть глаза, вытянуть руки перед собой и удерживать руки в таком положении несколько секунд. Паретичная конечность не удерживается и быстрее опускается. При полном параличе конечность не поднимется вовсе.

**Проба Мингаццини**: для обнаружения скрытого пареза в ногах. Обследуемого просят лечь на живот, закрыть глаза, согнуть ноги в коленных суставах и удерживать их в таком положении в течение нескольких секунд. Если к какой-то конечности имеется парез, то она опускается.

Результаты проб оценивают в баллах:

5 баллов - норма - активные движения в полном объеме, мышечная сила не снижена;

4 балла - (легкий парез) - ограничения объема активных движений нет, в позе Барре конечность удерживается несколько минут, затем начинает медленно опускаться;

3 балла - (умеренный парез) - небольшое снижение мышечной силы, в позе Барре конечность поднимается, но удерживается очень короткое время;

2 балла - (выраженный парез) - резко выраженное снижение мышечной силы, больной не может поднять разогнутую конечность, движения по поверхности постели;

1 балл - (глубокий парез) - движения конечности нет, отмечается лишь сокращение отдельных мышечных групп или пучков;

0 баллов - (паралич, плегия) - движения конечности и сокращения мышцы не заметно.

Тонус мышц: оценивается по ощущению сопротивления, которое испытывает исследователь при пассивных движениях конечностями пациента. В норме ощущается минимальное напряжение мышцы в ответ на ее растяжение. При переферическом парезе не ощущается какого-либо напряжения мышцы в ответ на ее пассивное растяжение.

**Исследование рефлексов**: на верхней конечности исследуют рефлексы двуглавой мышцы плеча, трехглавой мышцы плеча и надкостничный карпорадиальный. На нижней конечности – коленный и ахиллов рефлексы. Так же могут исследоваться поверхностные брюшные рефлексы, подошвенный и кремастерный. При исследовании обращают внимание на их симметричность и активность. Каждый оценивается по выраженности: норма, снижение или утрата.

*Рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча*  вызывается ударом мо­лоточка по ногтевой фаланге большого пальца исследователя, установленного на сухожилии этой мышцы, при этом рука обследуемого должна находиться в положении сгибания в локтевом суставе на 70—110°. Рефлекс проявляется лег­ким сгибанием верхней конечности в локтевом суставе вследствие сокращения двуглавой мышцы плеча. Дуга рефлекса замыкается на уровне Cv—CVI сегментов спинного мозга.

*Рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча* вызывается ударом молоточка по сухожилию этой мышцы на 1—2 см выше локтевого отростка лок­тевой кости, при этом рука обследуемого, поддерживаемая исследователем, на­ходится в положении сгибания в локтевом суставе на 70—110°. Рефлекс харак­теризуется легким разгибанием верхней конечности в локтевом суставе. Дуга рефлекса замыкается на уровне CVI — CVII1 сегментов спинного мозга.

*Карпорадиальный рефлекс* вызывается ударом молоточка по шило­видному отростку лучевой кости, при этом рука обследуемого согнута в локте­вом суставе на 70—110°, кисть находится в среднем положении между пронацией и супинацией. Рефлекс проявляется легким сгибанием руки в локтевом суставе и пронацией предплечья вследствие сокращения двуглавой мышцы плеча, пле- челучевой мышцы и круглого пронатора. Дуга рефлекса замыкается на уровне Cv—CVII1 сегментов спинного мозга.

*Коленный рефлекс* вызывается ударом молоточка по сухожилию надколенника ниже коленной чашечки, при этом нога обследуемого согнута в коленном суставе на 70—100°. Рефлекс проявляется разгибанием ноги в коленном суставе вследствие сокращения четырехглавой мышцы бедра. Дуга рефлекса замыкается на уровне LI—LIV сегментов спинного мозга.

*Ахиллов рефлекс* вызывается ударом молоточка по ахиллову сухожилию, при этом нога обследуемого согнута в коленном суставе, стопа находится в среднем положении между сгибанием и разгибанием. Рефлекс характеризуется подошвенным сгибанием стопы вследствие сокращения икроножной и камбаловидной мышц. Для активации рефлекса исследователю можно слегка растянуть ахиллово сухожилие путем небольшого тыльного сгибания стопы. Дуга рефлекса замыкается на уровне SI— S сегментов спинного мозга.

Если рефлексы с ног не вызываются, используют прием Ендрашика: во время исследования коленного рефлекса обследуемого просят сцепить пальцы обеих рук и с силой тянуть кисти в стороны. При этом приеме в норме всегда удается вызвать рефлексы с ног.

# 28. Кровоснабжение головного мозга: клиническая анатомия и физиология.

Кровоснабжение головного мозга осуществляется парными внутренними сонными *(a. carotis interna)* и позвоночными *(a. vertebral is)* артериями. Внутренняя сонная артерия берет начало от общей сонной, а позвоночная — от подключичной артерии.

В соответствии с особенностями топографии в составе ВСА выделяют 5 отделов: шейный, каменистый, кавернозный, клиноидный и супраклиноидный.

Шейный отдел ВСА начинается от места бифуркации общей сонной артерии (деление на наружную и внутреннюю сонные артерии) и заканчивается местом вхождения ВСА в сонный канал пирамиды височной кости.

Каменистый отдел ВСА проходит в сонном канале пирамиды височной кости до места вхождения ВСА в кавернозный синус. Кавернозный отдел ВСА начинается от места вхождения ВСА в кавернозный синус и идет до проксимального дурального кольца.

От кавернозного отдела отходит от 2 до 6 ветвей, наиболее важными из которых являются менингогипофизар- ный ствол (встречается в 100% случаев), нижняя артерия кавернозного синуса (в 84%) и капсулярные артерии (в 28% случаев), кровоснабжающие переднюю долю гипофиза.

Клиноидный отдел ВСА проходит от проксимального до дистального дурального кольца.

**Средняя мозговая артерия (СМА) —** наиболее крупная ветвь или непосредственное продолжение ВСА.

СМА осуществляет кровоснабжение большей части латеральной поверхности больших полушарий (лобной, височной и теменной долей, островковой и оперкулярной поверхностей, латеральной части орбитальной поверхности лобной доли, полюса височной доли и латеральной части нижней поверхности височной доли) Строение СМА практически не имеет вариаций, в ее составе выделяют 4 сегмента — сфеноидальный (М[), инсулярный (М2), оперкулярный (М3) и кортикальный (М4). От сфеноидального сегмента отходят ранние корковые ветви (к височнополюсной, передней височной, орбитофронтальной и префронтальной областям коры большого мозга) и центральные (лентикулостриарные) артерии, внедряющиеся через переднее продырявленное вещество в головной мозг и кровоснабжающие внутреннюю капсулу, лучистый венец, часть головки и хвост хвостатого ядра

**Передняя мозговая артерия (ПМА)** отходит от передней поверхности области бифуркации ВСА, направляется в переднемедиальном направлении над зрительными нервами и хиазмой, далее ПМА правой и левой сторон анастомозируют друг с другом посредством передней соединительной артерии, погружаются в переднюю продольную щель головного мозга, огибают клюв и колено мозолистого тела и на медиальной поверхности полушарий дают свои конечные ветви. ПМА осуществляет кровоснабжение внутренней части базальной поверхности лобной доли, медиальной поверхности лобной и теменной долей, конвекситальной поверхности верхней лобной извилины, верхней части прецентральной, центральной и постцентральной извилин. Кроме того, глубинные таламостриарные и диэнцефальные ветви проксимального отдела ПМА и перфорирующие ветви дистального отдела ПМА кровоснабжают мозолистое тело, часть гипоталамуса, прозрачную перегородку, медиальную часть передней комиссуры, столбы свода, передненижнюю часть полосатого тела, головку хвостатого ядра.

**Вертебрально-базилярная система** осуществляет кровоснабжение структур задней черепной ямки, а также задних отделов полушарий большого мозга. Наиболее важными ветвями ПА являются задняя нижняя мозжечковая артерия (ЗНМА), передняя спинномозговая артерия и перфорирующие артерии.

Позвоночная артерия(ПА) разделяется на несколько сегментов:

•Первый сегмент –от начинается от устья ПА до отверстия костного канала поперечных отростков шейных позвонкоы на уровне С6(в 90%) или С5

•Второй сегмент –в поперечных отростках от С5 или С6 до места выхода из поперечного отростка С2. Здесь

отходят спинальные ветви, участвующие в кровоснабжении шейного отдела спинного мозга, его корешков и ганглиев

•Третий сегмент огибает дугу С1 и проходит между атласом и затылочной костью через большое затылочное отверстие

•Четвертый сегмент –внутричерепной, выходит из большого затылочного отверстия, проходит под корешками добавочного и подъязычного нервов и следует вверх в переднемедиальном направлении к понтомедуллярной борозде, где обе ПА артерии сливаются и формируют базиллярную артерию. В этом сегменте отходит задняя нижняя мозжечковая артерия: в 50% от проксимальной части, в 30% от средней трети и в 15% от дистальной трети.

**Передняя спинномозговая артерия (ПСМА)** отходит двумя стволами (по одному от каждой ПА), которые сливаются на передней поверхности продолговатого мозга в области перекреста пирамид в единый ствол. Далее ПСМА направляется в каудальном направлении к спинному мозгу. ПСМА участвует в кровоснабжении продолговатого мозга (перфорантные ветви),

**Основная артерия (ОА**) проходит в понтомедуллярной борозде по передней поверхности моста от места слияния обеих позвоночных артерий до межножковой ямки, где происходит деление ОА на две задние мозговые артерии.

Наиболее важными ветвями ОА являются передняя нижняя мозжечковая артерия(ПНМА), верхняя мозжечковая артерия(ВМА) и перфорирующие артерии. ПНМА кровоснабжает часть мозжечка, мост, лабиринт внутреннего уха.

Верхняя мозжечковая артерия (ВМА) обычно отходит от верхушки основной артерии, осуществляет кровоснабжение верхней (тенториальной) поверхности червя и полушарий мозжечка, участвует в кровоснабжении среднего мозга (перфорирующие ветви).

**Перфорирующие артерии ствола и ретрооливарные артерии** отходят от магистральных артерий вертебрально-базилярной системы. Выделяют перфорирующие артерии трех уровней: парамедианные, короткие и длинные огибающие артерии. Парамедианные кровоснабжают переднецентральные отделы ствола мозга: к продолговатому мозгу подходят ветви от передней спинномозговой артерии и позвоночных артерий, а к мосту и среднему мозгу — от ствола основной артерии. От позвоночных, основной, передней и задней нижних мозжечковых артерий отходят ретрооливарные ветви, кровоснабжающие продолговатый мозг кзади от нижних олив.

**Задняя мозговая артерия (ЗМА)** *(a. cerebri posterior)* образуется в результате разделения основной артерии.

Начальный отдел располагается в межножковой цистерне. Далее ЗМА огибает средний мозг, следуя через ножковую и обходную цистерны к четверохолмной цистерне, и осуществляет кровоснабжение базальной поверхности височной и затылочной долей, медиальной поверхности затылочной доли, конвекситальной поверхности нижней височной извилины и затылочной доли. Перфорирующие и вентрикулярные ветви ЗМА участвуют в кровоснабжении задней части таламуса, подкорковых узлов, гипоталамуса, субталамуса, коленчатых тел, покрышки среднего мозга (включая красные ядра, черную субстанцию, ядра глазодвигательных и блоковых нервов, ретикулярную формацию среднего мозга, ростромедиальный отдел дна IV желудочка), пластинки четверохолмия.

Важной особенностью кровоснабжения головного мозга является эффективная **система анастомозов.**

Основная, задняя соединительная, внутренняя сонная (средняя мозговая), передняя мозговая и передняя соединительная артерии образуют Виллизиев круг. Он связывает каротидную (две внутренние сонные, средние мозговые и передние мозговые артерии) и вертебрально-базилярную артериальные системы, действуя как мощный мозговой анастомоз при стенозе или закупорке одной из магистральных артерий, кровоснабжающих мозг.

Основная артерия, две позвоночные артерии, стволики передней спинномозговой артерии, отходящие от каждой позвоночной артерии, и главный ствол передней спинномозговой артерии создают кольцо Захарченко, обеспечивающее стабильность кровотока в стволе мозга



**Венозная система головного мозга**

Вены головного мозга имеют очень тонкую стенку, без мышечного слоя и эластических волокон и емкостной функции не выполняют. Кровь оттекает по поверхностным мозговым венам в венозные синусы твердой мозговой оболочки: верхние поверхностные вены впадают в верхний сагиттальный синус, нижние — в поперечный и другие синусы. Из глубинных отделов полушарий большого мозга, включая подкорковые ядра, таламус, гипоталамус, сосудистые сплетения желудочков и ряда поверхностных образований основания мозга, венозный отток происходит в систему глубоких мозговых вен. Из глубоких вен кровь поступает в большую мозговую вену (v. *cerebri magna Galeni),* которая впадает в прямой венозный синус. Из венозных синусов кровь оттекает по внутренним яремным и позвоночным венам, а затем по плечеголовным венам и впадает в верхнюю полую вену. Кроме того, отток крови осуществляется с участием диплоических вен черепа, эмиссарных вен (выпускников, соединяющих

синусы с наружными венами черепа), а также мелких вен, выходящих из черепа вместе с черепными нервами.

**Физиология.**Деятельность системы регуляции мозгового кровообращения основана на трех физиологических принципах: нейрогенном, метаболическом (СО2, лактат, АДФ), гуморальном (мало изучена, ангиотензин) и ауторегуляции.

Основным в регуляции мозгового кровообращения является метаболический фактор. Величина просвета артерий зависит от напряжения СО2 в капиллярах и тканях, концентрации ионов Н+ в околососудистом пространстве и напряжения О2. Повышение напряжения СО2 вызывает выраженную дилатацию сосудов. Так, при повышении рСО2 вдвое мозговой кровоток также удваивается.

# 29. Гипоталамические синдромы.

Характеризуются различными сочетаниями вегетативных, э ндокринных, обменных и трофических расстройств , обусловленных поражением гипоталамуса и его

ближайших связей.

Этиология. Острые и хронические инфекции, интоксикации , черепно-мозговая травма,

опухоли мозга, недостаточность мозгового кровообращения, хроническая психическая

травма, эндокринные заболевания, острые и хронические болезни внутренних органов и др.

Клиническая картина. Наиболее часто поражение гипоталамуса проявляется вегетативно-сосудистыми и нейроэндокринными расстройствами , нарушениями терморегуляции, водного, минерального, жирового и белкового обмена, расстройством

сна и бодрствования .

**Вегетативно-сосудистая дистония**

Появляются общая слабость, повышенная утомляемость, физическая и психическая истощаемость, плохая переносимость смены метеорологических факторов, боли в области сердца, сердцебиения, чувство нехватки воздуха, неудовлетворенность вдохом, неустойчивый стул. При обследовании обнаруживают оживление глубоких рефлексов, асимметрию АД, колебания его со склонностью к повышению, тахикардию, лабильность пульса, повышенную потливость, выраженные изменения дермографизма,

тремор век и пальцев вытянутых рук, склонность к аллергическим реакциям. Наблюдаются эмоциональные расстройства(тревога, страх, вплоть до паники), нарушения сна. Обычно вегетативные

сдвиги имеют симпатическую направленность - симпатико-адреналовые кризы. Их провоцируют эмоциональное напряжение,изменение погодных условий, менструации, болевые факторы и др. Приступы возникают чаще во второй половине дня или ночью, появляются без предвестников. Иногда приступам предшествуют изменения настроения , головная боль, неприятные ощущения в области сердца, состояние разбитости , вялости . В начале пароксизма ощущается ознобо подобный тремор в теле, появляется или усиливается головная боль, возникает сердцебиение,онемение и похолодание конечностей, артериальное давление повышается до150/90- 180/110 мм рт.ст. , частота сердечных сокращений до 110- 140 в минуту, отмечаются неприятные ощущения в области сердца, <<гусиная кожа>> . У части больных температура тела повышается до 38-39°С, появляется возбуждение, двигательное беспокойство, страх смерти (панические атаки ) . Продолжительность приступа от 15-20 мин до 2-3 ч и более. После приступа

сохраняется общая слабость в течение нескольких часов, тревога со страхом повторения такого пароксизма. Часто развиваются ощущение жара в голове и лице , удушье (нехватка воздуха, затрудняется

вдох), тяжесть в голове , голово- кружение; иногда возникают неприятные ощущения в элигастральной области , тошнота, замирание сердца, потливость, общая слабость. Могут возникать позывы на дефекацию, усиление перистальтики кишечника с лоносом ( <<Медвежья болезнь» ), обильное и учащенное мочеиспускание. Возможны аллергические явления в виде крапивницы или отека Квинке.

При обследовании отмечаются урежение частоты сердечных сокращений до 45-50 в минуту, снижение АД до 80/50-90/60 мм рт.ст.

**Нарушения терморегуляции**. Чаще возникают при поражении передних отделов гипоталамуса Характеризуются длительной субфебрильной температурой тела с периодическим ее повышением в форме гипертермических кризов (до38-40 'С). Отмечаются также проявления вегетативно-сосудистой дистонии. Обычно терморегуляционные нарушения на самочувствии

больных не отражаются. Типичным является то, что температура обычно повышается утром и снижается к вечеру. Воспалительных изменений в крови и моче не обнаруживают. Применение амидопирина у таких больных не дает снижения температуры. Терморегуляционные нарушения зависят от эмоционального и физического напряжения. Так, у детей они нередко появляются во время занятий в школе и исчезают во время каникул. Проявлением терморегуляционных нарушений может быть синдром ознобления. Такие больные плохо переносят резкие изменения погоды , низкие температуры, сквозняки . Температура тела у них нормальная или слегка повышена.Они постоянно тепло одеваются, кутаются даже в тех случаях, когда внешняя температура относительно высокая , постоянно закрывают

окна, форточки, боятся принимать ванну. Отмечаются колебания артериального давления , повышенная потливость.

**Нейроэндокринно-обменная форма.** Возникают нарушения жирового, углеводного, белкового, водно-солевого обмена, аппетита в форме булимии или анорексии, жажда, сексуальные расстройства. Могут развиваться нейроэндокринно-обменные синдромы : Иценко-Кушинга, адипозогенитальной дистрофии

Фрелиха-Бабинского, Симмондса,несахарного диабета (полиурия , полидипсия, низкая относительная плотность мочи) . Отмечаются ранний климакс у молодых женщин , изменения со стороны щитовидной железы гипоталамического генеза, акромегалоидные явления.

**Нейродистрофические формы.** Трофические расстройства кожи (зуд , сухость, нейродермит, язвы , пролежни), мышц, костей (остеомаляция, склерозирование), распространенные изъязвления в слизистой оболочке желудка, нижней части пищевода, острые перфорации пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки .

**Расстройства сна и бодрствования** в виде трудности зас ыпания, поверхностного тревожного сна в ночное время и сонливости днем. Реже встречается патологическая сонливость. Иногда гиперсомния напоминает очерченные симптомокомплексы: нарколепсию, синдром Клейне-Левина, синдром Пиквика и другие гиперсомнические проявления.

**Лечение** гипоталамических синдромов в основном патогенетическое и включает:

1 ) средства, избирательно влияющие на состояние симпатического или парасимпатического тонуса (пирроксан , грандаксин, эглонил, беллатаминал ) ;

2) дегидратационные средства;

3) противовоспалительные (при вялотекущих процессах и в период обострения) препараты ;

4) лечение основного заболевания, если гипоталамический синдром является вторичным. В случаях

интоксикационной природы (алкоголь ,наркотики , инсектициды , пестициды, тяжелые металлы) проводится дезинтоксикационная терапия : внутривенное введение тиосульфата натрия, гемодеза, глюкозы , изотонического раствора хлорида натрияи др . Рекомендуются витами н ы группы В,С , препараты кальция , аминокислоты (глицин , кортексин , актовегин) . После купирования кризов назначают антидепрессанты (амитриптилин, леривон , коаксил и др. ) . Снижению симпатического тонуса способствует ограничение в питании белков и жиров , морской климат, теплые и углекислые ванны. Нормализует парасимпатический тонус пища, богатая углеводами, горный климат, сульфидные ванны низкой температуры ( 35° С ) .

# 30. Миотонический синдром.

Миотонический синдром - это комплекс нервно-мышечных нарушений, при котором у человека нарушается способность мышцы расслабляться после сокращения. Для миотонического синдрома характерен преимущественно наследственный характер – это геномная патология аутосомно-рецессивного или аутосомно-доминантного типа наследования. Характерными симптомами миотонии являются: мышечная гипотония и слабость, впоследствии – спазмы, боли и напряженность.

**Причины миотонического синдрома**

1. Миотония Томпсона (Thomson) и (реже) миотония Беккера (strongecker).
2. Парамиотония Эйленбурга (Eulenburg).
3. Нейромиотония (синдром Исаакса [Isaacs]).
4. Синдром ригидного человека.
5. Энцефаломиелит с ригидностью.
6. Дистрофическая миотония.
7. Шварца-Джампела синдром (Schwartz-Jampel).
8. Пседомиотония при гипотиреозе.
9. Тетанус (столбняк).
10. Псевдомиотония при шейной радикулопатии.
11. Укус паука «Чёрная вдова».
12. Злокачественная гипертермия.
13. Злокачественный нейролептический синдром.
14. Тетания.

**Классическим образцом миотонического синдрома является миотония Томпсона**, которая относится к наследственным заболеваниям с аутосомно-диминантным (редко аутосомно-рецессивным - болезнь Беккера) наследованием и начинается в любом возрасте, но чаще всего в раннем детском или юношеском возрасте.

Первые симптомы заболевания проявляются в возрасте 8-15 лет. Ведущие признаки — миотонические спазмы: затруднения при расслаблении мышц после активного напряжения. Миотонические спазмы локализуются в различных группах мышц, чаще в мышцах кисти, ног, жевательных мышцах и круговых мышцах глаза. Сильное сжатие пальцев кисти, длительное статическое напряжение ног, смыкание челюстей, зажмуривание глаз вызывают тонические спазмы. Фаза расслабления мышц надолго задерживается, и больные не в состоянии быстро разжать кисти, изменить положение ног, открыть рот, глаза. Повторные движения уменьшают миотонические спазмы (симптом «врабатывания»). Ценным тестом для выявления миотонии является ходьба по лестнице. При ходьбе по ровному полу затруднения возникают особенно часто после длительного покоя, а также при смене темпа или характера движения. Миотонические спазмы в руках затрудняют письмо, рукопожатие и другие манипуляции. Миотонический феномен может проявиться в артикуляции при произношении первых нескольких слов (смазанность речи); во время глотания (первые глотательные движения). Иногда затрудняются первые жевательные движения и т.д. Повышение механической возбудимости мышц определяется с помощью специальных приемов: при ударе неврологическим молоточком по возвышению I пальца происходит его приведение к кисти (от нескольких секунд до минуты) — «симптом большого пальца», При ударе неврологическим молоточком на месте удара образуется характерное углубление, заметное в дельтовидных, ягодичных мышцах, мышцах бедра и голени и, особенно, - в мышце языка — «симптом языка». Внешний вид больных своеобразен: вследствие диффузных гипертрофий различных мышц они напоминают профессиональных атлетов. При пальпации мышцы плотные, твердые, но объективно мышечная сила снижена. Сухожильные рефлексы нормальны, в тяжелых случаях снижены. Болезнь медленно прогрессирует. Трудоспособность долго сохраняется.

Диагностические исследования при миотоническом синдроме

Общий и биохимический анализ крови, анализ мочи, исследования содержания электролитов и КФК в крови; определение уровня гормонов щитовидной и паращитовидной желёз; ЭМГ; исследование скорости проведения возбуждения по нерву; биопсию мышц; исследование миотонического феномена (клинически и электромиографически); генетический анализ и другие, по показаниям, диагностические исследования (ликвор, соматосенсорные вызванные потенциалы, МРТ спинного мозга и позвоночника и др.).

# 31. Чувствительность и ее расстройства.

**Чувствительность** - способность организма воспринимать раздражения, исходящие из окружающей среды или от собственных тканей и органов. Раздражения воспринимаются при помощи чувствительного анализатора, включающего три основных звена: рецептор, проводящие чувствительные пути, корковый отдел анализатора.

Выделяют три основные группы рецепторов:

экстерорецепторы (болевые, температурные, тактильные), проводники которых образуют пути поверхностной чувствительности; проприорецепторы (расположены в мышцах, сухожилиях, связках, суставах), формирующие пути глубокой чувствительности и интерорецепторы (хеморецепторы, барорецепторы), расположенные во внутренних органах. В соответствии с рецепторами чувствительность разделяется на поверхностную (экстероцептивную), глубокую (проприоцептивную) и сложные виды чувствительности, связанные с теменной долей.

**Виды расстройств чувствительности.**

**Нарушения поверхностной чувствительности.**

**Анестезия**- выпадение чувствительности.Анальгезия- выпадение болевой чувствительности, *топанестезия* — отсутствие чувства локализации, *термоанестезия—* отсутствие температурной чувствительности

**Аллохейрия**- пациент локализует раздражение не в месте его нанесения, а на симметричных участках с противоположной стороны

**Астереогноз** *—* нарушение пространственного чувства (стереогноза),

 **Термоанестезия**- выпадение температурной чувствительности

 **Гипестезия**- снижение чувствительности

 **Гиперестезия**- повышение чувствительности к различным видам раздражений при норм интенсивности раздражителя. Возникает при понижении порога возбудимости болевых, температурных и других рецепторов.

**Гиперпатия** - повышен порог чувствительности, легкие раздражители не воспринимаются, а при более интенсивных раздражителях появляются чрезмерные, стойкие болезненные ощущения

 **Болезненная анестезия**- anaesthesia dolorosa, при которой снижение чувствительности сочетается со спонтанными болевыми ощущениями

 **Раздвоение болевого ощущения**- при уколе иглой пациент вначале чувствует прикосновение, а затем боль

 **Полиестезия**- одиночное раздражение воспринимается как множественное

 **Аллохейрия**- пациент локализует раздражение не в месте его нанесения, а на симметричных участках с противоположной стороны

**Аллоэстезия** *—* восприятие ощущения на отдалении от нанесенного раздражения

 **Дизестезия**- извращенное восприятие рецепторной принадлежности (тепло воспринимается как холод, болевое раздражение как тепло и т.д.)

 **Парастезии** - спонтанно возникающее, неприятное ощущение (онемение, покалывание, ползание мурашек и т. п.). Возникает без нанесения раздражения.

**Гиперпатия**- появление резкого чувства неприятного при нанесении раздражения. Характеризуется повышением порога восприятия раздражителей (гипестезия), отсутствием точной локализации раздражения (неприятное ощущение захватывает целую область), длительный латентный период и длительный период последействия (восприятие отстает по времени от раздражения, неприятное ощущение сохраняется в течение длительного времени после прекращения действия раздражителя). В основе гиперпаятии лежит регресс чувствительности с переходом к более примитивным ее формам с элементами извращения чувствительности.

**Диссоциированное расстройство чувствительности** - изолированное нарушение одних видов чувствительности при сохранении в той же области других видов.

**Нарушения чувствительности различаются в зависимости от локализации патологического процесса**

**Периферический тип** расстройства чувствительности возникает при поражении периферических нервов и сплетений (при невритах, невропатиях, плекситах). Область расстройств чувствительности соответствует области иннервации пораженного нерва, при этом снижаются все виды чувствительности.

Плексалгический тип(при поражении сплетения) проявляется болью, симптомами натяжения нервов, идущих из сплетения, нарушениями чувствительности в соответствующей зоне иннервации. Обычно при этом имеются и двигательные расстройства.

**Полиневритический тип** наблюдается при множественном поражении периферических нервов, характерны боль и расстройства чувствительности в дистальных отделах конечностей (в виде перчаток, носков).

**Радикулярный тип.** При поражении задних корешков . Парестезии, боль, нарушения всех видов чувствительности в соответствующих зонах иннервации, симптомы натяжения корешков, болезненность в пара вертебральных точках, в области остистых отростков и по ходу проекции нервных стволов. Если поврежденные корешки иннервируют конечности, возможны также гипорефлексия, гипотония и гипотрофии иннервируемых мышц

**Ганглионарный тип** возникает при герпетическом поражении спинномозговых узлов, полулунного узла (боль, герпетические высыпания, чувствительные нарушения в соответствующих сегментах).

**Симпаталгический тип**(при поражении симпатических ганглиев) вызывает каузалгию, резкие иррадиирующие боли, вазомоторнотрофические расстройства в зоне нарушенной иннервации

**Сегментарный тип**. При поражении задних рогов и передней белой спайки. Снижение болевой и температурной чувствительности в соответствующих дерматомах при сохранности глубокой. Дерматомы соответствуют сегментам спинного мозга, что имеет диагностическую значимость в определении уровня его поражения.

**Проводниковый тип** возникает при поражении чувствительных проводящих путей. Характерны расстройства чувствительности на противоположной стороне (спино-таламический тракт) и на своей стороне (глубокая чувствительность) ниже уровня поражения.

**Таламический тип**(при поражении таламуса) — гемигипестезия в противоположных очагу конечностях на фоне гиперпатии, преобладание расстройств глубокой чувствительности, «таламические» боли (жгучие, периодически усиливающиеся и плохо купируемые анальгетиками). Если поражены чувствительные пути в *задней ножке внутренней капсулы,* выпадают все виды чувствительности на противоположной половине тела (гемигипестезия или гемианестезия).

**Альтернирующий тип** (при поражении мозгового ствола) характеризуется расстройством чувствительности по сегментарному типу на лице и гемианестезией поверхностной чувствительности на противоположной стороне.

**Корковый тип** наблюдается при наличии очага в корковой чувствительной области (задняя центральная извилина и верхняя теменная долька). При поражении коры больших полушарий проявляется парестезиями (покалывание, ползание мурашек, онемение) в половине верхней губы, языка, лица, в руке или ноге на противоположной стороне в зависимости от локализации поражения в постцентральной извилине. Поражение нижней теменной дольки проявляется астереогнозом, т.е. утратой способности узнавать предметы при прикосновении к ним на противоположной очагу стороне.

**Нарушение мышечно-суставной чувствительности**означает расстройство координации движений, неловкость при выполнении произвольных движений, гиперметрию. Это может проявляться в виде афферентного пареза, т.е. расстройств двигательных функций, которые обусловлены нарушением мышечно-суставного чувства при сохранной мышечной силе. Синдром афферентного пареза может быть одним из признаков поражения теменной доли.

**На всякий случай!!!Исследование чувствительности.**

1. Поверхностная чувствительность:

 Болевая - исследуют нанося легкие уколы иглой или другими колющими предметами на симметричных участках.

Тактильная - прикасаются ваткой или бумажкой симметричных точек.

Температурная - исследуют с помощью пробирок с горячей или холодной водой, прикладывая к исследуемой зоне.

2. Глубокая чувствительность:

 Мышечно-суставное чувство - у больного с закрытыми глазами производят пассивные движения в суставах, начиная с мелких, дистальных.

Вибрационное чувство - исследуется при помощи камертона (С-128), установленном на костных выступах или суставах; определяется наличие и продолжительность ощущения вибрации.

Чувство давления определяется пальцем руки или предметом на любом участке тела.

Чувство веса исследуется при помощи гирек, различных по весу. В норме различают разницу в 15-20 грамм.

3. Сложные виды чувствительности:

Чувство локализации - определение способности с закрытыми глазами точно указать пальцем место на которое наносится раздражение.

 Дискриминационная чувствительность - исследуют, определяя минимальное расстояние между ножками циркуля, различаемое обследуемым как два раздражения.

 Двумерно-пространственное чувство - определяют способность исследуемого (лежащего с закрытыми глазами) узнать фигуру (крест, квадрат, круг или цифры), начертанную на коже туловища, конечностей, лица.

Кинестетическая чувствительность - определение способности исследуемого определить направление смешения складки кожи (вверх, вниз, в сторону).

 Стереогноз - способность узнавать предметы при их ощупывании.

# 32. Синдромы нарушений сознания.

**Ясное сознание**- сохранность всех психических функций, прежде всего способности к правильному восприятию и осмыслению окружающего мира и собственного «Я».

***признаки (критерии) нарушенного сознания*:**

1. Появляется отрешенность от внешнего мира. Внешний мир не воспринимается или воспринимается фрагментарно.

2. Нарушается ориентировка во времени, месте, собственной личности.

3. Появляется бессвязное мышление.

4. Ретроградная амнезия периода нарушенного сознания.

**Синдромы нарушенного сознания** делятся на 2 большие группы:

***1. Синдромы выключенного сознания:Ступор(оглушение), сопор и кома.***Хха­рактеризуются полной утратой отражательной деятельности мозга и психических функций. Сознание выключается полностью. Выключения сознания бывают, например, при черепно-мозговой [травме](http://valeologija.ru/knigi/posobie-po-omz/523-obshhaya-xarakteristika-i-klassifikaciya-travm) (ушиб мозга), при эпилептических припадках.

Различают *три степени глубины* расстройства созна­ния:

***Ступо****р (оглушение),* при котором значительно затруднены восприятие и переработка впечатлений, ориентировка неполная или отсутству­ет.  При ***умеренном оглушении***активное внимание снижено, речевой контакт возможен, иногда требуется повторение вопроса, ответы на вопросы лаконичные. Больной открывает глаза спонтанно или сразу же при обращении к нему. Двигательная реакция на боль активная, целенаправленная. Отмечаются истощаемость, вялость, обеднение мимики, сонливость. Контроль за функциями тазовых органов сохранен. Ориентация во времени, лицах, окружающей обстановке может быть неполной, и в связи с этим поведение временами неупорядоченное.

В случаях ***глубокого оглушения***отмечается выраженная сонливость, речевой контакт существенно затруднен. Вопросы и задания нередко приходится повторять. Больной отвечает на вопросы с выраженным промедлением, чаще односложно, возможны персеверации, выполняет лишь элементарные задания. Реакция на боль координирована. Выражена дезориентация. Контроль за функциями тазовых органов ослаблен.Воспоминания о периоде оглушенности крайне фрагментарны, хотя полной амнезии обычно не наблюдается.

***Сопор***— более глубокая степень, когда психические функции исчезают полностью, сохра­няется тактильная, болевая чувствительность. При сопоре больного невозможно полностью разбудить, но имеется реакция на боль (сохранена не ненаправленная защитная двигательная реакция, например, отдергивание руки при нанесении ей боле­вого раздражения);

реакция на речь или слабая (при легком сопоре), или отсутствует;после кратковременного пробуждения (при легком сопоре) боль­ной быстро вновь впадает в бессознательное состояние, момен­тов пробуждения в дальнейшем не помнит(амнезия). Зрачковые, корнеальные, глотательные и глубокие рефлексы сохранены. Контроль за функциями тазовых органов нарушен. Жизненно важные функции сохранены, либо умеренно изменен один из их параметров.

***Кома*** *-*самая глубокая сте­пень*,* при ней сохраняются только жизненные функции, которые регулируются на уровне безусловных рефлексов (сердечная, дыхательная деятельность). При углублении комы изменения в их работе и смерть больного.

При ***коме I степени (умеренная кома)***больного нельзя разбудить, он не открывает глаза, при болевых раздражениях у него некоординированные защитные движения (обычно по типу отдергивания конечностей). Иногда возможно спонтанное двигательное беспокойство. Зрачковые и роговичные рефлексы обычно сохранены, брюшные рефлексы угнетены, сухожильные вариабельны. Появляются рефлексы орального автоматизма и патологические стопные рефлексы. Глотание резко затруднено. Защитные рефлексы верхних дыхательных путей относительно сохранены. Контроль за сфинктерами нарушен. Дыхание и сердечно-сосудистая деятельность сравнительно стабильны, без угрожающих отклонений.

***кома II степени (глубокая кома)***у больного отсутствуют защитные движения на боль. Отсутствуют реакции на внешние раздражения, лишь на сильные болевые раздражения могут возникать патологические разгибательные, реже сгибательные движения в конечностях, мозаичные изменения кожных, сухожильных, роговичных, а также зрачковых рефлексов (в случае отсутствия фиксированного мидриаза) с преобладанием их угнетения. Спонтанное дыхание и сердечно-сосудистая деятельность при выраженных их нарушениях сохранены.

***кома III степени (терминальная кома)***характерны мышечная атония, арефлексия, двусторонний фиксированный мидриаз, неподвижность глазных яблок, критические нарушения жизненно важных функций, грубые расстройства ритма и частоты дыхания или апноэ, резко выраженная тахикардия, артериальное давление ниже 60 мм рт.ст.. Поддержание жизненных функций возможно только при проведении реанимационных мероприятий.

***2.*** ***Синдромы помраченного сознания***-делирий, аменция,онейроид, сумеречное помрачение: в чем-то схожи с фазой быстрого сна, когда сознание нарушено, но психика работает на уровне образов, и эти образы как бы экстраполируются, выходят наружу в виде зрительных галлюцинаций.

 **Делирий** — это острый психоз с помрачением сознания, сопровождающийся иллюзиями и сценоподобными истинными галлюцинациями, нарушением ориентировки в месте и времени (при сохраненной оценке собственной личности) и резким психомоторным возбуждением. Больные настолько погружены в галлюцинаторные переживания, что не сразу слышат обращенную к ним речь, перестают понимать суть происходящего, не могут разобраться в ситуации, не осознают, что находятся в медицинском учреждении. Мышление непоследовательное, хаотичное.Длится делирий недолго (до 3 дней). Абортивный делирий длится несколько часов. Если делирий длится больше 3 дней, то у больного надо искать сопутствующее интеркурентное заболевание, которое мешает выходу из делирия. Выход из делирия всегда бывает критическим (быстрым). Делириозный больной засыпает (сам или с помощью врачей) и просыпается уже без психоза. Некоторое время может сохраняться убежденность, что все происходившее в момент психоза случилось на самом деле (резидуальный бред), однако такие ошибочные суждения нестойки и в течение нескольких последующих часов проходят без специального лечения.

***Онейроид****.* Онейроидное (сновидное) помрачнение сознания. Сновидное, грезоподобное помрачнение сознания. Больной как будто видит сон наяву. Отличается чрезвычайной фантастичностью психотических переживаний. Характерны двойственность, противоречивость переживаний и совершаемых действий, ощущение глобальных изменений в мире, катастрофы и торжества одновременно. Онейроид нередко сопровождается обильными галлюцинациями, иллюзорные образы воспринимаются не как факты реального мира, а как явления, принадлежащие иным, недоступным обычному восприятию сферам (псевдогаллюцинации). Движения пациентов представляют собой проявления кататонического синдрома — стереотипное раскачивание, мутизм, негативизм, восковую гибкость, импульсивные поступки. Иногда речь больных совершенно непонятна (разорванность), иногда они отвечают на вопросы, и тогда удается выявить нарушения в ориентировке. Возможен симптом двойной ложной ориентировки, когда больные считают себя обычными пациентами психиатрической клиники и одновременно участниками невероятных фантастических событий

***Аменция*** *(острое бессмыслие*).  — грубое помрачение сознания с бессвязностью мышления, полной недоступностью для контакта, отрывочными обманами восприятия и признаками резкого физического истощения. Движения его порой напоминают какие-то действия, указывают на наличие галлюцинаций, однако часто совершенно бессмысленны, стереотипны, автоматичны (яктация). Больной что-то произносит, но смысл высказываний непонятен. Слова не складываются в фразы и представляют собой обрывки речи {бессвязность мышления). Пациент реагирует на слова врача, но не может ответить на вопросы, не выполняет инструкций. Аменция возникает чаще всего как проявление длительных истощающих соматических заболеваний.

***Сумеречное помрачнение сознания.*** Развивается и прекращается внезапно, имеет четкое начало и конец, характеризуется грубой де­зориентировкой в месте и времени. В целом поведение боль­ного в сумеречном состоянии сознания подчинено бредовым пере­живаниям, галлюцинациям, аффекту страха, злобы, тоски. Неред­ким является психомоторное возбуждение импульсивного характе­ра с агрессивно-разрушительными действиями.

Бредовой вариант. Поведение больного внешне упорядоченное, однако обращает на себя внимание отсутствующий взгляд, особая сосредоточенность и молчаливость. Совершаемые больными в этом состоянии общественно опасные действия могут производить впечатление заранее обдуманных и подготовленных.

Галлюцинаторный вариант сопровождается преобладанием галлюцинаторных переживаний, выраженным состоянием возбуждения с разрушительными тенденциями, агрессией.

# 33. Синдромы поражения лимбической системы.

Лимбическая система комплекс структур среднего, промежуточного и конечного мозга,  участвующих в организации висцеральных, мотивационных и эмоциональных реакций организма.

**В состав лимбической системы входит**: морской конек, миндалевидное ядро, обонятельные луковицы, обонятельный тракт и бугорок, передние ядра зрительного бугра, поясная и грушевидная извилины, сетчатое образование, а также участки лобных, височных и теменных долей больших полушарий, в которых взаимодействуют экстероцептивные и интероцептивные импульсы, осуществляются обонятельные восприятия, метаболические процессы и эмоциональные проявления. Корковая область лимбической системы участвует в регуляции и поддержании постоянства функции внутренних органов.

**При поражении лимбической системы отмечается**

 При поражении лимбической системы в отдельных случаях нарушаются процессы запоминания - фиксационная амнезия; нарушается память на текущие события - только что виденное, услышанное, прочитанное сразу же забывается, больные теряют нить разговора, а запомненное до заболевания легко вспоминается. Появляются расстройства эмоциональной сферы: лабильность эмоций, страх, напряжение, гнев, тоска, склонность к депрессиям, нарушения поведения. Особенно характерны психопатоподобное поведение с чертами истероидности и ипохондричности, неадекватное поведение с элементами рисовки, аффектированности, театральности, углубленность в собственные болезненные ощущения. У некоторых больных наблюдается расторможенность инстинктивных форм поведения: булимия, гиперсексуальность, агрессивность. Могут возникать галлюцинации, иллюзии, сложные психомоторные автоматизмы с последующей утратой памяти на события. Отмечаются сумеречные состояния сознания или состояния ограниченного бодроствования. При эндокринных и вегетативных дисфункциях возможны нарушения сна, функций внутренних органов; иногда развивается синдром недостаточного побуждения к речи

# 34. Синдромы нарушений гностических функций (агнозии, дисгнозии).

**Гнозис** – это способность узнавания образов различной сенсорной модальности.

**Агнозия —** отсутствие узнавания и понимания раздражения, поступающего как из окружающего мира, так и из собственного организма, при условии сохранения чувствительности и сознания.

Выделяют зрительную, слуховую, обонятельную, вкусовую, тактильную агнозию и аутотопагнозию.

**Зрительная агнозия** возникает при поражениях наружных поверхностей затылочных долей. Больные не являются слепыми , они видят предметы (обходят их, не на тыкаются) , но не узнают и часто сами говорят, ЧТО <<Не ВИДЯТ>> .

Делится на несколько видов: предметная, цветовая(может сочетаться с буквенной), зрительно-пространственная, агнозия на лица.

*Предметная зрительная агнозия* возникает при двусторонних, височно-затылочных очагах поражения. Больной испытывает трудности узнавания реалистичных изображений зрительно воспринимаемых предметов, а также контурных, осложненных дополнительными штрихами, пятнами и наложенных друг на друга.

*Цветовая агнозия* в сочетании с буквенной (при поражении височно-затылочных областей доминантного полушария): трудности узнавания и сортировки по цвету разноцветных объектов (цветовая агнозия), а также сходных по начертанию букв: «н», «г», «п», «и», или «в», «р», «б», «ь» (буквенная агнозия).

*Зрительно-пространственная агнозия(оптико-пространственная)* (при поражении нижнетеменных и теменно-затылочных областей доминантного полушария) проявляется нарушением восприятия пространственных, объемных характеристик объектов, предметов, утрачивается опознание левой и правой частей объектов, их изображений У больных трудности в определении положения стрелок на часах, правой и левой сторон объекта, в сравнении двух фигур с определенным пространственным расположением элементов и др. При аналогичных очагах поражения в субдоминантном полушарии восприятие пространственно-ориентированных объектов фрагментарное, нарушена топографическая память (больной не узнает знакомой улицы, комнаты, «игнорирует» левую часть зрительного пространства).

*Агнозия на лица* (поражение нижнезатылочных областей субдоминантного полушария) проявляется нарушением узнавания знакомых лиц.

**Слуховая агнозия**(поражение верхней височной извилины) — затруднено узнавание предметных звуков (шорох сминаемой бумаги, постукивание ложечкой при размешивании чая в чашке, гудок паровоза и др.). При таком расстройстве может возникнуть впечатление о тугоухости больного, но на самом деле страдаетне восприятие звуков, а понимание их сигнального значения.Т.е больной все звуки слышит, но не понимает(не узнает) чем они вызваны.

При нерезкой речевой слуховой агнозии (поражение зоны Вернике) возникают трудности узнавания звуков родной речи и тем самым понимания слышимой речи с отчуждением смысла слов и трудностями повторения.

**Тактильно-кинестетическая агнозия** *(астереогнозия)* — поражение теменной доли доминантного полушария — проявляется невозможностью узнавания предметов (ключ, пуговица, монета) путем ощупывания. Имеет двусторонний характер. При открытых глазах(при отсутствии зрительной агнозии) человек вполне узнает предмет, показываемый ему и может его назвать. Но если пациенту закрыть глаза и этот же предмет предмет дать в руки пощупать, то пациент этот предмет уже не узнает и назвать его не сможет.

**Расстройство схемы тела (аутотопагнозия).** Расстройство схемы тела наиболее часто возникает при поражении теменной области коры субдоминантного полушария. Проявляется нарушением схемы тела, его неадекватным восприятием, нарушением узнавания собственного тела и его частей *(аутотопагнозия).* Больной путает правую и левую стороны, утверждает, что у него много рук или ног *(полимелия),* что его голова или конечности изменены по величине и форме *(макро-* или *микропсия).* Возможна агнозия пальцев — неспособность отличить один палец от другого (например, II, III, IV пальцы). Возможны неосознание и отрицание своего двигательного, зрительного и других дефектов *(анозогнозия).*

**Обонятельная и вкусовая агнозии** – невозможность узнавать предметы по соответствующим

восприятиям – встречаются относительно редко.

Методика исследования. Исследование праксиса и гностических функций проводят по следующей схеме.

1. Воспроизведение поз пальцами рук.

2. Оральный праксис (высунуть язык, коснуться языком правого и левого углов рта, верхней и нижней губы).

3. Исследование динамической организации двигательного акта: проба кулак–ладонь–ребро, I палец–II–I–V. Нарисовать по образцу.

4. Пространственный и конструктивный праксис. Проба Хеда (больной путает фронтальную и сагиттальную плоскости, правую и левую стороны). Составление из набора палочек (спичек) геометрических фигур.

5. Воспроизведение жестов: показать, как грозят пальцем, машут рукой при прощании, подзывают к себе.

6. Воспроизведение действий с воображаемыми и реальными предметами.

7. Узнавание предметных изображений, сюжетных картин, лиц людей разных национальностей, цветов, букв, изображений, составленных из двух половин разных животных

# 35. Синдром поражения тройничного нерва.

***Тройничный нерв, п. trigeminus,***смешанный нерв. Двигатель­ные волокна тройничного нерва начинаются из его двигательного ядра, лежащего в мосту. Чувствительные волокна этого нерва подходят к мостовому ядру, а также к ядрам среднемозгового и спинномозгового пути тройничного нерва. Этот нерв иннерви­рует кожу лица, лобной и височной областей, слизистую оболоч­ку полости носа и околоносовых пазух, рта, языка (2/з), зубы, конъюнктиву глаза, жевательные мышцы, мышцы дна полости рта (челюстно-подъязычная мышца и переднее брюшко дву брюшной мышцы), а также мышцы, напрягающие небную занавеску и барабанную перепонку.

**Краткая анатомия**(на всякий случай, т.к Магжанов любил спрашивать)

Тройничный нерв выходит на основание мозга двумя кореш­ками (чувствительным и двигательным) в том месте где мост переходит в среднюю мозжечковую ножку*.*Далее нерв идет впе­ред и несколько латерально, вступает в расщепление твердой оболочки головного мозга — *тройничную полость, cavum trigemi­nale, лежащую*в области тройничного вдавления на передней поверхности пирамиды височной кости. В этой полости находится утолщение тройничного нерва — тройничный узел,  *gangion trigeminale*(гассеров узел) представляющий собой скопление псевдоуниполярных чувствительных нервных клеток, центральные отростки которых образуют чувствительный корешок и идут к его чувствительным ядрам. Периферические отростки этих клеток направляются в составе ветвей тройничного нерва и заканчиваются рецепторами в коже, слизистых оболочках и других органах головы. Двига­тельный корешок тройничного нерва прилежит к тройничному узлу снизу, а его волокна участвуют в формировании третьей ветви этого нерва.

От тройничного узла отходят три ветви тройничного нерва: 1) глазной нерв (первая ветвь); 2) верхнечелюстной нерв (вто­рая ветвь); 3) нижнечелюстной нерв (третья ветвь). Глазной и верхнечелюстной нервы являются чувствительными, а нижнече­люстной — смешанным, он содержит чувствительные и двига­тельные волокна.

**Симптомы поражения.**

Раздражение тройничного нерва или его ветвей сопровождается интенсивными пароксизмальными болями в соответствующей зоне иннервации (невралгия тройничного нерва). На коже лица, слизистых оболочках носовой и ротовой полостей выявляются пусковые (триггерные) точки, прикосновение к которым вызывает болевой разряд. Пальпация точек выхода нерва на поверхность лица болезненна.

**Поражение ядра спинномозгового пути** тройничного нерва проявляется расстройством поверхностной чувствительности по сегментарному типу (в зонах Зельдера) при сохранении глубокой (чувство давления) вибрации. Если **поражаются каудальные отделы ядра**, возникает анестезия на боковой поверхности лица, проходящей ото лба к ушной раковине и подбородку, а при поражении орального отдела полоса анестезии захватывает участок лица, расположенный вблизи средней линии (лоб, нос, губы).

**При поражении корешка тройничного нерва** (на участке от выхода из моста до полулунного узла) возникает нарушение поверхностной и глубокой чувствительности в зоне иннервации всех трех ветвей тройничного нерва (периферический или невритический тип поражения). Сходная симптоматика наблюдается и **при поражении полулунного узла**, при этом могут появляться герпетические высыпания.

**При поражении отдельных отдельных веточек тройничного нерва** возникают расстройства чувствительности в зоне их иннервации. Если страдает I ветвь, выпадают конъюнктивальный, корнеальный и надбровный рефлексы. Поражение двигательных волокон III ветви или двигательного ядра ведет к развитию пареза или паралича мышц на стороне очага . Возникают атрофия жевательных и височных мышц, их слабость, отклонение нижней челюсти при открывании рта в сторону паретичных мышц. При двустороннем поражении отвисает нижняя челюсть.

При раздражении двигательных нейронов тройничного нерва развивается тоническое напряжение жевательной мускулатуры (тризм). Жевательные мышцы настолько напряжены, что разжать челюсти невозможно. Помимо перечисленных явлений, при поражении III ветви тройничного нерва выпадает нижнечелюстной рефлекс, возможно снижение вкусовой чувствительности на передних 2/3 языка соответствующей стороны

**Методика исследования.** Выясняют у больного, не испытывает ли он болевых или других ощущений (онемение, «ползание мурашек») в области лица. При пальпации точек выхода ветвей тройничного нерва определяется их болезненность. Болевую и тактильную чувствительность исследуют в симметричных точках лица в зоне иннервации всех трех ветвей, а также в зонах Зельдера. Для оценки функционального состояния тройничного нерва имеет значение состояние конъюнктивального, корнеального, надбровного и нижнечелюстного рефлексов. Конъюнктивальный и корнеальный рефлексы исследуют путем легкого прикосновения полоской бумаги или кусочком ваты к конъюнктиве или роговице. В норме при этом веки смыкаются (дуга рефлекса замыкается через V и VII нервы), хотя конъюнктивальный рефлекс может отсутствовать у здоровых людей. Надбровный рефлекс вызывают ударом молоточка по переносице или надбровной дуге, при этом происходит смыкание век. Нижнечелюстной рефлекс исследуют постукиванием молоточком по подбородку при слегка приоткрытом рте: в норме происходит смыкание челюстей в результате сокращения жевательных мышц (дуга рефлекса включает чувствительные и двигательные волокна V нерва).

# 36. Синдромы корковых нарушений речи (дисфазии, афазии).

**Речь** – это способность обмениваться мыслями с помощью слов.

**Афазия —** нарушение речи с полной или частичной утратой способности понимать чужую речь либо пользоваться речью для выражения своих мыслей, обусловленное поражением коры доминантного (левого у правшей) полушария большого мозга без расстройств артикуляционного аппарата и слуха. Различают следующие виды афазий: сенсорная,семантическая, моторная, амнестическая и тотальная.

Нарушения импрессивной речи: сенсорная и семантическая афазии
Нарушения экспрессивной речи: моторная афазия

**Сенсорная афазия** *-* нарушение понимания устной речи, возникает при поражении задних отделов верхней височной извилины (область Вернике) доминантного (т.е. левого у правшей) полушария. Больной не понимает смысла слов, не понимает и не может выполнять устные инструкции. В более легких случаях пациенты не понимают значение отдельных слов, нарушается способность различать правильные и неправильные в смысловом отношении фразы. В тяжелых случаях больной совсем не понимает человеческую речь. Вследствие нарушения слухового контроля собственной речи, больной заменяет отдельные буквы или слова другими, переставляет их (парафазии). В результате его речь становится непонятной и состоит из набора искаженных слов - "словесная окрошка" или "словесный салат". Не понимая речи окружающих такие больные вес время стремяться говорить, словоохотливы, многословны- - логорея ("словесный понос").

**Семантическая афазия** *(транскортикальная сенсорная афазия)* возникает при повреждении нижней теменной дольки доминантного полушария. Нарушается понимание сложных речевых конструкций: сравнений, возвратных и атрибутивных логико-грамматических оборотов, отражающих пространственные взаимоотношения. Затруднено смысловое понимание предлогов, наречий: под, над, сверху, снизу и т.д. Больной не может правильно выполнить инструкцию: «Нарисуйте круг под квадратом», «Нарисуйте треугольник над кругом», так как не понимает отношений, выраженных с помощью предлогов, не может понять различий фраз «Брат отца» или «Отец брата». Собственная речь состоит из простых фраз, сохранены понимание простых обращенных речевых конструкций, называние предметов.

**Моторная афазия**. Делится на 3 вида: афферентную моторную, эфферентную моторную и динамическую моторную.

*Афферентная моторная афазия* возникает при повреждении верхних отделов теменной доли доминантного полушария большого мозга, обеспечивающих кинестетическую основу движений артикуляторного аппарата.

Это приводит к нарушению произнесения отдельных звуков. Больной затрудняется в артикуляции, особенно так называемых гоморганных звуков, сходных по месту (например, переднеязычные: «т», «д», «л», «н») либо по способу (щелевые: «ш», «з», «щ», «х») образования. Нарушаются все виды устной речи (автоматизированная, спонтанная, повторная, называние), а также письменная речь (чтение и письмо).

*Эфферентная моторная афазия* возникает при повреждении нижних отделов премоторной зоны в задней части нижней лобной извилины (зона Брока). Артикуляция отдельных звуков не нарушена. Дефект касается процессов переключения с одной речевой единицы (звук, слово) на другую. Кинетика речевого процесса нарушается вследствие трудностей переключения, расстройств механизмов речи — персеверации (повторения слов и фраз). Хорошо произнося отдельные речевые звуки, больной затрудняется в произнесении серии звуков либо фразы.

Другой особенностью речи является так называемый телеграфный стиль: речь состоит в основном из существительных и содержит очень мало глаголов

*Динамическая моторная афазия* (транскортикальная моторная афазия) возникает при поражениях, префронтальной лобной коры, находящейся кпереди от зоны Брока. Основным речевым дефектом при этой форме афазии является трудность, а иногда и полная невозможность активного развертывания высказывания. При динамической афазии правильно произносятся отдельные звуки, повторяются без артикуляторных трудностей слова и короткие предложения, однако коммуникативная функция речи все же оказывается нарушенной. Репродуктивная речь (повторная, автоматизированная) не нарушена. Полностью сохранено понимание обращенной речи.

**Амнестическая афазия**возникает при повреждении задних отделов теменной и височной долей, угловой извилины. Проявляется нарушением способности называть предметы при сохраненной возможности их охарактеризовать, назвать функции; при подсказывании начального слога или буквы больной вспоминает нужное слово. Больной описывает предмет, хорошо понимая его значение (на просьбу назвать ручку отвечает: «Это то, чем пишут»). В речи больного с амнестической афазией мало существительных и много глаголов. Спонтанная речь беглая, развернутая, сохранено понимание обращенной устной и письменной речи

**Глобальная (тотальная сенсомоторная) афазия** проявляется значительным или полным нарушением понимания чужой речи и продукции собственной. В ее основе лежит обширное повреждение коры мозга и подкоркового белого вещества, прилежащих к сильвиевой борозде доминантного полушария. При этом поражаются зоны Брока, Вернике и другие близкорасположенные к ним отделы мозга. Речевой контакт с больным в этой ситуации невозможен. Нарушения речи в этом случае сопровождаются правосторонними гемипарезом или гемиплегией, гемигипостезией, гемианопсией.

**Методика исследования(всякий случай)** включает оценку следующих речевых функций.

**Экспрессивная речь(моторная афазия)**

*Спонтанная речь.* Больному предлагают подробно рассказать о своем заболевании, работе или семье. Если он не может выполнить это задание, обследование ведут с помощью диалога: больной должен дать краткий ответ на конкретный вопрос, касающийся его болезни, работы или семьи.

*Повторная речь.* Повторение гласных и согласных звуков по одному, по парам. Необходимо подбирать звуки, сходные по месту или способу образования, например: «б», «п», «г», «к» — взрывные, «ш», «з», «щ», «х» — щелевые, «т», «д», «н», «л» — переднеязычные, «м», «п», «б» — губно-губные. Пары согласных звуков для повторения: «б-п», «т-д», «г-к», «л-л», «л-к», «м-н», «л-н». Пары согласных слогов: «ба-па», «да-та», «та-ка», «то-до», «ра-ла», «ра-ла-на», «да-та-ла». Повторение простых (например, «изба», «лес», «холод» и др.) и более трудных для артикуляции слов (например, «полковник», «половник», «портной», «кораблекрушение»). Повторение фраз (например, «По небу летит самолет») и скороговорок («На дворе трава, на траве дрова»).

*Автоматизированная речь.* Счет, перечисление дней недели, месяцев (в прямом и обратном порядке).

*Называние* показываемых предметов по картинкам с их изображениями, называние действий на картинках.

**Импрессивная речь(сенсорная и семантическая афазии)**

*Фонематический слух.* Больному предлагают для различения близкие фонемы: «ба-па», «да-та», «са-за» с предварительной инструкцией их повторить, если у больного не нарушена экспрессивная речь, или поднять правую руку на слог «ба», «да», «за» (звонкий), если затруднена моторика речи.

*Понимание смысла слов.* Больному предлагают показать называемые врачом картинки или части тела (нос, глаз, ухо) по одному либо по парам (пирог—телефон, ухо—нос). Дают задание разъяснить значение таких слов, как «гусеница», «заусеница», «бочка», «почка», «дочка».

*Понимание смысла сложных логико-грамматических конструкций’.* сравнительных («Оля темнее Сони. Кто светлее?»), возвратных («Земля освещается солнцем или солнце освещается землей?»), атрибутивных («Отец брата и брат отца — одно и то же?»), фраз, смысл которых выражен с помощью предлогов или предложных окончаний («Нарисуйте круг над треугольником, квадрат под треугольником, покажите ручку карандашом, карандаш — ручкой» и т.д.).

*Понимание и выполнение простых и сложных инструкций.* («Постучите по столу три раза, положите карандаш под книгу, коснитесь указательным пальцем правой руки левого уха» и др.)

# 37. Синдромы поражения лобной доли мозга.

Анатомо-физиологическая характеристика лобных долей с прецентральными извилинами устанавливает связь этих отделов

мозга прежде всего с двигательными функциями. Соответственно *функция лобных долей связана с организацией произвольных движений, двигательных механизмов речи и письма, регуляцией сложных форм поведения, процессов мышления.*

**Синдром поражения лобной доли*.***

1. Спастические контралатеральные гемипарезы и гемипараличи

2. Центральные парезы VII и XII пар черепно-мозговых нервов

3. Парез центра взора (глаза созерцают очаг поражения)

4. Моторная афазия (невозможность говорить)

5. Хватательный феномен Янышевского (хватает, но не удерживает), симптом противодержания (непроизвольное напряжение мышц-антагонистов при пассивном движении)

6. Псевдобульбарный синдром (дисфагия, дисфония, дизартрия, симптомы орального автоматизма, феномен насильственного смеха или плача)

7. Синдром лобной психики

8. Апатоабулический синдром (малоподвижность, неразговорчивость, безынициативность)

9. Лобная апраксия (расстройство выполнения сложных движений)

10. Аграфия (расстройство письма)

11. Вторичная алексия (утрата способности читать, понимать написанное)

12. Гиперкинезы (непроизвольные или насильственные избыточные движения)

13. Моторные застывания

14. Лобная атаксия

Если поражаются базальные отделы –аносмия и амавроз. При опухоли лобной доли – синдром Брунса (приступообразные боли в затылке и шее с вынужденным положением головы), синдром Фостера-Кеннеди (первичная атрофия зрительных дисков в связи с компрессией на стороне поражения и застойный зрительный диск на противоположной стороне в связи с внутричерепной гипертензией).

**Центры лобной доли и их поражение:**

**1. двигательная зона** - область прецентральной извилины, в верхней ее трети расположены нейроны, иннервирующие ногу, в средней — руку, в нижней — лицо, язык, гортань и глотку. В случае раздражения этой области может возникнуть судоро­га в изолированной группе мышц (в руке, ноге, ли­це) — Джексоновская эпилепсия, которая затем может перейти в общий судорожный припадок. При сдавлении или разрушении участков прецентральной изви­лины появляются парезы или параличи конечностей противоположной стороны по типу монопареза или моноплегии.

**2. центр сочетанного поворота головы и глаз** *-*  в средней лобной извилине; двусторонний, осуществляет поворот в противоположную сторону. При раздражении его возникает судорога, начина­ющаяся с поворота головы и глаз в противоположную сторону, судорога может перейти в общий судорож­ный припадок. Если же этот центр сдавливается или разрушается, то возникает парез или паралич взора и больной не может совершить сочетанный поворот головы и глаз в сторону, противополож­ную поражению. При этом голова и глаза повернуты в сторону очага поражения

**3. центр моторной речи (центр Брока) -** в заднем отделе нижней лобной извилины (у правши слева, у левши справа). При поражении его возникает моторная афазия (нарушение устной речи), которая может сочетаться с аграфией (расстройство письма). Такой больной не способен говорить, но понимает об­ращенную к нему речь. При частичной моторной афа­зии больной говорит с трудом, произнося отдельные слова или предложения. При этом он допускает ошиб­ки— «аграмматизмы», которые замечает. В ряде слу­чаев его речь приобретает «телеграфный стиль», ли­шаясь глаголов, связок. Иногда больной способен только повторять одно слово или предложение (рече­вой эмбол).

4**. центр письма (графии)** - в задних от­делах средней лобной извилины. При его поражении расстраивается письмо (аграфия).

# 38. Синдромы поражения височной доли мозга.

В височных долях находятся корковые отделы ( проекционные зоны) анализаторов: слухового (первая височная извилина и извилины Гешля , что находятся под сильвиевой бороздой в глубине височной доли),вестибулярно-пространственного (на стыке височной, затьmочной и теменной долей) , вкусового (кора вокруг островка Рейля обонятельного (парагиппокампова извилина). В глубине височной доли проходит часть проводников зрительного пути (пучок Грасиоле) . Эфферентные пути от височных долей идут к подбугорной области,а также к мосту мозга (tr. temporo-poпtocerebellaris). Поражения височных долей проявляются нарушениями функций перечисленных

анализаторов и эфферентных систем, а расстройства высшей мозговой деятельности связаны , главным образом, с ориентировкой

во внешней среде и пониманиемречевых сигналов. При этом двигательные расстройства мало выражены или вовсе отсутствуют.

Соответственно при поражении височной доли мозга могут возникнуть следующие состояния:

1. Агейзия (отсутствие вкуса), аносмия (отсутствие обоняния), анакузия (глухота)

2. Слуховая, вкусовая, обонятельная агнозии (расстройства узнавания окружающего мира при помощи различных органов чувств)(см.вопрос 34)

3. Амузия (невосприимчивость музыки)

4. Сенсорная и амнестическая афазии(см.вопрос 36)

5. Корковая атаксия

6. Гомонимная гемианопсия

7. Апатоабулический синдром.

8. Височные вегетативные нарушения (симпатоадреналовые кризы)

**Центры височной доли и их поражение:**

а) **Центр сенсорной речи (центр Вернике)(см.сенсорная афазия, вопрос 36)** - в заднем отделе верхней височной извилины (у правши слева), обеспечивает понимание устной речи. Поражение этого центра ведет к появлению сенсорной афазии (наруше­ние понимания устной речи), которая может сочетать­ся с расстройством чтения (алексия). Из-за рас­стройств фонематического слуха больной теряет способность понимать знакомую речь, воспринимая ее как набор непонятных звуков. Он не понимает вопросов, заданий. В связи с утратой способности воспринимать собственную речь допускает замену букв в словах (ли­теральная парафазия). Например, вместо «голый пол» говорит «полый гол» и т. д. В других случаях вместо одних слов произносит другие (вербальная парафа­зия). Больные с сенсорной афазией не осознают сво­его дефекта, обижаются на окружающих за то, что те не понимают их. Нередко они пытаются, компенсиро­вать свой речевой дефект избыточным количеством ре­чевой продукции (логорея).

б) **Амнестическая афазия(см.вопр.36)** — нарушение способности правильно называть предметы, назначение которых больной хорошо знает, возникает при поражениях задних отделов нижней височной извилины.

в) **Центры слуха** - в верхних височных извилинах и частично в поперечных височных извилинах.

При раздражении их возникают слуховые гал­люцинации. Поражение центра слуха с одной стороны ведет к незначительному снижению слуха на оба уха, но в большей мере на стороне, противоположной по­ражению.

г) **Центры вкуса и обоняния** - в области гиппокампа. Они двусторонние.

Раздражение этих центров ведет к появлению обонятельных и вкусовых галлюцинаций. При поражении их снижаются обоня­ние и вкус с двух сторон. Помимо этого, возможно на­рушение идентификации запахов (обонятельная агно­зия).

Помимо этого поражение височной коры сопровождается возникновением эпилептических припадков с различными аурами: обонятельной (раздражение гиппокамповой извилины ) , вкусовой (очаги рядом с островком Рейля), слуховой (верхние височные извилины ), вестибулярной(стык трех долей - височной,затылочной, теменной). При пораженин медио-базальных отделов часто наблюдаются висцеральные ауры (эпигастральные, кардиальные и др . ) . Очаги в глубине височной доли могут вызывать зрительные галлюцинации.

Сами же припадки разнообразны: абсансы (малые эпилептические приступы), генерализованные эпилептические припадки, вегетативно-висцеральные приступы. Помимо припадков могут быть и аффективные состояния и феномен deja vu (ранее виденного)

# 39. Синдромы поражения затылочной доли мозга

Поражения полей 17, 18, 19 и 39 по [Бродману](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%BC%D0%B0%D0%BD%2C_%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%B0%D0%BD), − корковые центры зрения. Поля 17, 18 и 19 по [Бродману](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%BC%D0%B0%D0%BD%2C_%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%B0%D0%BD), включают:

* шпорную извилину (fissura calcarina)
* клин (cuneus)
* язычную извилину (gurys lingualis)
* верхнебоковую и нижнюю поверхности затылочной доли

Поле 39 по Бродману находится на стыке затылочной и теменной долей. Вариант ирритации:

* неоформленные (элементарные) зрительные галлюцинации − [фотопсии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%BE%D1%82%D0%BE%D0%BF%D1%81%D0%B8%D1%8F) (появление в поле зрения ярких, мелькающих искр, звёздочек, зигзагообразных, блестящих движущихся линий),
* оформленные зрительные галлюцинации (появление в поле зрения картин, образов людей, животных)
* метафотопсии (когда окружающие предметы кажутся искажёнными)

Фотопсии, зрительные галлюцинации и метафотопсии возникают при раздражении коры верхнебоковой и нижней поверхности затылочной доли (поля 18 и 19 по [Бродману](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%BC%D0%B0%D0%BD%2C_%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%B0%D0%BD)). Вариант выпадения:

* гомонимная гемианопсия (дефект поля зрения, локализующийся в одной половине зрения каждого глаза)
* квадрантная гемианопсия (дефект поля зрения, локализующийся в нижней или верхней четверти поля зрения каждого глаза)
* зрительная агнозия (нарушение узнавания предметов и явлений при сохранении зрительного восприятия − пациент не узнаётзнакомых предметов, не знает их значения, несмотря на то, что может безошибочно отобрать предметы, аналогичные предъявленному; узнавание происходит только при ощупывании руками)

Зрительная агнозия возникает при поражении верхнебоковой поверхности затылочной доли (поля 19 и 39 по [Бродману](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%BC%D0%B0%D0%BD%2C_%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%B0%D0%BD)), особенно с вовлечением подлежащего белого вещества (splenum corporis callosi)

# 40. Синдромы поражения теменной доли мозга

* синдром постцентральной извилины
* синдром верхней теменной дольки
* синдром нижней теменной дольки, включая надкраевую и угловую извилины
* синдром внутритеменной борозды

Поражение указанных областей может давать симптомы раздражения, парестезии, парциальные сенсорные и сенсомоторные эпилептические припадки и симптомы выпадения − анестезии по корковому монотипу.

**Синдром постцентральной извилины**[[править](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC%D1%8B_%D0%BF%D0%BE%D1%80%D0%B0%D0%B6%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F_%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D1%8C%D1%88%D0%B8%D1%85_%D0%BF%D0%BE%D0%BB%D1%83%D1%88%D0%B0%D1%80%D0%B8%D0%B9&veaction=edit&section=8) | [править код](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC%D1%8B_%D0%BF%D0%BE%D1%80%D0%B0%D0%B6%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F_%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D1%8C%D1%88%D0%B8%D1%85_%D0%BF%D0%BE%D0%BB%D1%83%D1%88%D0%B0%D1%80%D0%B8%D0%B9&action=edit&section=8)]

Поражение 1, 2, 3 полей

Поля 1, 2, и 3 по [Бродману](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%BC%D0%B0%D0%BD%2C_%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%B0%D0%BD). Нарушения общей чувствительности (преимущественно протопатической, по H. Head − болевой, температурной и отчасти тактильной) на противоположной стороне тела, в соответствие соматотопическим представительством очага:

* при поражении нижних отделов − нарушения чувствительности в области лица и половины языка
* при поражении средних отделов − на руке, особенно в дистальных её отделах (кисть, пальцы)
* при поражении верхних и верхнемедиальных отделов − на туловище и ноге

Симптомы раздражения: [парестезии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B0%D1%80%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B7%D0%B8%D1%8F) и парциальные (фокальные) сенсетивные джексоновские припадки в строго ограниченных участках тела (в дальнейшем они могут генерализоваться) противоположной половины лица, языка, руки, ноги. Симптомы выпадения: моноанестезии на половине лица, языка, руки и ноги.

**Синдром верхней теменной дольки**

Поражение 5, 7 полей

Поля 5 и 7 по [Бродману](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%BC%D0%B0%D0%BD%2C_%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%B0%D0%BD). В этих полях отсутствует соматотопическое деление и нет зависимости от функциональной асимметрии больших полушарий: синдром правой и левой верхнетеменных долек идентичен. Ирритативный вариант: парестезии (покалывание, лёгкое жжение), возникающие сразу по всей противоположной половине тела, не имеющие соматотопического деления. Иногда синдром ирритации проявляется парестезиями во внутренних органах, например, в области мочевого пузыря. Синдром выпадения:

* нарушение суставно-мышечного чувства в противоположных очагу конечностях с некоторым преобладанием нарушений в руке (при преимущественном поражении поля 5) или в ноге (при преобладании поражения поля 7)
* "афферентные парезы", по Foster, в результате нарушения афферентации в противоположных очагу конечностях
* нарушение эпикритической, по H. Head, чувствительности − двухмернопространственной дискриминационной и локализационной − на всей противоположной половине тела

**Синдром нижнетеменной дольки**

Поражение 39, 40 полей

Поля 39 и 40 по [Бродману](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%BC%D0%B0%D0%BD%2C_%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%B0%D0%BD). Обусловлен поражением более молодых в фило- и онтогенетическом отношении структур головного мозга, подчиняющихся закону о функциональной асимметрии больших полушарий. Синдром раздражения заднего адверсивного поля в нижнетеменной дольке проявляется насильственным поворотом головы, глаз и туловища влево. Синдром выпадения:

* [астереогноз](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D1%81%D1%82%D0%B5%D1%80%D0%B5%D0%BE%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D0%B7%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1) − утрата способности узнавать предметы на ощупь без явления нарушения чувствительности (поражение надкраевой [gyrus supramarginalis] извилины, поле 40)
* двусторонняя моторная апраксия − утрата способности совершать привычные действия, приобретённые в процессе жизнедеятельности, при отсутствии расстройств чувствитеьности и элементарных движений (пациент знает, как осуществить действие, но не может его выполнить (поражение надкраевой [gyrus supramarginalis] извилины, поле 40)
* синдром Герстмана-Шильдера, синдром угловой извилины (поле 39)
1. пальцевая [агнозия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D0%B7%D0%B8%D1%8F) (не узнавание собственных пальцев)
2. [аграфия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B3%D1%80%D0%B0%D1%84%D0%B8%D1%8F) (утрата способности письма при сохранности двигательной функции руки)
3. [акалькулия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BA%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B8%D1%8F) (нарушение способности выполнять элементарные счётные операции в пределах десяти)
4. оптическая алексия (утрата способности чтения при сохранённом зрении)
5. нарушение способности различать правую и левую стороны тела

**Синдром внутритеменной борозды**

Поражение задних отделов внутритеменной корковой полоски преимущественно правого полушария). Феномен расстройства схемы тела:

* [аутотопоагнозия](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D1%83%D1%82%D0%BE%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%BE%D0%B0%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D0%B7%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1) (вариант [агнозии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D0%B7%D0%B8%D1%8F), заключающийся в нарушении узнавания частей собственного тела)
* [анозогнозия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%BE%D0%B7%D0%BE%D0%B3%D0%BD%D0%BE%D0%B7%D0%B8%D1%8F) (синдром Антона-Бабинского − отсутствие критической оценки своего дефекта (паралича; снижения зрения, слуха и т.д.))
* [псевдополимиелия](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D1%81%D0%B5%D0%B2%D0%B4%D0%BE%D0%BF%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%BC%D0%B8%D0%B5%D0%BB%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1), [псевдомелия](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D1%81%D0%B5%D0%B2%D0%B4%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D0%BB%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1) (ложные ощущения наличия нескольких лишних конечностей)

# 41. Генерализованные эпилептические приступы.

В процесс вовлекаются оба полушария ГМ. Вначале приступа утрачивается сознание, аура отсутствует.

1. Тонико-клонические (большие) – имеется периодизация с циклом сна-бодрствования, месячных и т.д.; 4 фазы течения:

а) фаза предвестников: больной теряет сознание, падает, как подкошенный, расширяются зрачки

б) тоническая фаза припадка (10-20 сек): тоническое сокращение всех мышечных групп, глазные яблоки дивергируют и отходят вверх, мидриаз отсутствие реакции зрачков на свет, при прохождении воздуха через спазмированную голосовую щель – эпилептический крик, задержка дыхания при вдохе

в) клоническая фаза (1-5 мин): клонический храп, прикус языка, тяжелые вегетативные расстройства (усиленная саливация – пена изо рта, потливость, усиление выделения трахеобронхиальной слизи); дыхание становиться прерывистым, что приводит к длительной гипоксии

г)послеприпадочная фаза (кома, 5-15 мин): непроизвольное мочеиспускание, отсутствие зрачковых и роговичных рефлексов, оживление глубоких рефлексов

После восстановления сознания жалобы на головную боль, боли в мышцах, полная амнезия на период припадка

2. Тонические – только тоническая фаза

3. Клонические – только клоническая фаза

3. Миоклонические – характерны внезапные сокращения мышц; миоклонические подергивания охватывают как все мышцы, так и часть их

4. Абсансные (малые) - в пер. отсутствие; внезапное и кратковременное (до 30 с) выключение или угнетение сознания; отсутствующий взгляд, прерывание текущей деятельности, покраснение или побледнение лица, умеренный мидриаз; приступ заканчивается также внезапно, как и начался; абсансам никогда не предшествует аура; имеют характерные изменения на ЭЭГ (пик-волна)

5. Атонические (малые моторные) – внезапное ослабление постурального тонуса с невозможностью удерживать голову, возможно падение на пол

При абсансах и сложных парциальных припадках возникают психические нарушения, приводящие к деградации личности (слащавость, угодливость, упорство, подчеркнутая аккуратность, вспыльчивость и т.д.)

# 42. Фокальные эпилептические приступы.

Фокальные (парциальные) приступы – это электрические и клинические проявления приступов, возникающих из одной части мозга. Они могут возникать в контексте основного структурного отклонения головного мозга или могут быть идиопатическими. ЭЭГ обычно указывает на локализованные разряды на участке начала приступа.

Височная доля является наиболее распространенным участком начала фокальных приступов, но они могут возникать в любой доле. Сознание сохраняется при фокальных приступах с осознанием, тогда как при фокальных приступах с нарушением осознанности наблюдается потеря памяти на время клинического события или нарушение реакции во время события.[2] Фокальные судороги могут привести ко вторичным генерализованным судорогам. Монотерапия противоэпилептическим препаратом является предпочтительным начальным лечением.

Парциальные припадки.

Возникновение связано с избыточными фокальными разрядами нейронов.

1. Клиника простых парциальные припадков: начинаются локально без нарушения сознания; различные симптомы в зависимости от локализации очага эпилепсии:

 а) моторные припадки (Джексоновские) – вызываются разрядами в какой-либо части коры; приступы судорог в группе мышц противоположной стороны расположения эпилептического очага; эти судороги могут распространяться на соседние мышцы в порядке, обусловленным особенностями топики в проекционных зонах коры (Джексоновский марш: судороги в лице распространяются на пальцы кисти, кисть, затем надплечье, плечо); могут быть окулоклонические (нистагм), глазодвигательные (отведения головы и глаз), вращательные (поворот туловища вокруг своей оси) припадки

 б) сенсорные припадки: соматосенсорные (Джексоновские припадки с парестезиями), зрительные (фотопсии, скотомы, амавроз, искажение восприятия – иллюзии, галлюцинации, макропсии, микропсии), слуховые (шум, звон, свист, искажение восприятия – усиление или ослабление звуков), обонятельные (ощущение неприятного запаха), вкусовые (привкус металла во рту), вестибулярные (ощущения падения, качания, системного головокружения), вегетативные висцеральные (тошнота, бледность, покраснение лица, гипергидроз, мидриаз, удушье, сердцебиение)

2. Клиника сложных парциальных припадков: сопровождаются некоторым нарушением сознания; начинаются с ауры – предвестника эпиприпадка (тошноты, слабости, головокружения, онемения губ, болей в груди и т.д., ощущение нереальности, слуховые или зрительные галлюцинации); при локализации очага эпилепсии (ОЭ) в височной области – оральный автоматизм (жевание, чмокание губами, облизывание губ, насильственное глотание), словесные, амбулаторные (больные могут передвигаться на большие расстояния), эмоциональные (неприятные переживания, тревога, эйфория) расстройства

3. Клиника парциальных припадков с вторичной генерализацией: вначале возникает парциальный припадок, который затем переходит в генерализованный.

# 43. Синдромы поражения грудного и поясничного отделов спинного мозга.

**Синдром поражения грудных сегментов (T1-T12)**

1.      Нижняя спастическая параплегия (парапарез);

2.      Расстройство всех видов чувствительности ниже уровня поражения;

3.      Нарушение функции тазовых органов по центральному типу (задержка мочи и кала).

4.      Вегетативно-трофические расстройства в нижней половине туловища, нижних конечностях.

**Синдром поражения поясничного утолщения (L1-S2)**

1.      Нижняя вялая (периферическая) параплегия.

2.      Нижняя параанестезия (в области ног и промежности)

3.      Нарушение функции тазовых органов по центральному типу (задержка мочи и кала).

# 44. Синдромы поражения шейного отдела спинного мозга

а) поражение верхнего шейного отдела СМ (С1-С4): паралич дыхательных мышц диафрагмы, тетраплегия или тетрапарез с расстройством всех видов чувствительности по проводниковому типу книзу от уровня поражения с соответствующими изменениями рефлексов, характерными для центральных параличей и парезов, расстройства функции тазовых органов (задержка, периодическое недержание мочи и кала); в случае остро развивающегося поражения этого отдела наблюдается вялая тетраплегия с мышечной гипотонией, арефлексией, обусловленная диашизом (спинальный шок), которая спустя несколько дней или недель сменяется спастической тетраплегией

б) поражение нижнего шейного отдела СМ (С5-Т1): спастические параличи ног и атрофические параличи рук; расстройства всех видов чувствительности книзу от уровня поражения по проводниковому типу, задержка мочеиспускания и дефекации, синдром Горнера.

#  45. Синдромы поражения среднего мозга.

Симптомы связаны с поражением ядер III и ΙV черепных нервов, слуховых ядер VΙΙΙ черепного нерва, покрышчно-спинномозгового тракта, лобно-мосто-мозжечкового и затылочно-мосто-мозжечкового путей, пирамидного пути, ядра черной субстанции, красного ядра, медиального продольного пучка и медиальной петли.

Синдром поражения четверохолмия:

 1.         Парез взора вверх или вниз;

 2.         Вертикальный нистагм;

3.         Дискоординация движений глазных яблок;

4.         Офтальмоплегия;

5.         Синдром Нотнагеля (нарушение равновесия, слуха, паралич глазодвигательных мышц, хореические гиперкинезы);

6.         Парезы и параличи конечностей;

7.         Мозжечковые расстройства;

8.         Децеребрационная ригидность, связанная с поражением мезэнцефальных центров регуляции мышечного тонуса ниже красного ядра.

 Синдром  красного ядра:

1.         Интенционный гемитремор;

2.         Гемигиперкинез;

 а) Синдром Клода (нижний синдром красного ядра) 1.         Поражение глазодвигательного нерва на стороне очага; 2.         Интенционный гемитремор, гемиатаксия на противоположной очагу стороне;

б) Синдром Фуа (верхний синдром красного ядра) 1.         Интенционный гемитремор, гемигиперкинез.

 Альтернирующий синдром Вебера 1.         Поражение глазодвигательного нерва на стороне очага; 2.         Центральная гемиплегия на противоположной очагу стороне.

Альтернирующий синдром Бенедикта 1.         Поражение глазодвигательного нерва на стороне очага; 2.         Интенционный гемитремор, гемигиперкинез на противоположной очагу стороне.

# 46. Расстройство походки, их диагностическая значимость.

Выделяют дисбазию следующих видов:

* атактическую (мозжечковую, штампующую, при вестибулярном симптомокомплексе);

Мозжечковая атаксия связана с различными наследственными и приобретенными заболеваниями. В том числе с синдромом мальабсорбции, множественной системной атрофии, наследственной атаксией, опухолями и т. д.

Вестибулярная атаксия обусловлена нарушением функции вестибулярного аппарата. Характерны пошатывания при ходьбе, неуверенная походка, систем­ное головокружение или ощущение вращения предметов перед глазами. Пере­численные явления усиливаются при поворотах и движениях головы.

+Лобная атаксия возникает при поражениях лобной доли мозга. В известной мере она напоминает мозжечковую атаксию. Однако при ней, как правило, другие признаки поражения мозжечка отсутствуют или выражены крайне слабо.

Сенситивная атаксия возникает при расстройстве суставно-мышечного чув­ства в ногах, усилении неуверенности во время ходьбы, при закрывании глаз, в темноте. Возникает при спинной сухотке, фуникулярном миелозе. В случае острого возникновения сенситивной атаксии больной вдруг ощущает неуверенность при ходьбе (будто он наступает на вату). Возникает «штам­пующая» походка, больной ставит ногу на пятку, а затем на носок.

* «гемипаретическую»;

Гемипаретическая дисбазия наблюдается при органических поражениях головного и спинного мозга: при инсульте, энцефалите, абсцессе мозга, демиелинизирующих и дегенеративно-атрофических процессах (в том числе наследственных), опухолях, паразитарных болезнях.

* походку в «позе конькобежца»;

Нарушение походки «поза конькобежца» характерно для синдрома Шая-Дрейджера. «Фризинг-дисбазия» часто сопровождает болезнь Паркинсона.

* параспастическую;

Нарушение походки по параспастическому типу может быть обусловлено рассеянным склерозом, травмами мозга, лакунарным состоянием.

* гипокинетическую;

Гипокинетическая дисбазия является одним из признаков гипокинетико-гипертонических экстрапирамидных синдромов, прогрессирующего супрануклеарного паралича, синдрома Шая-Дрейджера, стрио-нигральной дегенерации, болезни Бинсвангера. А также симптомом акинетико-ригидного синдрома, гидроцефалии, болезни Пика, ювенильной болезни Гентингтона, болезни Крейтцфельдта-Якоба, болезни Вильсона-Коновалова и т. д.

* гиперкинетическую;

Гиперкинетическая походка — нарушение ходьбы, проявляющее себя при хорее Сиденгама, хорее Гентингтона, генерализованной торсионной дистонии, аксиальных дистонических синдромах, псевдоэкспрессивной дистонии и дистонии стопы.

* «утиную»;

«Утиная» походка имеет две разновидности: при мышечной дистрофии Дюшенна и при синдроме Тренделенбурга (связанная с поражением верхнего ягодичного нерва).

Для поражения малоберцовых нервов характерно возникновение свисаю­щей, или «конской стопы», а походку таких больных называют походкой ино­ходца («степпаж»).

* идиопатическую сенильную дисбазию;
* пароксизмальные нарушения походки при эпилепсии и пароксизмальных дискинезиях;
* идиопатическую прогрессирующую «фризинг-дисбазию»;
* дисбазию при умственной отсталости и т. д.

• спастико-атактическую;

• «перонеальную»;

# 47. Псевдобульбарный синдром

Псевдобульбарный синдром - центральный парез (поражение кортико-нуклеарных связей) и возникает только при двустороннем поражении центральных двигательных нейронов IX, Х и XII пар черепных нервов.

Кроме дисфагии, дизартрии, выражены рефлексы орального автоматизма: назолабиальный, губной, хоботковый, ладонноподбородочный, а также насильственные плач и смех.

🔸Отличие бульбарного синдрома от псевдобульбарного

Бульбарный синдром – это комплекс нарушений, возникающих при повреждении самих ядер в продолговатом мозге. Эти центры располагаются в утолщении мозга, называемом бульбой, что и дало название синдрому.

А при псевдобульбарном параличе ядра продолжают функционировать, хотя нарушается координация между ними и другими нервными образованиями.

Бульбарный синдром - периферический парез (поражение ядра и корешка)

# 48. Когнитивные расстройства, их диагностическая значимость

Когнитивные или же познавательные функции– совокупность процессов, с помощью которых осуществляется самопознание, познание мира и коммуникация. Часто используются также синонимы термина когнитивные функции - «высшие мозговые функции», «высшие корковые функции», «высшие психические функции». К когнитивным функциям относят речь (включая чтение и письмо), гнозис (узнавание и распознавание), праксис (сложные целенаправленные движения), внимание, память и интеллект.

Диагностика когнитивных нарушений основывается на нейропсихологическом исследовании, позволяющем объективно оценить когнитивные функции

Основными причинами КР в старшем возрасте являются различные нейродегенеративные, цереброваскулярные заболевания (ЦВЗ) и дисметаболические нарушения. При обследовании больных с КР необходимо в первую очередь исключить потенциально обратимые (частично обратимые) деменции и недементные КР.

|  |  |
| --- | --- |
| **Нейродегенеративные заболевания**  | Болезнь Альцгеймера Лобно-височная деменция Деменция с тельцами Леви Болезнь Гентингтона Прогрессирующий надъядерный паралич  |
| **Цереброваскулярные заболевания**  | Инсульты Дисциркуляторная энцефалопатия (хроническая ишемия головного мозга)  |
| **КР смешанного генеза**  | Сочетания нейродегенаративных заболеваний и ЦВЗ (чаще всего БА + ЦВЗ)  |
| **Дисметаболические энцефалопатии**  | Гипоксическая Печеночная Почечная Гипогликемическая Дистиреоидная Дефицитарная (на фоне децифита витаминов В1, В12, фолиевой кислоты, белков) Токсическая (отравление солями тяжелых металлов и т.д.)  |

|  |  |
| --- | --- |
| **Черепно-мозговая травма**  | Субдуральная гематома Посттравматическая энцефалопатия  |
| **Опухоли**  | Опухоли головного мозга и оболочек Метастатическое поражение головного мозга Паранеопластический синдром  |
| **Ликвородинамические нарушения**  | Нормотензивная гидроцефалия  |
| **Аутоиммунные заболевания**  | Рассеянный склероз Аутоиммунные энцефалиты  |
| **Нейроинфекции**  | ВИЧ-ассоциированная энцефалопатия Нейроборрелиоз Нейросифилис (прогрессирующий паралич, менинговаскулярный сифилис) Прогрессирующие панэнцефалиты (коревой, краснушный) Герпетический энцефалит Болезнь Крейтцфельдта-Якоба Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия  |

# 49. Синдром сенситивной атаксии.

**Сенситивная атаксия** — расстройство сенсорного восприятия давления, вибрации и положения тела в пространстве, приводящее к дискоординации и двигательным нарушениям. Сенситивная атаксия проявляется расстройством ощущения движения собственного тела. В первую очередь это отражается на походке больного. Пациент несоразмерно широко ставит ноги, чрезмерно сгибает и переразгибает их в коленях и тазобедренных суставах, с силой ударяет о пол пяткой. В клинической неврологии такая походка получила название «табетическая» или «[штампующая](https://www.krasotaimedicina.ru/symptom/gait/stomping)».

Проприоцептивный дефицит больные стараются компенсировать усиленным зрительным контролем. Они ходят, глядя себе прямо под ноги, для чего им приходится наклонять вниз голову. При отсутствии контроля зрением нарушения походки значительно усугубляются. По этой причине пациенты не могут ходить в темноте или с закрытыми глазами.

Сенситивная атаксия в руках проявляется нарушением произвольных движений и координации, которые затрудняют выполнение самых обыденных действий. Так, пациент не может вставить ключ в замок, застегнуть пуговицу, поднести ко рту чашку с напитком, не расплескав его. В покое отмечаются хаотичные непроизвольные движения пальцами кистей, напоминающие [атетоз](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/athetosis) — насильственные движения, обусловленные поражением подкорковых церебральных центров. В отличие от истинного атетоза, который усиливается при активных двигательных актах, сенситивный псевдоатетоз исчезает во время произвольных движений.

Сенситивная [атаксия](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/ataxia) связана с расстройством глубоких (проприоцептивных) видов чувствительности, к которым относятся: мышечно-суставное чувство, воспринимающее информацию о положении тела человека в окружающем пространстве; вибрационная чувствительность; чувство массы и давления. Центральные отделы проприоцептивной системы перестают получать кинестетические сигналы, дающие информаци о мышечных сокращениях.

 Сенситивная атаксия обусловлена поражением путей проприоцептивной (глубокой) чувствительности. Патологический процесс может локализоваться в различных отделах проприоцептивной системы: в задних столбах спинного мозга, спинномозговых ганглиях, задних спинномозговых корешках, на уровне продолговатого мозга, таламуса, мозговой коры. Поражение проприоцептивного тракта бывает обусловлено сосудистыми катастрофами (спинальным или мозговым инсультом), фуникулярным миелозом, миелитом различной этиологии, опухолью спинного мозга, церебральной опухолью, спинной сухоткой при нейросифилисе, рассеянным склерозом, травмой позвоночника.

Для выявления этиологии проводится биохимический анализ крови, нейрофизиологическое тестирование, КТ или МРТ головного и спинного мозга, генетические исследования. Проводится нейрометаболическое лечение (антихолинэстеразные средства, витамины группы В, АТФ), ЛФК, массаж.

# 50. Миопатический синдром.

МИОПАТИИ -группа невоспалительных, в основном наследственных заболеваний мышц с нарушением их функции. Основные клинические проявления М.: мышечная слабость, атрофия, снижение тонуса, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, изменение биоэлектрической активности мышц.

Классифицируют М. по типу наследования:

аутосомно-рецессивные,

 аутосомно-доминантные,

 рецессивные и доминантные,

сцепленные с Х-хромосомой.

В зависимости от времени появления первых симптомов и течения выделяют врожденную и прогрессирующую мышечную дистрофию,

 в зависимости от локализации , плечелопаточно-лицевая миодистрофия Ландузи—Дежерина,

 тазоплечевая М. Эрба— Рота,

 бульбарно-офтальмоплегическая М. — синдром Кило—Невина,

 дистальная М. Говерса—Веландера, или форма миопатии Веландера

 Выделяют М. с псевдогипертрофией мышц — псевдогипертрофическую форму М. Дюшенна,

доброкачественную псевдогипертрофическую форму М. Беккера.

Все перечисленные формы М. относятся к группе прогрессирующих мышечных дистрофий.

М. непрогрессирующая, врожденная относится к группе заболеваний, характеризующихся врожденными нарушениями структуры или метаболизма мышечной ткани, диффузным поражением мышц, отсутствием прогрессирования или очень медленным прогрессированием, иногда даже с уменьшением выраженности симптомов.

На основе гистологических данных выделяют несколько групп М.: болезнь центрального стержня (присутствие в мышечных волокнах центральных участков, окрашиваемых эозином интенсивнее по сравнению с остальной саркоплазмой); немалиновую М. (в субсарколеммных зонах мышечных волокон имеются нитевидные структуры, содержащие нуклеопротеиды и высокоактивную тирозиназу; миотубулярную М. (30— 85% мышечных волокон содержат центрально расположенные ядра, вокруг которых отсутствуют миофибриллы; напоминают миотубулы мышц плода); врожденную диспропорцию типов волокон; митохондриальные М. (основные аномалии мышечных волокон связаны с митохондриями).

Морфологически изменения характеризуются нарастающей атрофией скелетных мышц, которые либо уменьшаются в объеме, становятся плотными, бурого цвета из-за разрастания соединительной ткани, либо увеличиваются в объеме вследствие разрастания жировой клетчатки.

Гистологически изменения при различных видах М. однотипны: уменьшение количества мышечных волокон в пучках, резкая диффузная разнокалиберность сохранившихся волокон, гиалиновая и вакуольная дистрофия в части мышечных волокон, некроз отдельных волокон, разрастание соединительной и жировой ткани в эндо- и перимизии.

**Диагноз**ставится на основании клинической картины и данных гистологического исследования. Дифференцируют М. от спинальных и невральных амиотрофий, миозита, дерматомиозита, врожденных атрофий мышц, последствий полиомиелита, врожденного миосклероза Левенталя,.

Ценную диагностическую помощь в установлении отличий первичной от нейрогенной М. оказывает компьютерная томография, позволяющая также классифицировать болезнь по степени и распространенности мышечных повреждений.

 М.: I степень — больные способны обслуживать себя;

 II степень — больные нуждаются в посторонней помощи;

III—IV степени — пациенты не способны обслуживать себя.

**Лечение**направлено на улучшение трофики мышечной ткани и проведения импульса по нервному волокну, мионевральному синап*су.*

Назначают глутаминовую кислоту, лейцин, метионин АТФ анаболические стероиды (неробол, ретаболил), прозерин и другие антихолинэстеразные средства, витамины группы В, препараты кальция а фосфора.

Показаны оксигенобаротерапия, ультразвук, массаж, .тепловые процедуры, бальнеолечение.

# 51. Миастенический синдром.

**Миастения** – нервно-мышечное заболевание, сопровождающаяся патологической мышечной слабостью и утомляемостью.

Этиология: неизвестна, имеется связь с патологией вилочковой железы.

Патогенез: нарушение нервно-мышечной передачи, обусловленное уменьшением числа Н-Хр, недостаточной их чувствительностью к АХ, дефектом активностью ферментов; определенную роль играют аутоиммунные нарушения

Классификация:

а. по характеру течения: острая и хроническая

б. по динамике клиники: прогрессирующая, регрессирующая, стационарная

в. клинические формы: генерализованная, локальная (глазная и бульбарная)

Клиника: основное проявление – патологическая мышечная утомляемость (снижается сила мышц, иногда вплоть до паралича, которая восстанавливается после сна и отдыха), провоцируемая инфекциями, интоксикациями.

а) глазная форма: глазодвигательные нарушения (диплопия, птоз, ассиметричность клинических проявлений), наружная офтальмоплегия, поражение жевательных мышц

б) бульбарная форма: нарушение функции мягкого неба и надгортанника (затруднение глотания, попадание жидкости в нос, носовой оттенок голоса, трудности при жевании твердой пищи

в) генерализованная форма: вначале страдают проксимальные отделы рук, затем мышцы шеи (свисающая голова), дыхательные мышцы, истощение сухожильных рефлексов, мышечная атрофия. Резкое ухудшение состояние – миастенический криз.

Диагностика:

1. Анамнез и клиника

2. Усиление слабости под влиянием физической нагрузки

3. Проба Уолкера (сжимание и разжимание кулака приводит к появлению птоза)

4. Провокационные пробы (фиксация взора в течение 30 сек усиливает диплопию и птоз; речевая нагрузка – дизартрия; при открывании и закрывании рта – слабость жевательных мышц)

5. Прозериновая проба

6. Электромиография

Лечение:

1. Антихолинэстеразные ЛС (прозерин, калимин)

2. ГКС (преднизолон, метипред)

3. Рентгенотерапия на область тимуса

4. Плазмоферез

5. Тимэктомия при обнаружении тимомы

# 52. Нарушения письма и чтения, счетаАграфия - потеря способности письма (письменной речи) при сохранности двигательных функций в руках. Обычно сочетается с афазией, но может быть и самостоятельным расстройством при поражении второй лобной извилины левого полушария. Возникает аграмматизм при письме, замены, перестановки букв и слогов или их выпускание. Иногда расстраивается и списывание слов и букв.

Акалькулия- нарушение способности оперировать цифрами. Больной не может решить простейшие арифметические задачи, действия, может забывать таблицу умножения и написание

Алексия- расстройство чтения и понимания прочитанного вследствие неузнавания букв, слогов, слов, фраз. Изолированно наблюдается при пораженин угловой извилины теменной доли доминантного полушария. Степень нарушения функции чтения варьирует от невозможности читать (вслух и про себя) до менее грубых расстройств, когда чтение сохранено, но имеется пропуск и перестановка букв (литеральная паралексия) или слов (вербальная паралексия). Алексия часто сочетается с афазией

Агностическая алексия возникает при очагах в основании левой затылочной доли, часто с захватом прилежащих отделов височных и теменных областей и сопровождается нарушением узнавания отдельных букв. Больные путают буквы, сходные по начертанию. Иногда больные с задержками и паузами могут прочесть слова, написанные крупными печатными буквами, узнавая их по рисунку, но при этом стиль чтения остается «малограмотным». Письмо у больных с агностической алексией, как правило, сохранено, но прочесть то, что они сами написали, не могут. Перестав быть значимой графемой, буква превращается в «иероглиф», который при списывании срисовывается или копируется.

Вербальная (аграфическая) алексия- возникает при поражении теменной доли (угловой извилины) левого полушария, но очаг может смещаться и в сторону затылочной доли. Узнавание отдельных букв сохранено или нарушено мало, но утрачено чтение слогов, целых слов и фраз (дефект симультанности). К этой симптоматике присоединяются расстройства письма. При попытке написать заданную букву - чертят прямые или кривые линии, штрихи или удачно воспроизводят только какой-то ее элемент.

# 53. Нарушения глотания, фонации, артикуляции.

Двигательная ветвь тройничного нерва иннервирует жевательные мышцы. При ее поражении челюсть отвисает, невозможны закрывание ее, правильная артикуляция.

Лицевой нерв иннервирует преобладающее большинство мимических мышц соответствующей половины лица. При нарушении функции этого нерва больной не может закрывать глаза, нахмурить брови, надуть щеки, сложить губы трубочкой, свистеть.

Двигательная часть языкоглоточного нерва иннервирует мышцу, поднимающую верхнюю часть глотки, мягкое нёбо. Поражение этого нерва приводит к параличу указанных мышечных групп.

Блуждающий нерв иннервирует нёбные мышцы, шилоглоточную, мышцы глотки, гортани, все органы грудной и брюшной полости.

Подъязычный нерв иннервирует мускулатуру языка, в частности, эта мышца двигает язык вперед и в противоположную сторону. Поражение этого нерва приводит к ограничению подвижности языка вперед, вверх.

При поражениях указанных нервов могут наблюдаться нарушения артикуляции и фонации, приводящие к возникновению дизартрии.

Поражение предъязычного нерва, приводящее к парезу и атрофии соответствующей половины языка, приводит к затруднению произношения согласных языко-губных звуков (*з, ч)*и языко-нёбных *(т, д, п, р)*

Поражение языкоглоточного и блуждающего нервов сопровождается возникновением носового оттенка речи (гнусавость) и нарушением артикуляции. При вовлечении в патологический процесс возвратной ветви блуждающего нерва развивается нарушение фонации вследствие нарушения смыкания голосовой щели – голос делается глухим и хриплым.

При поражении мимических мышц при парезе VII лицевого нерва резко нарушается артикуляция главным образом губных (б, п) и языко-губных (в, ф) звуков, невозможно складывание губ трубочкой.

Наиболее грубые поражения речи возникают при сочетании поражений блуждающего, языкоглоточного и подъязычного нервов или их ядер в продолговатом мозге. Этот симптомокомплекс носит название бульбарного синдрома. Он складывается из следующих симптомов, обусловленных периферическим парезом или параличом мышц глотки, гортани, языка:

1) нарушение глотания (дисфагия) и попадание пищевых масс в нос при еде;

2) нарушение фонации–голос становится глухим, с носовым оттенком, речь дизартрична;

 3) неподвижность мягкого нёба;

4) неподвижность голосовых связок;

5) отсутствие глоточного рефлекса;

6) атрофия мышц языка и глотки.

При поражении с двух сторон кортикобульбарных путей к ядрам блуждающего, языкоглоточного и подъязычного нервов. При этом также наблюдается нарушение глотания, фонации, артикуляции, звонкости голоса. Но так как в этом случае страдают не периферические двигательные нейроны, а центральные, то имеет место картина центрального паралича –сохраняются рефлексы, не наступает атрофия.

Симптомы центрального паралича – повышение рефлексов (главным образом подбородочного) и появление ряда патологических рефлексов, не вызываемых в норме,– так называемых рефлексов орального автоматизма: сокращение мышц подбородка при раздражении кожи ладони (ладонно-подбородочный рефлекс), вытягивание губ трубочкой при их штриховом раздражении (хоботковый рефлекс) и др. Этот симптомокомплекс называется псевдобульбарным синдромом. Он часто сочетается с насильственным плачем смехом, анактивностью.

# 54. Болезнь Паркинсона. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение

Хроническое прогрессирующее заболевание системно-дегенеративного характера с преимущественным положением подкорковых структур.

Наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типам.

Этиология: не изучено. В возникновении заболевания важно сочетание следующих факторов: наследственность, старение, воздействие токсических веществ; предрасполагающими факторами являются вирусные инфекции, сосудистые заболевания ГМ, тяжелые и повторные ЧМТ.

Патогенез: в основе – нарушение обмена катехоламинов (дофамина и норадреналина) в экстрапирамидной системе; постепенная утрата у лиц подкорковых дофаминергических нейронов в зоне базальных ганглиев (черное ядро, бледный шар) головного мозга → уменьшение выработки дофамина → мышечная ригидность, тремор

Клиника: характерные признаки:

1. гипокинезия (брадикинезия) – замедление и уменьшение количества движений, обеднение мимики и жестикуляций; походка шаркающая, шаги мелкие; микрография (мелкий почерк); редкое мигание, взгляд устремлен в одну точку; гиперсаливация (за счет нарушения глотания); речь монотонная, затухающая

2. ригидность: повышение мышечного тонуса; феномен зубчатого колеса (своеобразное мышечное сопротивление мышц-антагонистов); поза "просителя", сутулость при ходьбе (за счет ригидности мышц-сгибателей туловища); боль в мышцах

3. тремор: не обязательный компонент; обусловлен ритмичным сокращением мышц-антагонистов; дрожание особенно заметно в кистях, напоминает "счет монет"; при активных движениях тремор уменьшается или исчезает, при волнении – усиливается

4. постуральная неустойчивость: частые падения (пропульсия, латеропульсия, ретропульсия)

5. психические нарушения: утрата инициативы, активности, сужение интересов, кругозора, понижение эмоций, замедленность мышления, трудное переключение с одной мысли на другую (брадипсихия), прилипчивость, эгоцентризм

6. вегетативные нарушения: сальность кожи лица и волосистой части головы, себорея, гиперсаливация, гипергидроз, трофические нарушения дистальных отделов конечностей

Формы:

1. дрожательная – средний и крупноамплитудный тремор конечностей, языка, головы, нижней челюсти; тонус мышц нормальный или несколько повышен

2. дрожательно-ригидная – тремор дистальных отделов конечностей, скованность произвольных движений

3. ригидно-брадикиническая – повышение тонуса мышц по пластическому типу, прогрессирование замедление активных движений вплоть до неподвижности, появление мышечных контрактур, флексорная поза больных

Лечение – патогенетическое:

1) устранение дефицита дофамина

а) предшественники дофамина (*леводопа* – препарат выбора при паркинсонизме)

б) агонисты дофаминовых D2-рецепторов (*бромокриптин*)

2) ингибирование разрушения дофамина

а) ингибиторы ДОФА-декарбоксилазы (*карбидопа*)

б) ингибиторы моноаминооксидазы В (*селегилин*)

в) ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы (*энтакапон*)

3) устранение симптоматики - М,Н-холиноблокаторы в ЦНС (*тригексифенидил, бипериден*)

4) средства, увеличивающие выделение дофамина (*амантадин*)

# 55. Миастения. Патогенез, клиника, диагностика, лечение. Неотложная помощь при миастеническом и холинергическом кризах

Миастения – нервно-мышечное заболевание, сопровождающаяся патологической мышечной слабостью и утомляемостью.

Этиология: неизвестна, имеется связь с патологией вилочковой железы.

Патогенез: нарушение нервно-мышечной передачи, обусловленное уменьшением числа Н-Хр, недостаточной их чувствительностью к АХ, дефектом активностью ферментов; определенную роль играют аутоиммунные нарушения

Классификация:

а. по характеру течения: острая и хроническая

б. по динамике клиники: прогрессирующая, регрессирующая, стационарная

в. клинические формы: генерализованная, локальная (глазная и бульбарная)

Клиника: основное проявление – патологическая мышечная утомляемость (снижается сила мышц, иногда вплоть до паралича, которая восстанавливается после сна и отдыха), провоцируемая инфекциями, интоксикациями.

а) глазная форма: глазодвигательные нарушения (диплопия, птоз, ассиметричность клинических проявлений), наружная офтальмоплегия, поражение жевательных мышц

б) бульбарная форма: нарушение функции мягкого неба и надгортанника (затруднение глотания, попадание жидкости в нос, носовой оттенок голоса, трудности при жевании твердой пищи

в) генерализованная форма: вначале страдают проксимальные отделы рук, затем мышцы шеи (свисающая голова), дыхательные мышцы, истощение сухожильных рефлексов, мышечная атрофия. Резкое ухудшение состояние – миастенический криз.

Диагностика:

1. Анамнез и клиника

2. Усиление слабости под влиянием физической нагрузки

3. Проба Уолкера (сжимание и разжимание кулака приводит к появлению птоза)

4. Провокационные пробы (фиксация взора в течение 30 сек усиливает диплопию и птоз; речевая нагрузка – дизартрия; при открывании и закрывании рта – слабость жевательных мышц)

5. Прозериновая проба

6. Электромиография

Лечение:

1. Антихолинэстеразные ЛС (прозерин, калимин)

2. ГКС (преднизолон, метипред)

3. Рентгенотерапия на область тимуса

4. Плазмоферез

5. Тимэктомия при обнаружении тимомы

**Кризы при миастении** – это состояния острой декомпенсации патологии в виде пароксизмального нарушения витальных функций. Резкое усиление мышечной слабости сопровождается угнетением дыхания, бульбарными, сердечно-сосудистыми расстройствами. Чаще всего кризы сочетают в себе признаки миастенического и холинергического вариантов.

Миастенический. Возникает при неэффективности ингибиторов холинэстеразы. Встречаются парциальные (дыхательный, кардиальный) или генерализованные варианты.

Холинергический. Обусловлен нерациональным использованием антихолинэстеразных средств. По клиническим формам схож с миастеническим, но протекает с мускариновыми и никотиновыми эффектами

Купирование дыхательной недостаточности проводится путем санации ротоглотки и трахеобронхиального дерева, [интубации трахеи](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/resuscitation/tracheal-intubation), перевода пациента на [ИВЛ](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/resuscitation/mechanical-ventilation). Одновременно отменяют препараты антихолинэстеразного ряда и другие, усугубляющие проведение нервных импульсов.

* **Введение иммуноглобулинов.** Внутривенные иммуноглобулины G способны угнетать аутоиммунную агрессию, оказывая быстрый кратковременный эффект.
* **Плазмаферез.**
* **Кортикостероидную терапию.**

#  56. Неврологические осложнения новой коронавирусной инфекции COVID-19: формы,патогенез, подходы к диагностике и лечению.

 При инфицировании вирусом SARS-CoV-2 у пациентов наблюдается головная боль, тошнота, рвота, головокружение, миалгии, слабость, утомляемость. Тошнота и рвота могут быть результатом нарушения как пищеварительной, так и нервной системы, если эти симптомы проявляются наряду с головной болью, высоким внутричерепным давлением.

у 36,4% госпитализированных пациентов с COVID-19 наблюдаются острые цереброваскулярные расстройства, спутанность сознания, повреждения скелетных мышц, а также головокружения, головные боли, тошнота, потеря вкуса и обоняния

Согласно последним публикациям, этот вирус вызывает целый спектр неврологических осложнений: вирусный энцефалит, менингоэнцефалит, ишемический и геморрагический инсульты. Наиболее часто наблюдаемые поражения нервной системы – цереброваскулярные расстройства

Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК)

Одним из наиболее тяжелых осложнений COVID-19 является ОНМК, часто встречающееся у пожилых людей.

Факторами риска более тяжелого течения и смерти при COVID-19 являются мужской пол, возраст >65 лет, курение, ожирение, наличие артериальной гипертензии, сахарного диабета и кардиоваскулярного заболевания [17]. Очевидно, что факторы риска инсульта и тяжелого течения острого респираторного синдрома одинаковы. К тому же у пациентов пожилого возраста чаще встречаются нарушения мозгового кровообращения, которые чаще приводит к летальному исходу.



Лечение - антикоагулянты

# 57. Болезнь Альцгеймера. Клиника, диагностика, лечение.

**Болезнь Альцгеймера** (сенильная [деменция](http://minutkoclinic.com/chto-my-lechim/demenciya) альцгеймеровского типа ) это неизлечимое дегенеративное заболевание центральной нервной системы, характеризующееся постепенной потерей умственных способностей (память, речь, логическое мышление)

На первых стадиях болезнь проявляется забывчивостью, человек может с трудом вспоминать недавно запомнившуюся информацию.

По мере развития болезни симптомы деменции становятся явными. Человек плохо ориентируются во времени, пространстве, не узнают родственников, не помнят событий из жизни. Зачастую он считают себя молодыми, и говорят, что их умершие родители живы. Также происходит утрата навыков самообслуживания, пользования привычными бытовыми предметами.

**Симптомы болезни Альцгеймера**

На ранней стадии:
- забывчивость, неспособность вспомнить недавние события, которая постепенно прогрессирует;
- неспособность узнавать знакомые предметы;
- эмоциональные расстройства, депрессия, беспокойство;
- дезориентация;
- апатия (безразличие) к окружающим предметам, людям и событиям.

На поздней стадии:
- галлюцинации, бредовые идеи;
- неспособность узнать знакомых людей, даже близких родственников;
- проблемы с движением (хождением), которые постепенно переходят в «шаркающую походку»;
- потеря способности к самостоятельному мышлению и движению;
- в некоторых случаях судороги.

**Осложнения**

- сопутствующие инфекции, в т.ч. пневмония;
- недостаточность питания;
- различные травмы и несчастные случаи.

**Диагностика**: анализ крови, ээг, кт, мрт, пэт-кт

**Лечение**: на сегодняшний день основного лечения ЛС не существует.

*Медикаментозное лечение*:нейроротекторы, сосудорасширяющие, антипсихотичесские.( используются для коррекции основных проявлении и предупреждения прогрессирования патологического процесса.

Гериартиричесская поддержка: психосоциальная коррекция.

# 58. Сирингомиелия. Аномалия Киари. Клиника, диагностика, лечение.

**Сирингомиелия** – хроническое медленно прогрессирующее заболевание ЦНС преимущественно у лиц мужского пола, занятых физическим трудом, характеризующееся наличием продольных полостей, которые локализуются в центральной части спинного мозга и нередко в продолговатом мозге (сирингобульбия)

Этиология: аномалия развития спинно-мозговой трубки в виде нарушения ее смыкания с дефектом формирования заднего шва и наличием дренирующих отверстий.

Клиника: начало постепенное, манифестацию провоцирует кашель, физическая нагрузка; наиболее ранние симптомы - похудание, слабость мелких мышц кисти и утрата чувствительности в ней, реже боли

а) нарушение чувствительности: боли и парестезии соответствующих дерматомов, снижение в этих зонах болевой и температурной чувствительности – расстройства по сегментарному типу

б) двигательные расстройства: периферические парезы мышц рук, плечевого пояса и шеи

в)трофические расстройства: возникают из-за поражения симпатических клеток боковых рогов СМ; изменения мышц кистей, суставов, связок, кожи, отложения извести в связках, суставных сумках, контрактурами, ломкостью костей

г)сосудистые расстройства: изменение окраски кожи кистей, стоп, нарушение потоотделения

д) дизрафический статус: воронкообразная или килеобразная грудина, кифосколиозы, синдактилия, разное расположение грудных желез, добавочные соски, энурез, готическое небо, акроцианоз

Клинико-функциональная классификация:

а) клинические формы: заднероговая, переднероговая, вегетативно-трофическая, смешанная, бульбарная и сочетающаяся с краниовертебральными аномалиями

б) тип течения: непроградиентный, медленно прогрессирующий, быстро прогрессирующий

Диагностика: КТ, МРТ, пневмоэнцефалография, позитивная миелография

Лечение:

1. воздействие на очаг в СМ радионуклидной и рентгенотерапии

2. радоновые ванны

3. восстановление энергообмена (препараты АТФ, В12, глютаминовая кислота)

4. хирургическое

**Аномалия Киари** (синдром Арнольда-Киари) — заболевание, при котором структуры головного мозга, расположенные в задней черепной ямке, опущены в каудальном направлении и выходят через большое затылочное отверстие.

В зависимости от типа аномалия Киари может проявляться головной болью в затылке, болью в шейном отделе, головокружением, нистагмом, обмороками, дизартрией, мозжечковой атаксией, парезом гортани, снижением слуха и ушным шумом, нарушением зрения, дисфагией, дыхательными апноэ, стридором, расстройствами чувствительности, гипотрофией мышц и тетрапарезом.

Аномалия Киари диагностируется путем проведения МРТ головного мозга, шейного и грудного отделов позвоночника. Аномалия Киари, сопровождающаяся стойким болевым синдромом или неврологическим дефицитом, подлежит хирургическому лечению (декомпрессия задней черепной ямки или шунтирующие операции).

# **58. Сирингомиелия. Аномалия Киари. Клиника, диагностика, лечение.**

**Сирингомиелия** – хроническое медленно прогрессирующее заболевание ЦНС преимущественно у лиц мужского пола, занятых физическим трудом, характеризующееся наличием продольных полостей, которые локализуются в центральной части спинного мозга и нередко в продолговатом мозге (сирингобульбия)

Этиология: аномалия развития спинно-мозговой трубки в виде нарушения ее смыкания с дефектом формирования заднего шва и наличием дренирующих отверстий.

Клинико-функциональная классификация:

а) клинические формы: заднероговая, переднероговая, вегетативно-трофическая, смешанная, бульбарная и сочетающаяся с краниовертебральными аномалиями

б) тип течения: непроградиентный, медленно прогрессирующий, быстро прогрессирующий

Клиника: начало постепенное, манифестацию провоцирует кашель, физическая нагрузка; наиболее ранние симптомы - похудание, слабость мелких мышц кисти и утрата чувствительности в ней, реже боли

а) нарушение чувствительности: боли и парестезии соответствующих дерматомов, снижение в этих зонах болевой и температурной чувствительности – расстройства по сегментарному типу

б) двигательные расстройства: периферические парезы мышц рук, плечевого пояса и шеи

в) трофические расстройства: возникают из-за поражения симпатических клеток боковых рогов СМ; изменения мышц кистей, суставов, связок, кожи, отложения извести в связках, суставных сумках, контрактурами, ломкостью костей

г) сосудистые расстройства: изменение окраски кожи кистей, стоп, нарушение потоотделения

д) дизрафический статус: воронкообразная или килеобразная грудина, кифосколиозы, синдактилия, разное расположение грудных желез, добавочные соски, энурез, готическое небо, акроцианоз

Диагностика: КТ, МРТ, пневмоэнцефалография, позитивная миелография

Лечение:

1. воздействие на очаг в СМ радионуклидной и рентгенотерапии

2. радоновые ванны

3. восстановление энергообмена (препараты АТФ, В12, глютаминовая кислота)

4. хирургическое - операция, основная цель которой — устранить нарушения ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода.

**Аномалия Киари** – это врожденное состояние, характеризующееся смещением миндалин мозжечка, а в ряде случаев ствола и IV желудочка головного мозга ниже уровня большого затылочного отверстия.

* аномалия 1 типа характеризуется грыжевидным выпячиванием миндалин мозжечка в позвоночный канал ниже уровня большого затылочного отверстия. При этом IV желудочек лишь иногда слегка опущен, а продолговатый мозг в ряде случаев принимает уплощенную форму;
* аномалия 2 типа характеризуется более грубыми изменениями заднего мозга, которые заключаются в каудальном смещении нижних отделов червя мозжечка, продолговатого мозга, IV желудочка. Эти изменения почти всегда сочетаются с пояснично-крестцовым миеломенингоцеле и прогрессирующей гидроцефалией;
* аномалия 3 типа встречается редко и проявляется грубым смещением заднего мозга в позвоночный канал, а также высоким цервикальным или субокципитальным энцефаломенингоцеле. Эти изменения обычно не совместимы с жизнью.
* аномалия 4-го типа. Гипоплазия мозжечка без дислокации. Лечения не требует.

Клиника: обычно первым симптомом является головная боль, усиливающаяся при кашле, чихании и физическом напряжении. Чаще всего она появляется у пациентов в подростковом и юношеском возрасте, когда они начинают активно заниматься физическими упражнениями (посещение атлетических залов, секций и т. д.) с целью увеличения мышечной массы или снижения веса.

Также характерен нистагм (позиционный, «бьющий вниз»), дизартрия, нарушение координации движений. Могут встречаться расстройства чувствительности, нарушение функции тазовых органов.

Диагностика: МРТ головного мозга, шейного и грудного отделов спинного мозга (для исключения сирингомиелии).

Лечение: зависит от степени тяжести заболевания. В случае случайного выявления АК в ходе обследования при отсутствии жалоб и симптомов заболевания пациент нуждается лишь в регулярном наблюдении врачом-неврологом. При необходимости назначается симптоматическая терапия. Если первичными симптомами патологии является головная боль, рекомендован прием нестероидных противовоспалительных препаратов. Для профилактики головокружения рекомендуется избегать экстремальных физических нагрузок. Показаны препараты, обладающие анксиолитическим эффектом. Основным действенным лечением клинически значимой АК, значительно снижающей качество жизни пациентов, является оперативное вмешательство – декомпрессивная краниоэктомия задней черепной ямки и пластика твёрдой мозговой оболочки.

# **59. Эпилептический статус. Клинические варианты, диагностика, лечение, неотложная помощь.**

**Эпилептический статус -** серия судорожных припадков, следующих один за другим с интервалом в несколько минут, может длиться несколько часов. Опасен для жизни вследствие возможности ущемления ствола мозга из-за отека ГМ.

Различают ЭС:

а) судорожный – осложнение генерализованных тонико-клонических припадков

б) безсудорожный – осложнение абсансов или сложных парциальных припадков. Генерализованная эпилептическая активность в ЭЭГ без тонико-клонических судорог.

ЭС возникает чаще у людей, длительно болеющих эпилепсией или провоцируется массивными эндо- и экзогенными вредностями (алкоголь).

Причины развития эпилептического статуса.

Неадекватное лечение эпилепсии.

Резкое снижение дозы противосудорожных средств.

Присоединение интеркуррентных заболеваний (инфекции, интоксикации, ЧМТ).

Припадки других, не связанных с эпилепсией, заболеваний мозга (гематомы, опухоли, воспаления).

Критерии диагностики эпилептического статуса.

Следующие один за одним эпилептические припадки.

Нарушение сознания в межприступный период.

Срочное выполнение ЭЭГ у больных с дезориентированностью и снижением уровня сознания неясного генеза.

Лечение эпилептического статуса.

**Первая помощь:**

1. Уложить больного на бок (профилактика аспирации рвотных масс, слизи, западения языка); обеспечить проходимость дыхательных путей (отсасывание зондом слизи из полости рта и глотки). При наличии используется роторасширитель, языкодержатель.

2 .В межприступном периоде изо рта вынуть протезы зубов (если они имеются), удалить слизь;

3. В период приступа стремиться предупредить дополнительную травматизацию (особенно головы);

4. Вызвать скорую помощь.

**Проведение противосудорожной терапии:**

*Седуксен*

Литическая смесь в/мышечно: *промедол* , *анальгин*, *димедрол*, *новокаин*;

*Оксибутират натрия*

При отсутствии или недостаточной эффективности седуксена в/венно вводится раствор *гексенала или тиопентала натрия* (медленно!)

**Дегидратационная и противоотечная терапия:**

Сразу вводится в/мышечно *фуросемид (лазикс)*

В/венное капельное введение *маннитола*

*Преднизолон* в/мышечно

В/венное капельное введение *реополиглюкина* 200–400 мл, *гемодеза* 100–200 мл;

Коррекция сердечной деятельности и артериального давления.

Все больные в состоянии эпилептического статуса, а также после его купирования подлежат **обязательной госпитализации** с целью уточнения причин, вызвавших возникновение статуса.

# **60. Гидроцефалия. Классификация, этиология, клиника, диагностика, лечение, неотложная помощь при гидроцефальном кризе.**

**Гидроцефалия (водянка ГМ)** – избыточное скопление ликвора в полости черепа.

Классификация гидроцефалий:

1. внутренняя водянка (жидкость скапливается в желудочках мозга)

2. наружная водянка (ликвор скапливается в подпаутинном пространстве ГМ)

3. тотальная (общая) водянка (ликвор в желудочках и подпаутинном пространстве).

Гидроцефалия может быть врожденная (появляется в период внутриутробного развития в связи с воздействием на плод инфекции и токсических факторов) и приобретенная (обусловлена травмой, менингитом и др.); острая и хроническая.

Патогенез: несколько механизмов возникновения

а) окклюзионная гидроцефалия – блокада ликворопроводящих путей

б) гиперсекреторная гидроцефалия – усиление секреции ликвора при нормальном уровне резорбции

в) арезорбтивная гидроцефалия – уменьшение резорбции ликвора

Гидроцефалия приводит к атрофии мозговой ткани, что выражается не только увеличением размеров желудочков мозга и подпаутинного мозга, а также сглаженностью борозд и уплощением извилин.

Клиника зависит от механизмов возникновения и развития гидроцефалии:

а) **острая Г.**: сильные приступообразные головные боли, тошнота, рвота; быстрое нарастание ВЧД; психомоторное возбуждение или патологическая сонливость; сопор, кома; при смещении участков мозга, ущемлении их и сдавлении мозгового ствола – расстройства витальных функций

б) **хроническая Г.**:

1. у детей: сопровождается увеличением мозговой части черепа, лицо остается нормальным, над ним нависает лоб, швы черепа расходятся, кости свода истончаются, роднички выбухают; на коже волосистой части головы видны расширенные вены; при перкуссии черепа слышен звук "треснувшего" горшка;

2. у взрослых: изменений черепа нет; головная боль; явления застоя на глазном дне, атрофия зрительных нервов, снижение остроты зрения; птоз, косоглазие, диплопия, снижение слуха, вкуса, обоняния; иногда парезы, повышение мышечного тонуса по типу экстрапирамидной ригидности, мозжечковая симптоматика, расстройства чувствительности.

Повышение ликворного давления в 3-ем желудочке и его расширение вызывает расстройства терморегуляции, потоотделения, углеводного, водно-солевого, жирового обменов; появляется булимия, ожирение или кахексия.

**Диагностика:**ОАК, БХ крови, ОАМ, осмотр глазного дна у окулиста, нейросонографию, КТ, ЭЭГ, МРТ спинного и головного мозга, УЗИ головного мозга делается детям не старше двух лет

Лечение: консервативная терапия – снижение ВЧД с помощью дегидратирующих средств (гипотиазид, маннитол, лазикс), при открытой Г. – люмбальная пункция, реже вентрикулярная; после перенесенного воспалительного процесса – аутогемотерапия, инъекция алоэ, церебролизина; анальгетики; хирургическое лечение - из полости черепа лишняя жидкость отводится в брюшную полость или область вокруг легкого с помощью трубки (шунта).

**Неотложная помощь при гидроцефальном кризе:**

1. При выявлении окклюзионного синдрома больного необходимо госпитализировать.

2. При текущем воспалительном процессе, сопровождающемся окклюзионным синдромом, проводят противовоспалительную и дегидратационную терапию (вводят маннитол и другие осмодиуретики, из салуретиков используют диакарб в дозах до 60 мг на кг веса) с повторными вентрикулярными пункциями.

3. Хирургическое лечение показано при объемных процессах (опухоль, паразитарная киста, гематома) и спайках. Оно направлено на устранение препятствия в ликворных путях либо на создание новых путей оттока цереброспинальной жидкости (операция Торкильдсена, шунтирующие операции–вентрикулоатриостомия, вентрикулоперитонеостомия и др.).

4.При остром окклюзионном приступе проводят пункцию и устанавливают систему длительного дренажа по Арендту. Прогноз зависит от характера процесса, вызвавшего окклюзионный синдром, и возможности его устранения.

# **61. Головные боли. Классификация. Патогенез. Головная боль напряжения. Патогенез, клиника, диагностика, лечение, профилактика.**

Головна́я боль — один из наиболее распространённых неспецифических симптомов разнообразных заболеваний и патологических состояний, представляющий собой боль в области головы или шеи.

классиф: 1. первичные (мигрень, г.б. напряжения, пучковая). 2. вторичные (связанные с травмой,сосуд. поражения, инфекции, с различными в-вами или их отменой, изменение структур черепа/лица). г.б. напряжения-возникает в ответ на психич. перенапряжение, как результат ост. или хр. процесса.

Классификация головной боли

* эпизодическая (возникает не чаще 15 дней в течение 1 месяца) 1. частая 2. нечастая
* хроническая (возникает более 15 дней в месяц)

**Головная боль напряжения —**преобладающая форма первичной головной боли. Проявляется цефалгическими эпизодами (несколько минут - нескольких суток). Боль, как правило, двусторонняя, давящего или сжимающего характера, умеренной или легкой интенсивности, не усиливается при обычной физической нагрузке. Иногда возможна фото- и фонофобия.

**патогенез**: мыш. напряжение в обл. шеи, лица, глазных мышц, нар-е метаболизма, нейромедиаторов.эмоц. перегрузка. Головная боль не является болевым ощущением головного мозга как такового, поскольку в нём отсутствуют болевые рецепторы. Человек чувствует головную боль, исходящую из нескольких областей головы и шеи, в которых расположены ноцицепторы. В большинстве случаев головная боль появляется вследствие напряжения или раздражения болевых рецепторов, локализованных в оболочках мозга или сосудах. Анальгетики, в том числе нестероидные противовоспалительные препараты широко используются для борьбы с головной болью. Реже применяются вазоактивные средства и психотропные препараты, потенцирующие действие анальгетиков.

**клиника**: Как правило, пациенты описывают головную боль напряжения как слабую или умеренную, непульсирующую, двустороннюю сжимающую головную боль, которая сжимает голову «обручем». Интенсивность такой головной боли не зависит от физических нагрузок, очень редко сопровождается тошнотой. Проявляется, как правило, через некоторое время после пробуждения и продолжается в течение всего дня.

**Леч**. В лечении головной боли напряжения неврологи применяют комплексный подход. Во-первых, необходимо нормализовать эмоционально состояние пациента, во-вторых, устранить дисфункцию перикраниальных мышц. В качестве медикаментозного лечения головной боли напряжения применяют следующие группы препаратов: антидепрессанты (селективные ингибиторы обратного захвата серотонина, селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина); миорелаксанты (толперизон, тизанидин); НПВС (диклофенак, напроксен, кетопрофен);

# **62. Острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (синдром Гийена-Барре). Клиника, диагностика, лечение. Особенности синдрома Гийена-Барре при COVID-19.**

Часто развивается после предшествующей острой инфекции. Заболевание рассматривают как аутоиммунное с деструкцией ткани, вторичной по отношению к клеточным иммунным реакциям. Обнаруживаются воспалительные инфильтраты в периферических нервах, корешках, сочетающиеся с сегментарной демиелинизацией.

Первичный полиневрит Гийена-Барре начинается с повышения температуры тела, недомогания, "летучих" болей в конечностях. Затем развёртывается полная картина полиневрита с преимущественным поражением двигательных волокон нервов. Возникают дистальные парезы и атрофии мышц, реже расстройства чувствительности по полиневритическому типу. При сочетании его с поражением периферических нервов и корешков спинного мозга принято пользоваться термином "полирадикулоневрит". В некоторых случаях течение болезни характеризуется неуклонным распространением процесса. Вслед за дистальными парезами возникает нарушение иннервации мышц тазового и плечевого поясов, мышц туловища, в том числе дыхательных, и, наконец, мышц, иннервируемых черепно-мозговыми нервами: развивается так называемый восходящий паралич Ландри. Характерным для этой формы заболевания является повышение содержания белка в цереброспинальной жидкости. Течение первичного полиневрита обычно доброкачественное, но серьёзную опасность для жизни больного представляет восходящий вариант с нарушением дыхания

КЛИНИКА. Заболевание начинается с появления общей слабости, повышения температуры тела до субфебрильных цифр, болей в конечностях.

Главным отличительным признаком болезни служит:

 мышечная слабость в конечностях.

парестезии в дистальных отделах рук и ног, а иногда вокруг рта и в языке.

слабость лицевых мышц, поражения других черепных нервов и вегетативные нарушения.

 Двигательные нарушения раньше возникают в ногах, а затем распространяются на руки.

 Нервные стволы болезненны при пальпации.

 Могут быть симптомы натяжения (Ласега, Нери). Особенно выражены вегетативные нарушения - похолодание и зябкость дистальных отделов конечностей, акроцианоз, иногда ломкость ногтей, гиперкератоз подошв.

Диагностика

Как правило, врачи могут поставить диагноз синдрома Гийена-Барре на основании характерных симптомов. Тем не менее, для подтверждения диагноза врач может назначить следующие виды обследования:

-анализ спинномозговой жидкости, полученной с помощью спинномозговой пункции; (Типична белково-клеточная диссоциация в ликворе. Уровень белка достигает 3 - 5 г/л. Цитоз не более 10 мононуклеарных клеток в 1 мкл. )

-электромиографию;

-исследования нервной проводимости;

-магнитно-резонансную томографию (МРТ) головного и спинного мозга;

-анализы крови. (антитела к ацетилхолиновому рецептору)

Лечение

Ухудшение при синдроме Гийена-Барре может происходить быстро, поэтому он считается неотложным состоянием. Больной должен быть немедленно госпитализирован. Чем раньше начато надлежащее лечение, тем выше вероятность благоприятного исхода.

Лечение зависит от симптомов болезни, тяжести течения, а также наличия сопутствующих заболеваний и медикаментозной терапии, получаемой по сопутствующей патологии. С учетом этого врач может назначить:

-госпитализацию и поддерживающую терапию;

-в случае необходимости использование аппарата ИВЛ для облегчения дыхания;

-иммуноглобулин;

-плазмаферез.

В настоящее время СГБ признан самой распространенной в мире формой острой полинейропатии, а в условиях пандемии COVID-19 его распространённость возрастает в разы.

В условиях пандемии вопрос заболеваемости синдромом Гийена-Барре стоит особенно остро, поскольку его симптомы легко списать на слабость после перенесённого COVID-19.

# **63. Изменения нервной системы при заболеваниях внутренних органов – легких, печени, почек, болезнях крови.**

-Хроническая и острая недостаточность кровоснабжения мозга (при заболеваниях сердца и крупных сосудов).

-Недостаток кислорода в крови: гипоксия, гипоксемия (при заболеваниях дыхательных путей, заболеваниях крови).

-Недостаток витаминов, микроэлементов, белков, гормонов и др. (при заболеваниях желудочно-кишечного тракта и эндокринных желез).

-Интоксикация нервной системы (при заболеваниях печени и почек).

-Переход воспалительного процесса с внутренних органов на близлежащие структуры нервной системы (при болезнях органов малого таза - воспаление спинномозговых корешков, сплетений, нервов и др.).

-Механическое сдавление структур нервной системы (при опухолях внутренних органов, аневризмах, перикардите).

-Патологическая импульсация из внутренних органов.

# **64. Полиневриты, полинейропатии. Этиология, классификация, клиника, диагностика, лечение, профилактика.**

Полинейропатия— множественное поражение периферических нервов, проявляющееся периферическими вялыми параличами, нарушениями чувствительности, трофическими и вегетососудистыми расстройствами преимущественно в дистальных отделах конечностей. Это распространенный симметричный патологический процесс, обычно дистальной локализации, постепенно распространяющийся проксимально.

Классификация: По этиологии

-Воспалительные

-Токсические

-Аллергические

-Травматические

По патоморфологии повреждения

-Аксональные

-Демиелинизирующие

По характеру течения

-Острые

-Подострые

-Хронические

**Клиника**

Симптоматика включает следующие признаки: нарушение двигательных функций - прогрессирующая мышечная слабость в дистальных отделах конечностей с атрофией мышц; нарушения чувствительности - боль, снижение тактильной чувствительности (иногда бывает повышенная чувствительность), ощущение «ползания мурашек по коже», покалывания, постепенное снижение также болевой и вибрационной чувствительности. Появляются признаки нарушения питания кожи и ногтей (ломкость ногтей, истончение кожи, трофические расстройства вплоть до язв).

**Аксональные полинейропатии (аксонопатии)**

Острые аксональные полинейропатии

Чаще всего связаны с суицидальными или криминальными отравлениями и протекают на фоне картины тяжелой интоксикации мышьяком, фосфорорганическими соединениями, метиловым спиртом, угарным газом и т. д. Клиническая картина полинейропатий разворачивается обычно в течение 2-4 дней, а затем излечение наступает в течение нескольких недель.

Подострые аксональные полинейропатии

Развиваются в течение нескольких недель, что характерно для многих случаев токсических и метаболических невропатий, однако ещё большее число последних протекает месяцами.

Хронические аксональные полинейропатии

Прогрессируют в течение длительного времени: от 6 месяцев и более. Развивается чаще всего при хронических интоксикациях алкоголем (алкогольная полинейропатия), авитаминозах (группы В) и системных заболеваниях, таких как сахарный диабет, уремия, биллиарный цирроз, амилоидоз, рак, лимфома, болезни крови, коллагенозы. Из лекарственных препаратов особое внимание необходимо уделять метронидазолу, амиодарону, фурадонину, изониазиду и апрессину, оказывающим нейротропное действие.

**Демиелинизирующие полинейропатии (миелинопатии)**

Острая воспалительная димиелинизирующая полирадикулонейропатия (Синдром Гийена-Барре)

Описана французскими невропатологами Г. Гийеном и Дж. Барре в 1916 г. Причина болезни остается недостаточно выясненной. Часто она развивается после предшествующей острой инфекции. Возможно, заболевание вызывается фильтрующимся вирусом, но так как до настоящего времени он не выделен, большинство исследователей считают природу заболевания аллергической. Заболевание рассматривается как аутоиммунное с деструкцией нервной ткани, вторичной по отношению к клеточным иммунным реакциям. Обнаруживаются воспалительные инфильтраты в периферических нервах, а также корешках, сочетающихся с сегментарной демиелинизацией.

Дифтерийная полинейропатия

Через 1-2 недели после начала заболевания могут возникнуть признаки поражения черепных нервов бульбарной группы: парез мягкого нёба, языка, расстройство фонации, глотания; возможно нарушения дыхания, особенно при вовлечении в процесс диафрагмального нерва. Поражение блуждающего нерва может обусловить бради- и тахикардию, аритмию. Нередко вовлекаются в процесс глазодвигательные нервы, что проявляется расстройством аккомодации. Реже наблюдается парез наружных глазных мышц, иннервируемых III, IV и VI черепными нервами. Полинейропатия в конечностях обычно проявляется поздними (на 3-4-ой неделе) вялыми парезами с расстройством поверхностной и глубокой чувствительности, что приводит к сенситивной атаксии. Иногда единственным проявлением поздней дифтерийной полинейропатии является выпадение сухожильных рефлексов.

Если ранние проявления нейропатии черепных нервов при дифтерии связаны с непосредственным попаданием токсина из очага поражения, то поздние проявления нейропатий периферических нервов связаны с гематогенным распространением токсина. Лечение проводится по этиологическому и симптоматическому принципам.

Подострые демиелинизирующие полинейропатии

Это нейропатии гетерогенного происхождения; имеют приобретенный характер, течение их волнообразное, рецидивирующее. Клинически они сходны с предыдущей формой, но имеются и различия в темпе развития заболевания, в самом его течении, а также в отсутствие четких провоцирующих моментов, пусковых механизмов.

Хронические демиелинизирующие полинейропатии

Встречаются чаще, чем подострые. Это наследственные, воспалительные, лекарственные нейропатии, а также другие приобретенные формы: при сахарном диабете, гипотиреозе, диспротеинемиях, множественной миеломе, раке, лимфоме и др. Чаще всего при указанных заболеваниях, особенно при сахарном диабете, электродиагностическое исследование дает картину смешанных аксонально-демиелинизирующих процессов. Очень часто остается неизвестным, какой процесс первичен - аксональная дегенерация или демиелинизация.

Диабетическая полинейропатия

Развивается у лиц, страдающих сахарным диабетом. Полинейропатия может быть первым проявлением сахарного диабета или возникает через много лет после начала заболевания. Синдром полинейропатии встречается почти у половины больных сахарным диабетом.

Симптомы полинейропатии появляются вначале в стопах, а затем, значительно позже, в кистях. Поражение стоп всегда более выражено. Чаще всего пациенты испытывают боли. Характер болей может быть различен. Как правило, возникают стреляющие, прокалывающие, дергающие боли, реже - тупые, ноющие. Боли беспокоят преимущественно в ногах, усиливаются в покое, в ночные часы. При нормализации уровня глюкозы в крови боль может исчезнуть, хотя другие симптомы полинейропатии могут сохраняться еще в течение длительного периода времени. Боль часто сопровождается ощущением покалывания, «ползания мурашек», чувством жжения. Возможно появление неспособности различать горячее и холодное (что повышает риск возникновения ожогов или обморожений). Наиболее частым, а порой и единственным признаком диабетической полинейропатии, является чувство онемения. Возникает потеря способности чувствовать движение в стопах, нарушается чувство равновесия, что повышает риск падения. При этом больные испытывают особенные трудности при ходьбе в темноте. На более поздних стадиях развития полинейропатии появляется мышечная слабость, похудание мышц, возникает деформация в пальцах и стопах («молоточкообразные» пальцы).

**Диагностика**

опрос: выявление жалоб пациента, уточнение времени и обстоятельств возникновения каждого симптома;

сбор анамнеза: фиксация всех перенесенных заболеваний, травм, интоксикаций, хронической патологии, наследственных факторов риска и т.п.;

неврологический осмотр: оценка кожной и проприоцептивной (пространственной) чувствительности, двигательной функции, силы мускулатуры, качества рефлексов;

консультации узких специалистов: эндокринолога, нарколога, токсиколога, нефролога и т.п.;

общий анализ мочи, общий анализ крови, биохимия крови (определение уровня глюкозы, липидного спектра, содержания витаминов и микроэлементов, показателей работы почек и других параметров);

анализ крови на ВИЧ и другие инфекции;

генетические и иммунологические исследования по показаниям;

электронейромиография позволяет выявить поражения нервных волокон и исключить другие заболевания со сходной симптоматикой;

биопсия нервной и мышечной ткани;

люмбальная пункция (исследование спинномозговой жидкости) для исключения нейроинфекций;

УЗДГ сосудов нижних конечностей.

**Лечение полиневритов.**

В зависимости от причины заболевания может назначаться:

* препараты для коррекции уровня сахара в крови;
* антигистаминные средств;
* иммуноглобулины и глюкокортикостероиды для устранения воспаления и аутоиммунного поражения;
* плазмаферез и препараты для детоксикации;
* антибиотики при инфекциях.

Для восстановления нервных волокон используются:

* витамины группы В (мильгамма, нейромультивит);
* препараты, улучшающие кровообращение, обмен веществ и регенерацию тканей: актовигин, церебролизин, берлитион (особенно эффективен при сахарном диабете);
* ангиопротекторы: трентал, пентоксифиллин;
* средства для усиления проведения нервных импульсов к мышцам: нейромидин.

Симптоматическая терапия включает:

* нестероидные противовоспалительные средства (ибупрофен, диклофенак, кеторолак), глюкокортикостероиды (гидрокортизон, дексаметазон), анальгетики (анальгин, лидокаин) в виде таблеток, инъекций или местных форм для устранения боли;
* противосудорожные средства: тебантин, катэна;
* антидепрессанты при хронической боли;
* снотворные средства по показаниям.

Большое значение в лечении полинейропатии имеет немедикаментозная терапия. Она включает:

* общеукрепляющий и лечебный массаж для стимуляции кровообращения в тканях, их питания и регенерации, а также укрепления мышц;
* электрофорез и фонофорез с анальгетиками, витаминами группы В и другими препаратами (использование электрического тока или ультразвуковых волн облегчает доставку лекарственных средств к пораженной области);
* электростимуляция мышц;
* магнитотерапия, УВЧ-терапия, облучение ультрафиолетом;
* дарсонвализация: воздействие переменного тока высокой частоты для улучшения метаболизма и регенерации тканей;
* грязелечение: грязевые аппликации на пораженную область;
* лечебные ванны с минеральными водами или морской солью;
* лечебная физкультура: дозированная физическая нагрузка обеспечивает укрепление мышц и улучшает кровообращение в них; при запущенной стадии заболевания необходимо начать с самого легкого комплекса и постепенно его усложнять.
* классическая иглорефлексотерапия и электроакупунктура: стимулируют работу мышечной ткани и нервных волокон;
* занятия с эрготерапевтом: необходимы, когда не удается полностью восстановить функцию конечности; упражнения направлены на формирование новых движений, адаптированных под возможности руки или ноги.

## **Профилактика**

* своевременно посещать врача и проходить комплексную диагностику, чтобы вовремя выявить и устранить заболевания, которые могут стать причиной поражения периферических нервных волокон;
* исключить вредные привычки: курение и употребление спиртных напитков, не допускать попадания токсинов в организм;
* полноценно питаться, включить в рацион достаточное количество макро- и микроэлементов, витаминов; для полноценной работы нервной ткани особенно важны полиненасыщенные жирные кислоты, которые содержатся в растительных маслах, оливках, орехах, жирной морской рыбе;
* контролировать уровень сахара и холестерина в крови;
* обеспечить организму регулярную физическую нагрузку без стремления к рекордам (ходьба, плавание, езда на велосипеде и т.п.).

# **65. Серозные менингиты: этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.**

Серозный [менингит](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/meningitis) — острый воспалительный процесс в мягкой оболочке головного мозга, имеющий серозный характер. Его причинами могут выступать вирусы, грибы и бактерии. В отдельных случаях серозный менингит может носить неинфекционный асептический характер. Особенностью серозного воспаления является продуцирование церебральными оболочками прозрачного серозного экссудата, содержащего незначительное количество лейкоцитов. В отличие от [гнойного менингита](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/purulent-meningitis), серозный не сопровождается некрозом клеточных элементов и образованием гноя, поэтому он имеет более легкое течение и благоприятный прогноз. Серозный менингит встречается в основном среди детей в возрастном периоде от 3 до 6 лет. У взрослых серозная форма воспаления церебральных оболочек бывает крайне редко, преимущественно у молодых людей 20-30-летнего возраста.

В 80% случаев серозная форма менингита обусловлена вирусной инфекцией. Возбудителями могут выступать энтеровирусы, вирус Эпштейн-Барра, вирус [герпеса](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/herpetic-infection), [цитомегаловирус](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/cytomegalovirus), парамиксовирус (возбудитель [эпидемического паротита](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/parotitis)), аденовирусы, вирусы [гриппа](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/flu), [полиомиелита](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/poliomyelitis) и кори. В редких случаях серозный менингит развивается на фоне бактериальной инфекции, например, при [сифилисе](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_venereology/syphilis) и [туберкулезе](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/tuberculosis). Еще реже он имеет грибковую этиологию. Серозный менингит инфекционной природы возникает при инфицировании от больного или носителя, если защитные силы иммунной системы не смогли справиться с проникшим в организм возбудителем.

Инфицирование возможно воздушно-капельным, контактным и водным путями. Неинфекционный асептический серозный менингит может возникать при опухолях церебральных оболочек и [внутримозговых опухолях](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/cerebral-hemisphere-tumor), при кистах головного мозга, системных заболеваниях ([СКВ](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/systemic-lupus-erythematosus), [узелковом периартериите](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/periarteritis-nodosa)).

Клиника: Серозный менингит вирусной этиологии, как правило, имеет инкубационный период, варьирующий от 3 до 18 дней. Характерна острая манифестация заболевания с подъема температуры тела до 40°С, интенсивной цефалгии (головной боли), интоксикационного симптомокомплекса. Последний проявляется разбитостью, общей слабостью, миалгией и [артралгией](https://www.krasotaimedicina.ru/symptom/joint-pain). Может наблюдаться двухволновая температурная кривая со спадом на 3-4-й день и повторным подъемом через несколько суток. Цефалгия носит постоянный изматывающий характер; усугубляется при движениях головой, ярком свете, резких звуках и шуме; не купируется анальгетиками. Отмечается [анорексия](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_gastroenterologia/anorexia), тошнота, неоднократная рвота. Характерным симптомом выступает общая и [кожная гиперестезия](https://www.krasotaimedicina.ru/symptom/senestopathy/hyperesthesia) — болезненное восприятие раздражителей (звуков, света, прикосновений). Пациентам лучше находиться в тихом и затемненном помещении.

Серозный менингит зачастую сопровождается проявлениями [ОРВИ](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/respiratory-viral-infections): [ринитом](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_lor/rhinitis), кашлем, першением в горле и т. п. Могут возникать симптомы поражения черепно-мозговых нервов: диплопия, [косоглазие](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/strabismus), затрудненное глотание, [опущение верхнего века](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/upper-eyelid-ptosis). Типичной является поза пациента — лежа на боку с прижатыми к туловищу конечностями и запрокинутой головой (т. н. «поза легавой собаки»). Отмечается напряжение (ригидность) заднешейных мышц, не позволяющее пациенту наклонить голову вперед так, чтобы его подбородок достал грудь. Возможна легкая оглушенность больного, сонливость. При констатации более тяжелых [расстройств сознания](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/psychiatric/consciousness-disorder) (сопора или [комы](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/coma)) следует думать о наличии другого заболевания.

К основным методам диагностики менингита относятся:

Исследование цереброспинальной жидкости. Цереброспинальную жидкость получают с помощью поясничной пункции. При диагностике менингита определяют различные характеристики жидкости (прозрачность и цвет, количество и состав клеток, количества белка, глюкозы, а также наличие микрофлоры), которые позволяют выявить изменения характерные для менингита.

-Рентгенография черепа.

-Осмотр глазного дна.

-Компьютерная и ядерно-магнитно резонансная томография.

-Электроэнцефалография.

Диагноз менингита устанавливается на основании сочетания 3 признаков:

-Наличие симптомов менингита.

-Признаки инфекции.

-Наличие характерных изменений в цереброспинальной жидкости.

Лечение серозного менингита

Серозный менингит хорошо поддается лечению и при своевременном обращении за медицинской помощью велика вероятность положительного прогноза. Стационарное лечение длится 3-4 недели. Лечение происходит только в условиях стационара и определяется после подтверждения диагноза и определения возбудителя болезни. При остром течении болезни лечение нужно начинать как можно быстрее. В лечебный курс входят:

Антибактериальные препараты

Терапия по снятию интоксикации (раствор Рингера, плазма крови)

Витамины для поддержания организма (В2,В6, аскорбиновая кислота и пр.)

Мочегонные препараты для снижениявнутричерепного давленияи для предупреждения отека мозга

В некоторых случаях назначают оксигенотерапия – кислородные ингаляции.

# **66. Обморочные состояния. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, неотложная помощь.**

[Обморок (синкопальное состояние, синкопе)](http://med-info.ru/content/view/1209) – это внезапная кратковременная потеря сознания вследствие, как правило,кратковременного уменьшения мозгового кровотока. Не редко сопровождается падением и нарушением деятельности сердечно-сосудистой системы.

**Причины обморочных состояний**

1. Нейрогенные -  более 50% от всех обмороков.

2. Кардиогенные - 25% от всех обмороков.

3. Сосудистые нарушения (значительные атеросклеротические отложения в сосудах головы и шеи, транзиторные ишемические атаки, [инсульты](http://med-info.ru/content/view/1671)).

4. Внезапное повышение внутричерепного давления ([опухоль](http://med-info.ru/content/view/133), гидроцефалия, кровоизлияние в мозг).

5. Уменьшение содержания кислорода, сахара, электролитов в крови (гипоксия,[анемия](http://med-info.ru/content/view/1457), [гипогликемия](http://med-info.ru/content/view/949), почечная и печеночная недостаточность).

6. Уменьшение объема циркулирующей крови ([кровотечение](http://med-info.ru/content/view/973), избыточное мочеиспускание, сильный [понос](http://med-info.ru/content/view/19)).

7. Отравления [угарным газом](http://med-info.ru/content/view/902), [грибами](http://med-info.ru/content/view/1431), [алкоголем](http://med-info.ru/content/view/895)и т. д.

8. Психические нарушения (гипервентиляционный синдром, истерический невроз).

9. Также выделяют другие формы потери сознания, которые возникают в результате эпилепсии, черепно-мозговых травм, инфекций и т. д.

**Выделяют 3 фазы обморока:**

• ***Предобморок*** (предсинкопальное состояние) – появляется чувство дурноты, потемнения в глазах, заложенности ушей, потливость. Продолжается от нескольких секунд до 1–2 мин.

•***Обморок*** (синкопальная фаза) – происходит потеря сознания на короткое время, человек падает, кожные покровы бледные, влажные, дыхание поверхностное, пульс слабый, артериальное давление снижено, зрачки расширены. Продолжается от нескольких секунд до 1 мининуты.

• ***Постобморочная*** (постсинкопальная) фаза – приходя в себя, человек испытывает общую слабость, разбитость, головокружение, тревогу, при этом память сохранена. Продолжительность фазы несколько минут.

Диагностика: по клинике. Для диагностики причин обмороков измеряют АД, ЭКГ, ЭхоКГ, ортостатическая проба, проба с нагрузкой, суточное мониторирование ЭКГ, ЭЭГ для исключения эпилепсии.

**Первая помощь при обмороке**

* Придать телу пострадавшего горизонтальное положение, причем ноги должны быть выше головы (это позволит улучшить кровоснабжение мозга), а голову повернуть на бок (для предотвращения западания языка). Можно уложить человека на пол. Соблюдать горизонтальное положение нужно до тех пор, пока не пройдет ощущение мышечной слабости.
* Расстегнуть пострадавшему воротник или ослабить тугую одежду, сбрызнуть лицо холодной водой. Похлопать по щекам.
* Измерить артериальное давление и уровень сахара в крови с помощью глюкометра (если есть).
* Дать вдохнуть пострадавшему пары нашатырного спирта.
* При ознобе укутать человека пледом или теплым одеялом.
* После возвращения сознания и исчезновения слабости, вставать нужно постепенно и осторожно, вначале проведя некоторое время в положении сидя.

# **67. Электрофизиологические методы диагностики в неврологии и нейрохирургии.**

**Электроэнцефалография** – метод исследования функционального исследования ГМ путем регистрации его биоэлектрической активности через неповрежденные покровы головы. Выполняется для оценки ритма, частоты и амплитуды волн биопотенциалов мозга. Нормальная ЭЭГ представляет запись сочетания волн неодинаковой продолжительности и амплитуды: альфа-ритм (8-13 Гц), бета-ритм (14-35 Гц), дельта-ритм (1-3,5 Гц), тета-ритм (4-7 Гц).

Данные ЭЭГ используются прежде всего для диагностики эпилепсии, т.к. судорожные приступы бывают редко, а симптомов очагового поражения мозга нет. Эпилепсии свойственна пик-волна. Если патологическая активность мозга не регистрируется на ЭЭГ, ее пытаются выявить путем гипервентиляции или фотостимуляции.

При заболеваниях ГМ отмечаются различные изменения электрической активности: дезорганиция ритмов, ассиметрия, медленные волны, десинхронизация, гиперсинхронизация и др. При опухоли ГМ в зоне ее локализации угнетается альфа-ритм и появляется устойчивый дельта-ритм. У больных с поражением мозгового ствола возникают двусторонние пароксизмальные изменения, диффузные изменения типа десинхронизации или гиперсинхронизации.

**Электромиография** – метод регистрации биоэлектрической активности мышц, позволяющий определить состояние нервно-мышечной системы. Электромиографический метод применяется у больных с различными двигательными нарушениями для определения места, степени и распространенности поражения. Используют два способа отведения биопотенциалов мышц: накожными (глобальная электромиография) и игольчатыми (локальная электромиография) электродами.

Применение электромиографического исследования позволяет произвести топическую диагностику поражения корешка, сплетения или периферического нерва, выявить тип поражения: единичный (мононевропатия) или множественный (полиневропатия), аксональный или демиелинизирующий; уровень компрессии нерва при туннельных синдромах, а также состояние нервно-мышечной передачи. Указанные данные позволяют сформулировать топический синдромологический электромиографический диагноз.

В норме регистрируются только электромиограммы 1-го типа, отражающие частые, быстрые, изменчивые по амплитудам колебания потенциала. Электромиограммы этого же типа со снижением биоэлектрических процессов (частоты, формы, длительности осцилляции) регистрируются у больных с миопатиями, центральными пирамидными парезами и радикулоневритами. О корешковом поражении свидетельствуют гиперсинхронный характер кривой ЭМГ, появление нестойких потенциалов фибрилляций и фасцикуляций при проведении тонических проб.

Основная форма нарушений биоэлектрических процессов, развивающихся в нейромоторном аппарате при поражениях нервной системы, характеризуется электромиограммами 2-го типа, отражающими более или менее уреженные колебания потенциала. Электромиограммы 2-го типа преобладают при нейрональной и невральной локализации процесса.

Своеобразные изменения характеризуют электромиограммы 3-го типа, регистрируемые при экстрапирамидных изменениях тонуса и гиперкинезах.

Полное «биоэлектрическое молчание» – электромиограммы 4-го типа – отмечается при вялых параличах мышцы в случае гибели всех или большей части иннервирующих их мотонейронов.

# **68. Изменения нервной системы при острой и хронической алкогольной интоксикации и токсикоманиях. Клиника, диагностика, неотложная помощь, профилактика.**

Неврологические симптомы алкоголизма разделяют на симптомы поражения центральной и периферической нервной системы. В основе неврологических проявлений обычно лежит органическое поражение головного мозга (алкогольная энцефалопатия) и периферической нервной системы (алкогольная полиневропатия). Поражения нервной системы при алкоголизме связаны как с прямым токсическим действием алкоголя и его метаболита ацетальдегида , так и с его опосредованным влиянием - через нарушение питания, дефицит витамина В1, поражение печени, нарушение водно-электролитного баланса.

Клинические проявления алкогольного поражения центральной нервной системы многообразны. Развиваются и прогрессируют интеллектуальные и амнестические расстройства (памяти и мышления), эмоциональная нестабильность, личностная деградация, неопрятность. На этом фоне отмечается наличие бредовых психозов (чаще - бред ревности). Алкогольные психозы относятся к группе внешних психозов, обусловленных хронической алкогольной интоксикацией.

Алкогольная деменция (алкогольный псевдопаралич) может протекать с развитием поражения суставов, дрожания, ослабления зрачковых реакций, нистагма (непроизвольные колебательные движения глаз высокой частоты) и алкогольной миопатии. Течение алкогольной деменции может имитировать прогрессивный паралич.

Алкогольный делирий (белая горячка, delirium tremens ) возникает остро, через несколько часов или суток после прекращения приема алкоголя. Начальный период характеризуется бессонницей, слабостью, развитием отдельных иллюзий и галлюцинаций, эпизодов бредового восприятия реальности на фоне тревожности, возбуждения, боязливости больных.

Алкогольный галлюциноз может быть острым, подострым и хроническим. Он характеризуется наличием множественных слуховых галлюцинаций и бредовых идей преследования, физического уничтожения, обвинения и прочего на фоне тревоги и страха. Сознание не помрачено. Острый алкогольный галлюциноз продолжается от нескольких часов до месяца.

Алкогольная эпилепсия клинически не отличается от эпилепсии идиопатической. Эпилептические припадки чаще всего связаны с абстинентным синдромом и возникают чаще всего через 7 - 48 часов после последнего приёма алкоголя, на фоне других проявлений (тремора, раздражительности, тахикардии, повышенного артериального давления). Абстинентные припадки относятся к генерализованным тонико-клоническим. Часто возникает серия припадков, между которыми больной приходит в сознание.

Острая алкогольная энцефалопатия Гайе-Вернике развивается у больных алкоголизмом с нарушением питанием и глубокими расстройствами обмена веществ. В её патогенезе основное значение имеет недостаточность витамина В1 (тиамина). Симптоматика развивается остро или подостро: появляются апатия, сонливость, нарушение ориентации во времени и пространстве. У некоторых больных возникают галлюцинации, возбуждение, спутанность сознания. Острая энцефалопатия Гайе-Вернике нередко заканчивается смертью. При благополучном исходе могут оставаться стойкие симптомы психической деградации (слабоумие).

Алкогольная полинейропатия — это заболевание, при котором происходит медленная гибель нервов. При выраженном поражении верхних конечностей отмечают паралич лучевого нерва с развитием "свисающей кисти", возникающий после очередного алкогольного эксцесса. В ряде случаев наблюдается клиника плечевой анестезии с развитием болевого синдрома на стадии восстановления.

**ТОКСИКОМАНИЯ**— заболевания, вызванные хроническим употреблением психоактивных веществ (лекарственных препаратов, не рассматриваемых в качестве наркотиков, химических и растительных веществ); характеризуются развитием психической и в ряде случаев физической зависимости, изменением толерантности к потребляемому веществу, психическими и соматическими расстройствами, изменением личности.

Имеется достаточно большое число препаратов и веществ, вызывающих явления токсикомании. К ним в первую очередь следует отнести

-седативно-гипнотические средства: производные барбитуровой кислоты (за исключением этаминала натрия и амитала натрия, которые в настоящее время отнесены к наркотикам),

-транквилизаторы бензодиазепинового ряда (элениум, седуксен, феназепам и др.),

-другие препараты с седативным эффектом (мепробамат, натрия оксибутират и т. д.).

Среди других лекарственных средств можно перечислить

-антипаркинсонические (циклодол) и

-антигистаминные препараты (димедрол, пипольфен), психостимуляторы (эфедрин, теофедрин), комбинированные препараты (солутан и др.),

-средства для ингаляционного наркоза (эфир, закись азота).

Важно отметить достаточно большую группу веществ, которые не относятся к медицинским препаратам и являются причиной развития ингаляционной токсикомании, обусловленной вдыханием летучих органических растворителей: толуола, бензола, перхлорэтилена, ацетона, бензина, средств бытовой химии, клеев.

Больные с зависимостью к седативным средствам обращаются с жалобами на раздражительность, бессонницу, с просьбой назначить им те или иные препараты. При этом больные бывают крайне настойчивы в своих просьбах, назойливы, требовательны, часто гневливы.

При длительном приеме холинолитических препаратов в токсических дозах возможно формирование абстинентного синдрома. В структуре абстинентных состояний преобладают психопатологические расстройства в виде эмоциональной лабильности, раздражительности, тягостного чувства неудовлетворенности, выраженной депремированности, снижения работоспособности. Соматовегетативные нарушения представлены рудиментарно и проявляются гипергидрозом, зевотой, тахикардией, диспептическими явлениями.

при вдыхании паров растворителей на начальном этапе может возникать стимуляция с расторможенностью, затем отмечаются вялость, нарушения координации, шаткость походки, головные боли, в отдельных случаях рвота. При более глубокой интоксикации изменяется фон настроения, развивается спутанность сознания, дезориентировка, могут быть зрительные галлюцинации, другие нарушения восприятия, беспричинный смех, плач. В этом состоянии больные могут совершать действия, опасные как для себя, так и для окружающих: перерезать провод, находящийся под напряжением, приняв его за змею, выпрыгнуть в окно под влиянием устрашающих видений и т. д. В состоянии острой интоксикации у больных зрачки расширены, лицо гиперемировано, склеры инъецированы, отмечается учащение пульса и дыхания. От одежды, волос, кожи больных исходит резкий химический запах, который сохраняется на протяжении нескольких часов. При более глубокой интоксикации возможно развитие острой токсической энцефалопатии, коматозного состояния.

# **69. Вегетативная дистония, вегетативный криз (паническая атака). Этиология, патогенез, клиника, диагностика, неотложная помощь, лечение.**

**Вегетососудистая дистония (**ВСД) – это состояние, развивающееся на фоне нарушения работы вегетативной нервной системы. В результате у человека возникает комплекс неприятных симптомов: повышение или понижение артериального давления, головные боли, головокружения и т.п. Эта патология не является самостоятельным заболеванием, но, тем не менее, требует медицинской помощи, особенно при выраженной симптоматике.

Причины

* эндокринные заболевания (сахарный диабет гипо- или гиперфункция щитовидной железы и т.п.);
* значительные гормональные сдвиги в организме (во время полового созревания, климакса или беременности);
* травмы головного или спинного мозга (даже одного слабого сотрясения может быть достаточно для развития сбоев в работе нервной системы);
* остеохондроз шейного отдела позвоночника;
* энцефалопатия различного происхождения;
* хронические заболевания сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта;
* физическое или умственное переутомление;
* хроническое недосыпание;
* однократный сильный стресс или хроническое напряжение нервной системы;
* злоупотребление алкоголем или наркотиками, курения;
* психические заболевания;
* повышенная тревожность, ипохондрия;
* употребление некоторых лекарственных препаратов (оральные контрацептивы, бронхорасширяющие средства, лекарства на основе кофеина и эфедрина);
* острые и хронические инфекции головного мозга, почек, дыхательной системы;
* наследственная предрасположенность.

Симптомы

Симптомы вегетососудистой дистонии отличаются разнообразием, поскольку ВНС отвечает за работу всех органов и структур человеческого организма. Все проявления заболевания можно разделить на несколько групп:

* дыхательные (респираторные): учащенное дыхание, субъективное ощущение нехватки воздуха, невозможность сделать глубокий вдох, усиливающиеся на фоне стресса;
* сердечные (кардиальные): частый или редкий пульс, перебои (ощущение замирания) в работе сердца, боль и ощущение сдавливания в области грудины или в левой половине грудной клетки;
* терморегуляторные: повышение температуры, не связанное с каким-либо инфекционным заболеванием или воспалительным процессом; как правило, проходит самостоятельно;
* дисдинамические: резкое повышение или понижение артериального давления, сопровождающиеся соответствующей симптоматикой: головной болью, головокружением, мельканием мушек перед глазами, обмороками и т.п.;
* психоневрологические: повышенная чувствительность к перепадам атмосферного давления и температуры (метеочувствительность), сонливость в дневное время и бессонница ночью, апатия, раздражительность, беспричинная тревога, быстрая утомляемость;
* желудочно-кишечные: запоры, поносы или их чередование, боли и тяжесть в области желудка, изжога, повышенное газообразование в кишечнике;
* сексуальные: снижение сексуального влечения, отсутствие возбуждении, невозможность достичь оргазма, импотенция у мужчин.
* Заболевание может вызывать как отдельные симптомы, так и различные их комбинации. Это значительно затрудняет его диагностику.

Виды

В зависимости от преобладающего синдрома (комплекса симптомов), вегетососудистая дистония делится на следующие типы:

* гипертонический: сопровождается кратковременным повышением артериального давления (в пределах 140 мм.рт.ст.), головной болью, частым сердцебиением;
* гипотонический: артериальное давление постоянно понижено или снижается эпизодически, что нередко сопровождается сильным головокружением, потемнением в глазах или обмороком; больные также жалуются на чрезмерную утомляемость, частые головные боли и ощущение ломоты во всем теле;
* кардиальный: проявляет себя повышенным, пониженным или неравномерным пульсом, болью в грудной клетке, а также приступами одышки, при которых больной испытывает сильное ощущение нехватки воздуха;
* ваготонический: человек, в первую очередь, жалуется на проблемы с дыханием: невозможность делать полный вдох, ощущение стеснения в грудной клетке; состояние сопровождается сильным слюноотделением;
* смешанный: сочетание различных симптомов или их чередование.

В зависимости от степени тяжести, различают три вида ВСД:

* легкая: человек испытывает симптомы редко, они не нарушают его образ жизни и не снижают трудоспособность; кризы отсутствуют;
* средней тяжести: симптомы явно выражены, мешают нормальной жизнедеятельности; периодически человек может отмечать кризы, во время которых его трудоспособность снижается;
* тяжелая: проявления заболевания наблюдаются практически постоянно, человек не может нормально работать, часто находится на больничном; вегетативные кризы повторяются очень часто.

Осложнения

Наиболее частое осложнение ВСД – **вегетативный криз.** Это внезапный приступ, во время которого происходит массивный сбой в работе вегетативной нервной системы. В зависимости от типа нарушения, выделяют три вида кризов.

* Симпатоадреналовый. Сопровождается массивным выбросом в кровь адреналина, повышением давления, пульса и температуры тела. Кожа бледнеет, руки и ноги становятся холодными и немеют. Человек испытывает сильный озноб, необъяснимую тревогу и страх смерти. Состояние также нередко называют панической атакой.
* Вагоинсулярный. Пациент ощущает жар и удушье, его лицо краснеет, появляется выраженная потливость. Артериальное давление снижается, пульс становится редким. Часто состояние сопровождается частым жидким стулом.
* Смешанный. Криз проявляет себя смешанной симптоматикой.

Диагностика

* опрос пациента, сбор анамнеза для выявления конкретных жалоб, их силы, обстоятельств возникновения и т.п.; учитывается также наследственный фактор, перенесенные заболевания;
* осмотр: проверяется частота дыхания и пульса, проводится ортостатическая проба (измерение частоты сердечных сокращений сначала лежа, а затем через 1-2 минуты после перехода в вертикальное положение), оценивается дермографизм (цвет полоски на коже после проведения рукояткой неврологического молотка, свидетельствующий об активности того или иного отдела вегетативной нервной системы);
* лабораторная диагностика: общий и биохимический анализы крови, оценка уровня гормонов, показателей воспаления и аутоиммунных процессов);
* ЭКГ и УЗИ сердца для исключения сердечной патологии;
* рентген органов грудной клетки и исследование функции дыхания (спирометрия), позволяющие исключить заболевания дыхательной системы;
* реоэнцефалография: оценка тонуса сосудов головного мозга, эластичности их стенок;
* УЗДГ сосудов шеи и головного мозга для оценки качества кровотока в них;
* рентген турецкого седла, МРТ головного мозга для исключения опухолей и других патологий;
* электроэнцефалография (ЭЭГ): оценивает биоэлектрические импульсы в головном мозге, позволяет исключить эпилепсию.

Лечение

Лечение вегетососудистой дистонии требует комплексного подхода. От врача требуется минимизировать количество приступов, уменьшить их силу и длительность. Используется сочетание нескольких методик:

* медикаментозное лечение;
* иглорефлексотерапия, как наиболее эффективный для стабизации вегетативной нервной системы
* физиотерапия, ЛФК, массаж;
* санаторно-курортное лечение;
* психотерапия при необходимости.

Медикаментозное лечение направлено на стабилизацию работы вегетативной нервной системы, улучшение кровообращения и обмена веществ. В зависимости от клинической ситуации могут быть назначены:

* седативные препараты различной силы от растительных до рецептурных: улучшают качество ночного отдыха, снижают уровень стресса и тревожности;
* антидепрессанты: помогают устранить избыточную тревожность, раздражительность, апатию; способствуют стабилизации работы сердца, уменьшению головных болей и боли в мышцах;
* транквилизаторы: необходимы при выраженных панических атаках, беспричинных страхах, высокой тревожности;
* ноотропные препараты: улучшают метаболизм и кровообращение в нейронах головного и спинного мозга, повышают сопротивляемость стрессам;
* адреноблокаторы и другие гипотензивные средства: используются симптоматически при повышениях давления, частом пульсе;
* витамины группы В: улучшают проведение нервных импульсов и благотворно влияют на состояние нервной системы.

Физиотерапевтические методики способствуют улучшению кровообращения и снабжения тканей кислородом. Отдельные процедуры, наоборот, оказывают расслабляющее действие и повышают сопротивляемость стрессам. Пациенту назначаются:

* лазерная терапия;
* магнитотерапия;
* электрофорез;
* электросон и т.п.

# **70. Энцефалиты. Классификация, этиология, клиника, диагностика, лечение.**

Энцефалит – заболевание головного мозга воспалительного характера с развитием инфекционного или инфекционно-аллергического процесса, обусловленного вирусами, бактериями, прионами, а также формой с неизвестным возбудителем.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Энцефалиты Первичные

1. Клещевой энцефалит

2. Герпетический энцефалит

3. Эпидемический (летаргический энцефалит Экономо)

Вторичные

1. Энцефалит при экзантемных инфекциях: корь, краснуха, ветряная оспа.

2. Поствакцинальный энцефалит

Общепризнанным является деление энцефалитов на:

* Вирусные
* Микробные

На формы:

* С известным возбудителем
* С неизвестным возбудителем

По течению

* Острое
* Подострое
* Хроническое

По форме поражения вещества головного мозга:

* полиоэнцефалиты с поражением серого вещества головного мозга
* лейкоэнцефалиты с поражением белого вещества.
* Диффузное поражение серого и белого вещества мозга называют панэнцефалитом.

Клинические проявления. Симптоматика энцефалитов может быть различной в зависимости от характера возбудителя и локализации патологического процесса. Вместе с тем имеются общие клинические симптомы этой группы заболеваний. Продромальный период, свойственный всем инфекционным заболеваниям, продолжается от нескольких часов до нескольких дней и проявляется повышением температуры, симптомами поражения верхних дыхательных путей или желудочно-кишечного тракта (синдром инфекционного заболевания).

Общемозговые симптомы включают головную боль, обычно в области лба и глазниц, рвоту, светобоязнь. Возможны нарушения сознания от вялости, сонливости до комы. Очаговые симптомы поражения головного мозга зависят от локализации патологического процесса. Они могут проявляться симптомами выпадения функций (парезы конечностей, афазия и др.) и раздражения коры больших полушарий (эпилептические припадки).

Помимо типичных вариантов энцефалита встречаются асимптомные абортивные, реже - молниеносные формы. Асимптомные формы проявляются преобладанием общеинфекционных симптомов при незначительной выраженности неврологических расстройств: умеренной головной боли, нерезко выраженных преходящих эпизодах диплопии, головокружения, парестезий и др. При абортивной форме неврологические признаки отсутствуют, заболевание проявляется симптомами острой респираторной или гастроинтестинальной инфекции. На фоне умеренной головной боли, невысокой температуры может появиться ригидность шейных мышц, что требует проведения люмбальной пункции для уточнения патологического процесса.

Молниеносная форма заболевания длится от нескольких часов до нескольких дней и заканчивается летально. В этих случаях болезнь начинается с высокой температуры, интенсивной диффузной головной боли. Быстро наступает нарушение сознания, больные впадают в коматозное состояние. Выражена ригидность шейных мышц. Смерть наступает от бульбарных нарушений или вследствие сердечной недостаточности при явлениях отека мозга.

Диагностика. Наиболее важным и диагностически ценным остается исследование цереброспинальной жидкости, в которой обнаруживают лимфоцитарный плеоцитоз от 20 до 100 клеток в 1 мкл, умеренное увеличение содержания белка. Жидкость вытекает под повышенным давлением. В крови отмечаются лейкоцитоз, повышение СОЭ. При КТ или МРТ можно выявить очаговые изменения различной плотности, картину объемного процесса при геморрагических энцефалитах. При исследовании глазного дна иногда наблюдаются застойные диски зрительных нервов.

Этиологический диагноз основывается на типичных клинических проявлениях и на результатах бактериологических (вирусологических) и серологических исследований. В некоторых случаях вирус можно выделить из цереброспинальной жидкости и других сред, чаще выявляют антигены вируса и/или специфические антитела с помощью серологических реакций: реакции нейтрализации (РН), реакции связывания комплемента (РСК), реакции торможения гемаглютинации (РТГА), иммуноферментными и радиоиммунными методами.

## Лечение

#### Энцефалит лечится следующим образом

* в первую очередь больному нужен постельный режим;
* заболевание энцефалит требует также назначения жаропонижающих средств, когда наблюдается высокая температура тела;
* когда присутствует сильная боль, назначают обезболивающие препараты;
* применяется также антивирусная и антибактериальная терапия;
* назначается обильное питье. Однако такое лечение возможно лишь в тех случаях, когда отсутствуют отеки;
* применяются лекарства, которые улучшают питание мозга;
* используют также ангиопротекторы и антиагреганты;
* проводятся манипуляции по нормализации дыхания;
* гормональная терапия

# **71. Опухоли головного мозга. Классификация, клиника, диагностика, лечение, неотложная помощь.**

Опухоли головного мозга – внутричерепные новообразования.

Классификация опухолей головного мозга

1.Биологическая: доброкачественные и злокачественные.

2.Патогенетическая: первичные опухоли, вторичные (метастатические) из легких, желудка, матки, молочной железы.

3.По отношению к мозгу: внутримозговые (узловые или инфильтративные) и внемозговые с экспансивным ростом.

4. Рабочая нейрохирургическая классификация: супратенториальные, субтенториальные, туберогипофизарные.

5. Патоморфологическая классификация:

1.Опухоли нейроэпителиальные (астроцитомы, олигодендроглиомы, опухоли эпендимы и хориоидного сплетения, опухоли шишковидной железы, опухоли нейронов, медуллобластомы).

2.Опухоли из оболочек нервов (невринома слухового нерва).

3.Опухоли мозговых оболочек и родственных тканей (менингиомы, менингеальные саркомы, ксантоматозные опухоли, первичные меланомы).

4.Опухоли кровеносных сосудов (капиллярная гемангиобластома)

5.Герментативно-клеточные опухоли (герминомы, эмбриональный рак, хорионкарцинома, тератома).

6.Дизонтогенетические опухоли (краниофарингиома, киста кармана Ратке, эпидермоидная киста).

7.Сосудистые пороки развития (артериовенозная мальформация, кавернозная ангиома).

8.Опухоли передней доли гипофиза (ацидофильная, базофильная, хромофобная, смешанная).

9.Аденокарциномы.

10.Метастатические (6% от всех опухолей мозга).

Клиника опухолей головного мозга состоит из трех групп симптомов. Это общемозговые симптомы, очаговые и симптомы на расстоянии.

Общемозговые симптомы возникают вследствие повышения внутричерепного давления. Комплекс общемозговых симптомов образует так называемый гипертензионный синдром. В гипертензионный синдром входят головная боль, рвота, застойные диски зрительных нервов, изменение зрения, психические нарушения, эпилептические припадки, головокружение, изменение пульса и дыхания, изменения со стороны цереброспинальной жидкости.

Очаговые симптомы связаны с непосредственным воздействием опухоли на прилежащий участок мозга. Они зависят от локализации опухоли, ее величины и стадии развития.

«Симптомы на расстоянии» это третья группа симптомов, которые могут встречаться при опухолях головного мозга. Их следует учитывать, так как они могут привести к ошибке при определении локализации опухоли. Наиболее часто это обусловлено одно- или двусторонним поражением черепных нервов, особенно отводящего, менее часто – глазодвигательного нерва, а также пирамидными и мозжечковыми симптомами в виде атаксии и нистагма.

Диагностика. Осуществляется на основании клинической картины заболевания. Среди дополнительных методов можно назвать ликворологическую диагностику. Значение ее сейчас уменьшается. Основная диагностика осуществляется с помощью КТ и МРТ.

Лечение. Проводится дегидратационная терапия глюкокортикостероидами. За счет уменьшения отека подлежащего вещества мозга может наблюдаться некоторый регресс симптоматики. В качестве мочегонных средств могут использоваться осмодиуретики (маннитол).

Хирургическое лечение наиболее эффективно при внемозговых опухолях (менингиомах, невриномах). При глиомах эффект оперативного лечения ниже и после оперативного вмешательства остается неврологический дефект.

Типы оперативных вмешательств:

•        Краниотомия проводится на поверхностных и глубинных опухолях.

•        Стереотаксическое вмешательство проводится в том случае, если опухоль расположена глубоко и дает минимальные клинические проявления.

•        Опухоль может быть удалена радикально и осуществлена резекция ее части.

Среди других методов лечения необходимо назвать лучевую терапию и химиотерапию.

В каждом случае осуществляется индивидуальный подход.

# **72. Травматические поражения спинного мозга. Классификация, клиника, неотложная помощь, организация поэтапного лечения.**

КЛАССИФИКАЦИЯ ТРАВМ ПОЗВОНОЧНИКА:

* травмы тела позвонка,
* травму поперечного отростка,
* травматический вывих,
* растяжение и разрыв связок,
* повреждение межпозвоночных дисков.

Если эти травмы не осложняются повреждением спинного мозга или его корешков, говорят о несложной травме позвоночника (встречается в 66%). В 33% травм присоединяется повреждение спинного мозга, спинных корешков или сосудов, питающих спинной мозг – это осложненные травмы.

По характеру повреждения спинного мозга (как и головного) делят на:

* Сотрясения,
* Ушибы (разможжения),
* Сдавления за счет смещения позвонков или образования гематомы (которая может быть в оболочках или в веществе спинного мозга - гематомиелия),
* Возможен разрыв спинного мозга, что связано с большим смещением позвонков относительно друг друга.
* Если повреждаются корешки, говорят о травматической радикулопатии. Нередко травма корешков связана со смещением межпозвоночных дисков, которые компрессируют корешки.

 **Симптомы спинальной травмы:**

Тяжелое состояние больного, в зависимости от степени повреждения спинного мозга, сопутствующим повреждением головного мозга и сочетанной травмой внутренних органов тяжесть состояния может быть разной. Тяжелое состояние возникает при вовлечении верхнешейного отдела спинного мозга в следствие тетрапареза, повреждения дыхательного центра и сосудодвигательного центра, или вследствие возникновения бульбарных симптомов. Все эти расстройства связаны с восходящим отеком мозга, а не повреждением ствола. Возникает нарушение дыхания, ритма сердца – возможна брадикардия до 50-40 уд/мин, нарушение глотания. Отек мозга требует срочной ляминэктомии, т.е. резекции дужек позвонков с декомпрессией спинного мозга. Тяжелое состояние возможно от травматического шока: АД падает до 70-50 мм. рт. ст., что вызывает централизацию кровообращения (ишемию печени, почек, кишечника), нередко возникает гнпотермия, реже при повреждении ствола бывает гипотермия. Деафферентация спинного и головного мозга (прекращение поступления информации по проводникам) вызывает потерю сознания.

Двигательные расстройства – ведущий симптом. При тяжелых травмах движения прекращаются сразу, нарушения движения двусторонние и симметричны. Это может быть обусловлено механическим нарушением проводящих путей, или от возникшего спинального шока – охранительного торможения в спинном мозге (парабиоз). При спинальном шоке разрешение наступает через 2-4 недели (восстановление движений). Тонус мышц после спинальной травмы низкий (по причине парабиоза нижних сегментов). Одновременно исчезают рефлексы, что обусловлено торможением рефлекторной деятельности спинного мозга.

При поперечном разрыве страдает так же и чувствительность, по проводниковому типу. Возможны корешковые боли (вовлечение на уровне травмы спинных корешков). Если же возникает гематомиелия, то появляются сегментарные расстройства чувствительности. При сохранения целостности спинного мозга больной способен ощущать лишь грубое раздражение (давление на мягкие ткани, вибрацию, движение кожной складки).

Тазовые расстройства: расстройства мочевыделения, дефекации и половой функция. При двустороннем поражении корково-спинальных путей происходит задержка мочи, а в дальнейшем – рефлекторная работа мочевого пузыря (спинальный автоматизм) – опорожнение рефлекторно при наполнении. Если сохранены чувствительные образования то могут возникнуть императивные позывы – импульсы ощущаются, но управлять работой мочевого пузыря не удается. Если же повреждены сами спинальные тазовые центры, возникает периферический паралич соответствующих образований. Если повреждены симпатические центры на уровне L2-L3, то возникает паралич сфинктеров и моча выделяется непрерывно по мере наполнения мочевого пузыря без позывов на мочеиспускание. Если поражены парасимпатические центры в S3-S5, наблюдается паралич детрузора, а сфинктеры спазмированны, возникает парадоксальная ишурия – при чрезмерном наполнении пузыря и растяжении его шейки моча выделяется каплями. Т.о. наступат истинное недержание мочи и кала.

При повреждениях спинного мозга существует опасность инфицировання мочевыводящих путей, нарушается дистрофическое изменение слизистой из-за диапедезных кровоизлияний, застоя мочи, ее загнивания, что способствует возникновению цистита (язвенного, некротического), инфекция проникает выше – возникают пиелит, пиелонефрнт. уросспсис. Возможно образование камней в почках, вследствие задержки отделения мочи

При повреждении прямокишечных центров возникает: задержка каловых масс (стабильный запор) по причине неэффективной функции кишки –сифонные клизмы не помогают, используют механическое опорожнение. Если уже повреждены парасимпатические центры прямой кишки, то вследствие паралича мышц наступает недержание газов и кала.

При нарушении корково-спинальных путей наблюдают растормаживание половых центров – рефлекторную эрекцию на различные раздражители. При повреждении S3-S2 сегментов (ПНС центры) эрекция невозможна, как и эякуляция.

Повреждение ПНС в шейных, грудных отделах дает ваготонию – теденция к брадикардии, нарушение внутрижелудочковой и атриовентрикулярной проводимости, снижение сократительной способности миокарда. Нарушение дыхательной функции связано с повреждением центров верхнего шейного отдела (ДЦ). Травма С4, где лежит центр движения диафрагмы обуславливает появление одышки, икоты, а травма грудного отдела мозга – парез дыхательных мышц.

ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ при травмах позвоночника и спинного мозга. Больные обязательно осматриваются лежа, т.к. при разрыве связок позвоночника может произойти дополнительное смещение тел позвонков, ведущее к дополнительным повреждениям.

Осмотр: осторожная пальпация остистых отростков, поперечных отростков позвонков, исследование тонуса мышц спины, локальной болезненности и припухлости. Метод перкуссии используют для выявления рефлекторной болезненности. Основной метод диагностики – рентгенография, проводимая в прямой, боковой и двух косых проекциях. Чтобы судить о повреждении спинного мозга, смотрят ликвор. Если в нем имеется кровь – это грубое повреждение спинного мозга (ушиб). При отеке и сдавлении спинного мозга блокируется проходимость ликвора по спинномозговому каналу, это – показание к срочной операции. Для определения блокады проводят пробу Квиккенштедта – сдавление v. jugularis на шее в норме приводит к повышению внутричерепного давления, давления ликвора в канале спинного мозга и ускорению течения ликвора из иглы, или повышение давления в манометре более чем в 2 раза.

Другой метод исследования – миелография (часто проводится в хронической стадии, при подозрении на сохраняющееся сдааление спинного мозга): больной пунктируется и через иглу вводится контраст – в субарахноидальное пространство, где может обнаружиться блок лнквору, смещение межпозвоночного диска при травматическом разрыве фиброзного кольца. Более эффективный метод – ЯМР (ядерно-магнитный резонанс) – снимки во всю длину спинного мозга. Для выявления нарушений иннервации внутренних органов исследуют функцию мочевого пузыря, мочевыводящих путей, кишечника, сердца, используя специальные методы: цистоскопия, цистометрия (определение давления, при котором наступает опорожнение мочевого пузыря, исследование остаточной мочи).

ТРАНСПОРТИРОВКА БОЛЬНЫХ. Производится осторожно, чтобы исключить вторичную травматизацию, что особенно важно при травмах шейного отдела (остановка дыхания и моментальная смерть происходит при травме зубовидного отростка и вклинения его в головной мозг). Для предотвращения этого фиксируют голову: мешки с песком вокруг головы, воротник Шанца, крестообразная шина (на крест крепят руки и плечи, а на длинную часть – ноги и голову), транспортировка на щите. Транспортируют на животе что более выгодно, или на спине.

ЛЕЧЕНИЕ. ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ БОЛЬНОГО. Лечение соответствует тяжести состояния, которое зависит от:

Наличия параличей: тетра- и параплегии.

Нарушение функции тазовых органов – дефекации и мочеиспускания (устанавливают катетер, мочу отводят в банку с фурациллином), периодически промывают мочевые пути дезинфицирующими растворами и антисептиками.

У больных с денервацией движений возникают нервнотрофические расстройства, т.к. нарушается и барьерная функция кожи и слизистых. Требуется создание антисептики (перестилание белья, уборка), обработка слизистых, обтирание кожи спиртом, противопролежневые маграцы (поролоновые, шариковые, надувные, рамы Стрикера и другие приспособления (микроподъемники, переворачивающиеся кровати).

Обязательно используют антибиотики, т.к. имеется иммунопарез при травме мозга в острую ее стадию. Использование антибиотиков предотвращает инфицирование пролежней и сепсис. Ликвидируют отек мозга, возникающий после травмы: проводят дегидрационную терапию (маннитол, лазикс, гормоны). Если имеются признаки сдавления спинного мозга с блоком ликворных путей, производят срочную ляминэктомию, которая позволяет раскрыть костное вместилище спинного мозга и т.о. улучшить его перфузню и снизить отек (часть спинного мозга повреждается вторично именно из-за дисгемических нарушений). Для ускорения ликвидации спинномозгового шока используют сосудистые препараты: эуфиллин, кавинтон, сермион, дезагреггнты, антиагреганты; ноотропы: ноотропил, пирацетам, церебролизин, устраняют рвоту.

Следующий момент в лечении – восстановление функции спинного мозга после острой стадии травмы. Это достигается улучшением кровообращения в месте повреждения: используют физиотерапию (местный электрофорез, импульсные токи, что усиливает аутоиммунное рассасывание распавшихся тканей). Важно устранить продолжающееся сдавление головного мозга (вследствие подвывихов, отломков, смещений дисков) – это ускоряет восстановительные процессы. Большое значение имеет массаж, гимнастика, обучающая ходьба, ортопедическое лечение с использованием специальных аппаратов.

Восстановительное лечение функции конечности проводят в зависимости от наличия вялого паралича или спастического (центрального) паралича. Для преодоления вялого тонуса конечность укрепляют в туторах, жестких конструкциях, а при спастической параплегии ноги несут функцию костылей; или переводят спастический паралич в вялый. Кроме непосредственного лечения необходима поддержка психологического уровня больного (они в отчаянии), это достигается двигательной активностью, участием в труде, общественной жизни.

# **73. Эпилепсия. Классификация, клиническая характеристика отдельных форм, принципы лечения.**

**Эпилепсия** – полиэтиологическое заболевание, обусловленное поражением ГМ и характеризующееся повторными судорожными и другими припадками и нередко сопровождающееся изменением личности.

В механизме возникновения эпилептического припадка играют роль 3 фактора:

1) повышенная судорожная готовность (снижение порога возбудимости)

2) эпилептический очаг

3) внешний эпилептический раздражитель

Классификация эпилепсии:

1. Первичная (идиопатическая) 2. Вторичная (симптоматическая)

Классификация эпилептических припадков:

1. Парциальные

а. простые

б. сложные

в. с вторичной генерализацией

2. Генерализованные

а. тонико-клонические

б. тонические

в. клонические

г. миоклонические

д. абсансовые

е. атонические

Простые парциальные приступы характеризуются сохраненным сознанием и длятся всего 1-2 минуты. В зависимости от локализации патологического очага человек ощущает:

* внезапную смену настроения без видимой причины;
* небольшие подергивания в определенной части тела;
* ощущение дежавю;
* галлюцинации: огоньки перед глазами, непонятные звуки и т.п.;
* парестезии: ощущение покалывания или ползанья мурашек в какой-либо части тела;
* затруднения в произношении или восприятии слов;
* тошноту;
* изменение частоты пульса и т.п.

Сложные приступы характеризуются более выраженной симптоматикой и нередко затрагивают сознание и мышление. Человек может:

* потерять сознание на 1-2 минуты;
* бессмысленно смотреть в пустоту;
* кричать, плакать, смеяться без видимой причины;
* постоянно повторять какие-либо слова или действия (жевание, хождение по кругу и т.п.).

Как правило, при сложном припадке и некоторое время после него пациент на некоторое время остается дезориентированным

Генерализованные приступы относятся к классическим признакам эпилепсии, о которых слышал практически каждый. Они возникают, если эпилептогенный очаг распространился на весь головной мозг. Выделяют несколько форм припадков.

* Тонические судороги. Мышцы большей части тела (особенно спины и конечностей) одновременно сокращаются (приходят в тонус), остаются в этом состоянии 10-20 секунд и затем расслабляются. Такие приступы часто случаются во время сна и не сопровождаются потерей сознания.
* Клонические судороги. Редко возникают изолированно от других видов приступов. Проявляются ритмичным быстрым сокращением и расслаблением мышц. Движение невозможно остановить или задержать.
* Тонико-клонические судороги. Этот вид приступа называют grand mal, что в переводе с французского значит «большая болезнь». Приступ делится на несколько фаз:
	+ предвестники (аура);
	+ тонические судороги (20-60 секунд): мышцы сильно напрягаются, человек вскрикивает и падает; в это время у него останавливается дыхание, лицо приобретает синюшный оттенок, а тело выгибается дугой;
	+ клонические судороги (2-5 минут): мышцы тела начинают ритмично сокращаться, человек бьется на полу, изо рта выделяется пена, нередко с примесью крови из-за прикушенного языка;
	+ расслабление: судороги прекращаются, мышцы расслабляются, нередко случается непроизвольное мочеиспускание или дефекация; сознание отсутствует на протяжении 15-30 минут.

После завершения генерализованного припадка у человека на протяжении 1-2 дней остается ощущение разбитости, проблемы с координацией движений и мелкой моторикой. Они связаны с гипоксией головного мозга.

* Атонические приступы. Характеризуются кратковременным расслаблением мышц, сопровождающимся потерей сознания и падением. Приступ длится буквально 10-15 секунд, но после его окончания пациент ничего не помнит.
* Миоклонические приступы. Проявляются быстрыми подергиваниями мускулатуры отдельных частей тела, обычно рук или ног. Припадок не сопровождается потерей сознания.
* Абсансы. Второе название приступов – petit mal (малая болезнь). Этот симптом эпилепсии возникает чаще у детей, чем у взрослых и характеризуется кратковременной потерей сознания. Больной застывает на месте, смотрит в пустоту, не воспринимает обращенную к нему речь и не реагирует на нее. Нередко состояние сопровождается непроизвольными морганиями глаз, мелкими движениями рук или челюстей. Длительность приступа – 10-20 секунд.

Основу терапии составляют медикаментозные средства:

* противосудорожные препараты (фенобарбитал, клоназепам, ламотриджин, депакин и другие): принимаются постоянно для предупреждения припадков;
* транквилизаторы (феназепам, диазепам): устраняют тревожность и расслабляют организм;
* нейролептики (аминазин): снижают возбудимость нервной системы;
* ноотропы (пирацетам, мексидол, пикамилон): улучшают обмен веществ в головном мозге, стимулируют кровообращение и т.п.;
* мочегонные (фуросемид): используются сразу после припадков для устранения отека головного мозга.

Если лекарства недостаточно эффективны, врачи могут прибегнуть к хирургическому лечению. Выбор конкретной операции зависит от локализации патологического очага и формы заболевания:

* удаление патологического образования (опухоли, гематомы, абсцесса), которое стало причиной приступов;
* лобэктомия: иссечение участка мозга, в котором возникает эпилептогенный очаг, чаще височной доли;
* множественная субпиальная транссекция: используется при значительном размере очага или невозможности его удаления; врач делает мелкие надрезы в ткани мозга, которые останавливают распространение возбуждения;
* каллезотомия: рассечение мозолистого тела, соединяющего оба полушария мозга; используется при крайне тяжелых формах заболевания;
* гемисферотопия, гемисферектомия: удаление половины коры головного мозга; вмешательство используется крайне редко и только у детей до 13 лет ввиду значительного потенциала для восстановления;
* установка стимулятора блуждающего нерва: устройство постоянно возбуждает блуждающий нерв, оказывающий успокоительное действие на нервную систему и весь органим.

# **74. Внутричерепные травматические гематомы. Клиника, диагностика, неотложная помощь.**

Внутричерепные гематомы чаще всего развиваются при повреждении внутренней пластинки компактного вещества костей свода черепа (стеклянная пластинка - laminavitria) без повреждения наружной пластинки компактного вещества. Такой перелом не диагностируется ни клинически, ни при обзорной рентгенографии. Источником кровотечения является губчатое вещество поврежденной кости или ветвь оболочечной артерии (чаще –a.meningiamedia), которая повреждается отломком кости через твердую мозговую оболочку. Соответственно этому образуются эпидуральные и субдуральные гематомы, локализующиеся чае всего в височно-теменных областях. Основным клиническим появлением этих гематом, определяющим их опасность для жизни, является синдром сдавления головного мозга. Пострадавшие с внутричерепными гематомами нуждаются в экстренном хирургическом лечении.

В том случае, когда кровотечение быстро останавливается и сдавления головного мозга не наступает, говорят о субарахноидальном кровоизлиянии. Данное состояние, хотя и нуждается в серьезном лечении, жизни не угрожает

Кроме того, при особо тяжелых травмах, ушибах ствола мозга могут образовываться внутримозговые и внутрижелудочковые гематомы. При этих гематомах с самого начала доминирует клиника стволового синдрома, отсутствует типичная для эпи- и субдуральных гематом фазность течения.

Основная опасность клиники эпи- и субдуральных гематом состоит в том, что после получения ЧМТ наступает период «мнимого улучшения» или «светлый промежуток», которое может продлиться от нескольких часов до 10 суток. В редких случаях гематомы могут развиваться и в более поздние сроки – до 30-40 дней после травмы. Такие гематомы обусловлены вторичным смещением отломков «стеклянной» пластинки после активизации пострадавшего или рецидивом кровотечения из поврежденного сосуда при перепадах АД или лизисе тромба. В большинстве случаев «светлый промежуток» не превышает 1 суток.

Клиника собственно гематомы, то есть сдавления головного мозга начинается с усиления головной боли, обычно носящей распирающий характер, усиливающейся при опускании головы вниз, усиления тошноты, учащения рвоты, усиления головокружения. В этот период пострадавшие часто испытываю неосознанную тревогу, бывают возбуждены, говорливы, не могут найти для себя удобного положения. Наиболее ранними достоверными симптомами развивающейся внутричерепной гематомы являются урежение ЧСС и расширение зрачка со стороны гематомы. Эти симптомы обусловлены оттеснением гематомой височной доли назад и натяжением блуждающего и глазодвигательного нервов. Иногда наблюдается и урежение ЧДД.

Далее состояние пострадавших прогрессивно ухудшается. Возбуждение сменяется заторможенностью, постепенно переходящей в сопор и кому. Нарастает брадикардия, дыхание становится частым и шумным (коматозное), появляется спастический гемипарез с преимущественным поражением руки со стороны, противоположной гематоме. Могут наблюдаться и другие очаговые симптомы: сглаженность носогубной складки, девиация языка. Могут появиться мененгиальные симптомы.

Височная доля продолжает смещаться кзади нарастающей гематомой. Ее задний полюс вклинивается в большое затылочное отверстие, ущемляя продолговатый мозг. Наступает смерть.

Единственным способом спасти жизнь пострадавшего с внутричерепной гематомой является экстренное оперативное вмешательство – декомпрессионная трепанация черепа, при чем прогноз тем лучше, чем раньше предпринята операция. После того, как нарастающее сдавление приводит к развитию отека-набухания головного мозга, даже декомпрессионная трепанация не всегда может предотвратить дальнейшее повышение внутричерепного давление и прогрессирование синдрома вклинения.

# **75. Ушибы головного мозга. Классификация, диагностика, клиника, неотложная помощь и лечение на этапах медицинской помощи.**

Ушиб мозга отличается от сотрясения макроскопически обнаруживаемыми участками повреждения мозгового вещества.

Ушибы часто сопровождаются субарахноидальными кровоизлияниями, переломами костей свода и основания черепа. Наблюдается локальный и генерализованный отек мозга. Чаще всего повреждается выпуклая поверхность полушарий ГМ, при этом нарушается целостность мозговой ткани. Поврежденный участок имеет желтоватый цвет, местами очаги кровоизлияния и размягчения, покрытые неповрежденными оболочками мозга.

Клиническая картина.

Ушиб головного мозга лёгкой степени. Потеря сознания (от нескольких минут до часа). После восстановления сознания жалобы на головную боль, головокружение, тошноту, рвоту (иногда повторную). Ретро-, кон- и антероградная амнезия. Жизненно важные функции не нарушены. Неврологическая симптоматика мягкая, регрессирует через 2-3 нед. после травмы: клонический нистагм, лёгкая анизокория, признаки пирамидной недостаточности (самая лёгкая степень нарушения функций пирамидного пути без мышечной слабости - анизорефлексия, патологические рефлексы), менингеальные симптомы. Возможны переломы костей свода черепа и субарахноидальное кровоизлияние.

Ушиб головного мозга средней степени. Потеря сознания продолжительностью от нескольких десятков минут до нескольких часов. Внутричерепная гипертёнзия: сильная головная боль, многократная рвота. Психические нарушения - психомоторное возбуждение, снижение критических способностей. Преходящие расстройства жизненно важных функций (брадикардия или тахикардия, повышение АД, тахипноэ). Выраженный менингеальный синдром. Амнезия на значительный промежуток времени. Выраженная очаговая симптоматика нарушения функций полушарий головного мозга (парез, паралич, афазия и т.д.). Линейные переломы костей свода и основания черепа, субарахноидальные кровоизлияния.

Ушиб головного мозга тяжёлой степени. Потеря сознания продолжительностью от нескольких часов до нескольких недель. Доминирует стволовая неврологическая симптоматика (расстройства функций дыхательного и сосудодвигательного центров). Очаговые симптомы регрессируют медленно, часты грубые остаточные явления. Характерны линейные переломы костей свода и основания черепа, а также массивное субарахноидальное кровоизлияние.

Клиника очаговая:

а) ушиб лобной доли: парезы и параличи конечностей (чаще моно-); моторная афазия; нарушение сочетанного поворота головы и глаз; лобная психика; хватательные рефлексы

б) ушиб теменной доли: расстройства чувствительности, схемы тела; апраксии; астероагнозия (утрата способности узнавать предметы на ощупь)

в) ушиб височной доли: сенсорная или амнестическая афазия

г) ушиб затылочной доли: зрительные расстройства (гемианопсия, зрительная агнозия)

д) ушиб основания мозга: расстройства сознания, дыхания, сердечной деятельности, терморегуляции

е) ушиб мозгового ствола: расстройства дыхания и сердечной деятельности

Основной метод диагностики при получении ЧМТ – компьютерная томография (КТ)

Первая помощь: Необходимо обеспечить проходимость дыхательных путей, поскольку они могут быть перекрыты рвотными массами. Если пострадавший без сознания, его следует уложить на бок, нижнюю руку согнуть в локте, верхнюю подложить под голову. Нижнюю ногу выпрямляют, верхнюю сгибают под прямым углом. В таком положении тела запрокидывание языка невозможно. Если рот заполнен рвотными массами, их необходимо удалить.

Если пострадавший в сознании, он должен находиться в положении лежа на спине или на боку.

**Консервативное лечение**

В консервативном лечении используются следующие методики:

* **Респираторная терапия.** Поддерживает дыхательную функцию. Ее цель – нормализация дыхания и поддержание необходимой концентрации кислорода в артериальной крови. Возможно проведение интубации трахеи и подключение к  аппарату ИВЛ.
* **Инфузионная терапия.** При ЧМТ снижается объем циркулирующей крови, это явление называется гиповолемия. Корректировка гиповолемии нормализует сердечный ритм и снижает риск ишемии головного мозга. Инфузионная терапия осуществляется через внутривенные вливания.
* **Корректировка внутричерепного давления.** Задача врача – избежать критического повышения внутричерепного давления. Для этого прибегают к гипервентиляции легких и диуретикам.
* **Нейропротекторная терапия.** Необходима для сохранения нервных клеток в сером и белом веществе.

Основные показания к хирургическому вмешательству:

* сдавливание мозга вследствие отека;
* ухудшение общего состояния сознания;
* обширная площадь размозжения мозговой ткани.

В этих случаях хирург проводит трепанацию черепа. Необходимо удалить очаги размозженной мозговой ткани и нормализовать внутричерепное давление.

# **76. Синдромы поражения продолговатого мозга**

Нижняя граница- перекрест пирамид или верхний край I шейного сегмента спинного мозга.Верхняя-граничит с мостом. Проводящие пути: в пирамидах-корово-спинномозговой путь; Пучки Голля и Бурдаха в задних канатиках,путь Говерса, нижние ножки мозжечка(в них-путь Флегсига)-в оральном отделе, кнаружи от краев ромбовидной ямки, пути поверхностной(экстрацептивной) чувствительности(tr.spinothalamicus)Ядра: IX-XIIпара ЧМН(языкоглоточный, блуждающий, добавочный, подъязычный)-в ромбовидной ямке(открывается на дорсальную поверхность продолговатого мозга). Кроме того, имеется большая прослойка Ретик.формации.

Симпомы поражения: пирамидный путь-> гемипарезы, тетрапарезы, альтернирующая гемиплегия(рука-на ст.пораж, нога-на противоположной); пучки Голля и Бурдаха,Флегсига и Говерса->нарушения глубокой чувствительности с одной или обех сторон, нарушения коорд.движения; Экстрацептивные пути->гемианестезии, тетраанестезии, альтернирующая гемианестезия;

При частичном поражении структур продолговатого мозга чаще всего отмечается симптомокомплекс, известный под названием бульбарного паралича. В основе этого состояния лежит двустороннее поражение ядер и (или) нервов бульбарной группы (IX–XII пар).

Бульбарный паралич может быть следствием черепномозговых травм, воспаления ствола мозга (особенно при клещевом энцефалите), развития в стволовых структурах опухоли, нарушений мозгового кровообращения, некоторых инфекционных заболеваний (ботулизма) и др.

Бульбарный паралич проявляется следующими симптомами:

1) дисфагия – нарушение глотания, поперхивание, попадание жидкой пищи в верхние дыхательные пути, трахею, легкие;

2) дизартрия – нарушение произношения трудно артикулируемых фраз: "сыворотка из-под простокваши", "триста тридцать третий артиллерийский полк" и др.;

3) афония или дисфония – осиплость, нарушение звучности голоса;

4) назолалия (носовой оттенок голоса, так называемый французский прононс);

5) атрофия мышц языка и их фасцикулярные подергивания;

6) ограничение подвижности языка, свисание мягкого неба;

7) снижение или полное отсутствие глоточного и небного рефлексов и др.

Следует отметить, что грубое поражение продолговатого мозга несовместимо с жизнью. Это связано с нарушением функций локализующихся в ретикулярной формации продолговатого мозга сердечно-сосудистого и дыхательного центров.

# 77. Закрытая черепно-мозговая травма: классификация. Сотрясение головного мозга. Клиника, диагностика, лечение.

Черепно-мозговая травма (ЧМТ) - повреждения черепа, головного мозга, мозговых оболочек, сосудов и/или черепно-мозговых нервов сопровождающиеся клинической симптоматикой и в большинстве случаев морфологическими изменениями. Крайне важным является наличие четкого травматического анамнеза.

• закрытая - повреждения без нарушения целостности покровов головы либо с поверхностными ранами мягких тканей без повреждения апоневроза; переломы костей свода черепа, не сопровождающиеся ранением прилежащих мягких тканей и апоневроза;

**Закрытая ЧМТ**

 а. сотрясение ГМ

 б. ушиб ГМ
 в. сдавление ГМ

**По степени тяжести закрытые ЧМТ делятся на:**

а) легкая степень: утрата сознания (первичная кома) 5-10 мин

б) средняя степень: утрата сознания 15-25 мин

в) тяжелая степень: утрата сознания более 30 мин

Кроме того, при определении степени тяжести учитываются наличие переломов, кровоизлияний, очаговых повреждений, стволовых симптомов.

**Условно можно распределить различные виды закрытых ЧМТ по степени тяжести:**

1. Легкая ЧМТ:

а) сотрясение головного мозга;

б) ушиб головного мозга легкой степени;

2. ЧМТ средней степени тяжести:

а) ушиб мозга средней степени тяжести;

б) подострое и хроническое сдавление мозга;

3. Тяжелая ЧМТ:

а) ушиб мозга тяжелой степени;

б) диффузное аксональное повреждение мозга;

в) острое сдавление мозга;

г) сдавление головы

***Сотрясение головного мозга***

Характеризуется временным нарушением функции нейронов, в первую очередь ретикулярной формации ствола головного мозга, обусловленным ликвородинамическим ударом и ротационным механизмом.

Могут наблюдаться петехиальные кровоизлияния в окружности сильвиева водопровода

**Клиническая картина**

характеризуется нарушением сознания после травмы от нескольких секунд до нескольких минут, ретро-, кон-антероградной амнезиями на короткий период времени, наличием преимущественно субьективной симптоматики. Нарушения сознания, кратковременная утрата сознания в момент травмы.

**Может наблюдаться :**

головная боль (до 90%),

головокружение несистемного характера (около 70- 75%),

тошнота,

 рвота (преимущественно однократная, около 35%),

общая слабость (около 75%),

быстрая утомляемость (30%),

шум в ушах (10%),

светобоязнь (10%)

 вегетативные симптомы (бледность (60%) или гиперемия (5%) кожных покровов и слизистых,

гипергидроз ладоней и стоп (30%),

нарушение дермографизма (20%),

артериальная гипертензия (25%),

артериальная гипотензия (20%),

тахикардия (40%),

брадикардия (10%)

 нарушение сна (до 30%),

боли при движении глазных яблок,

нарушение конвергенции (25%),

эмоциональная лабильность.

**Диагностика:**

1) анамнестических данных: наличие факта травмы с потерей/нарушением

сознания согласно описанию пострадавшего или очевидцев.

2) физикального обследования: наличия ран и ссадин на волосистой или лицевой

части головы, признаков перелома костей черепа

3) тщательного неврологического осмотра при поступлении и в динамике

4) инструментального обследования: КТ головного мозга (по показаниям).

компьютерная или магнитно-резонансная томография головного мозга. Компьютерная томография при сотрясении головного мозга поможет оценить состояние всех костных структур черепной коробки и ответить на вопрос, есть ли черепные трещины и переломы в результате удара. Также компьютерная томография четко покажет угрозу возникновения кровоизлияния, если сосуды головы были повреждены при сотрясении. Магнитно-резонансная томография после сотрясения головного мозга даст исчерпывающую информацию о состоянии вещества головного мозга и сосудистого русла. Она также будет использоваться доктором как ежегодная контрольная форма обследования, чтобы наблюдать за состоянием головного мозга после травмы.

**Лечение:**

мозга предписывают постельный режим на 5 суток, который затем, с учётом особенностей клинического течения, постепенно расширяют. При отсутствии осложнений возможна выписка из стационара на 7-е — 10-е сутки на амбулаторное лечение длительностью до 2 недель.

Медикаментозное лечение при сотрясении головного мозга направлено на снятие головной боли, беспокойства, бессонницы.

Обычно спектр назначаемых при поступлении препаратов включает анальгетики, седативные и снотворные препараты

 При выборе болеутоляющих (анальгин, пенталгин, баралгин, седалгин, максиган и других) подбирают наиболее эффективный у данного больного препарат.

Могут использоваться седативные средства (в случае угрозы самоповреждения пациента, при нарушении сна); используют также настои трав (валериана, пустырник), препараты, содержащие фенобарбитал (корвалол, валокордин), беллатаминал, а также транквилизаторы (элениум, сибазон, феназепам, нозепам, рудотель и другие).

Сосудистые, витаминные и ноотропные препараты не показаны.

Сотрясение головного мозга никогда не сопровождается какими-либо органическими поражениями. В случае, если обнаружены какие-то посттравматические изменения на компьютерной либо магнитно-резонансной томограмме, необходимо говорить о более серьёзной травме — ушибе головного мозга.

# 78. Ультразвуковые методы диагностики в неврологии и нейрохирургии.

Ультразвуковые методы исследования сосудов головы основаны на допплеровском эффекте (изменение ультразвукового сигнала при отражении от движущейся среды), позволяющем оценить кровоток (его скорость и другие показатели), и/или на анализе ультразвукового сигнала, отраженного от фиксированных структур с использованием компьютерной технологии (эхотомогра- фия), позволяющем получить изображение сосудов и окружающих их тканей в реальном времени

 Результаты эхотомографии позволяют оценить стенку сосудов, состояние эндотелия и просвет артерии, выявить расслоение артерии (диссекцию), наличие, локализацию и протяженность патологических образований (атеросклеротических бляшек, тромбов и др.) внутри просвета артерии, изгибы, извитость и другие деформации артерии.

При дуплексном сканировании чаще всего исследуются сонные, позвоночные и подключичные артерии, а также вены, сложнее исследовать внутричерепные артерии и вены. Дуплексное сканирование особенно информативно при исследовании области бифуркации общей сонной артерии и начала внутренней сонной артерии, в которой часто обнаруживается атеросклеротическое поражение

Транскраниальная допплерография позволяет выявить значительный стеноз (более 70% диаметра) или закупорку внутричерепной артерии, определить характер коллатерального кровообращения при окклюзирующих поражениях магистральных артерий головы, обнаружить спазм мозговых артерий,

например при субарахноидальном кровоизлиянии. При длительном проведении транскраниальной допплерографии (мониторинге) можно оценить показатели цереброваскулярной реактивности, обнаружить признаки эмболии сосудов головного мозга, вызванные атеросклерозом более крупных артерий (артерио-артериальная эмболия) или образованием тромбов в сердце (кардиальная эмболия). Повторный мониторинг делает возможным оценить эффективность лечения (отсутствие или уменьшение эмболии сосудов головного мозга).

Ультразвуковые методы исследования сосудов головного мозга не связаны с риском осложнений, поэтому они широко используются при обследовании пациентов с разными формами нарушений мозгового кровообращения, а также у людей с высоким риском их развития для обнаружения бессимптомных стенозов, окклюзий и других типов поражения вне- и внутричерепных сосудов головного мозга

# 79. Нейровизуализирующие методы диагностики в неврологии и нейрохирургии.

Рентгеновская компьютерная ангиография (КТ-ангиография)

Применяется для исследования сосудов головного мозга; в отличие от рентгеновской контрастной ангиографии она может использоваться в амбулаторных условиях, потому что при этом контрастное вещество вводится не в артерию, а в вену. При использовании современных спиральных КТ время обследования не превышает минуты, высокая степень разрешения позволяет получать объемную модель (3D) сосудов головного мозга

1. **Рентгеновская КТ головного мозга и позвоночника**

Получение изображения основано на различной степени поглощения рентгеновского излучения серым и белым веществом мозга, желудочками и сосудами, что путем компьютерной обработки данных позволяет получить изображение срезов головного и спинного мозга в горизонтальной плоскости на разных уровнях

1. На изображениях, полученных при РКТ головного мозга, можно увидеть костные образования, серое и белое вещество мозга, его желудочки а также различные патологические образования: кровоизлияние, размягчение мозга вследствие инфаркта или травмы, отек мозга, новообразование, артериовенозную мальформацию, абсцесс и другие изменения. Мультиспиральная КТ позволяет получить четкие изображения борозд и извилин, базальных ганглиев, ствола мозга, мозжечка и зрительных нервов, а также увидеть небольшие по объему поражения вещества головного мозг

**КТ-миелография** сочетает возможности КТ и контрастного исследования спинного мозга (миелография).

1. позволяет получить изображение субарахноидального пространства спинного мозга на всем протяжении. В отличие от используемой ранее обычной рентгеновской миелографии при КТ-миелографии требуется меньшее количество контрастного вещества, что снижает риск осложнений. КТ-миелография позволяет частично визуализировать корешки спинного мозга, грыжи межпозвоночных дисков, опухоли, сужение позвоночного канала.
2. **Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга и позвоночника**

Метод основан на феномене ядерно-магнитного резонанса. Во время исследования пациента помещают в мощное магнитное поле, в котором протоны ткани мозга и цереброспинальной жидкости меняют свою ориентацию в соответствии с расположением силовых линий магнитного поля. Cоздается изображение различных структур нервной системы, жидких сред, белого и серого вещества, скопившейся и движущейся крови

*Диффузионно-взвешенный режим МРТ* позволяет судить о метаболических нарушениях в различных отделах головного мозга, локальное снижение скорости диффузии отражает развитие ишемии и степень ее тяжести

*Перфузионная МРТ(с применением контрасшного вещества)* позволяет исследовать особенности кровоснабжения различных отделов головного мозга, что дает ценную информацию при инсульте ( диагностика на самой ранней стадии), опухолях головного мозга (особенности кровоснабжения, мониторирование состояния опухоли после лучевои терапии и химиотерапии), черепно-мозговой травме и других заболеваниях голе злого мозга.

*Трактография —* новая методика. позволяющая исследовать проводящие пути головного мозга, что может иметь практическое значение при планировании нейрохирургических операции для предупреждения их повреждения, особенного двигательного корково-спинномозгового пути.

*Метод магнитно-резонансной ангиографии — MP-ангиографии (рис. 18.26)* позволяет получить изображение прецеребральных (сонных и позвоночных) и церебральных артерий, выявить их стенозы и закупорку, а также аневризму и артериовенозную мальформацию, при этом возможно исследование без контрастного усиления в отличие от рентгеновской КТ-ангиографии

*Функциональная МРТ*исследует изменения кровообращения в отдельных зонах головного мозга в зависимости от его активности и показывает, какие участки мозга активированы при исполнении определенных заданий (моторных, сенсорных, счета, чтения, запоминания и др.). В неврологической практике метод применяется при поиске эпилептического очага, при диагностике и оценке динамики развития сосудистых заболеваний головного мозга, деменций и других заболеваний.

*Магнитно-резонансная спектроскопия \ МР-спектроскопия)* позволяет получить информацию о метаболизме головного мозга, его химическом составе на основании изменений резонансной частоты протонов, входящих в состав различных химических веществ в ткани мозга. МР-спектроскопия используется для оценки различных объемных образований головного мозга, уточнения гистологического характера опухолей., разграничения первичных и вторичных опухолевых поражений и их дифференцировке с инфекционными и демиелинизирующими поражениями, а также при сосудистых заболеваниях головного мозга, черепно-мозговой травме и эпилепсии.

1. **Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ), однофотонная эмиссионная томография (ОФЭКТ)**
2. С помощью этих методов, основанных на применении радиоизотопных препаратов, исследуют кровоток и метаболизм в головном мозге. Они позволяют количественно оценивать ряд физиологических и биохимических процессов в головном мозге, поэтому их называют методами «функциональной нейровизуализации», что их отличает от КТ и стандартной МРТ, оценивающих структурные изменения тканей.

Наиболее часто используются в научных исследованиях, в неврологической практике они применяются сравнительно редко при диагностике некоторых сосудистых заболеваний головного мозга, деменций, новообразований, для уточнения локализации эпилептогенных очагов в головном мозге.

При помощи специального оборудования (ПЭТ- сканера) изучается распределение в головном мозге биологически активных соединений, меченных позитронизлучающими радиоизотопами. В основном применяются радиофармпрепараты кислорода, углерода, азота, глюкозы и других соединений

*Однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ)*

Применяется радиоактивный маркер, быстро поглощаемый головным мозгом, что позволяет отображать кровоснабжение головного мозга.

ОФЭКТ в неврологической практике используется относительно редко при сосудистых заболеваниях головного мозга, эпилепсии, черепно-мозговой травме, деменции на ранней стадии и некоторых наследственных заболеваниях.

# 80. Паразитарные заболевания мозга (эхинококкоз, токсоплазмоз, цистицеркоз). Клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Цистицеркоз —** самое распространенное паразитарное заболевание ЦНС, в эндемических очагах нейроцистицеркоз может поражать до 4% населения. Встречается преимущественно в развивающихся странах, в регионах с выпасным свиноводством. Возбудителем является свиной, или вооруженный, цепень *(Taenia solium).*

***Патоморфология.*** Цистицерк в ЦНС представляет наполненный прозрачной жидкостью пузырь размером от 5 до 15 мм, при расположении в полости желудочка мозга диаметр пузыря может достигать 50 мм. На внутренней поверхности пузыря располагается головка финны — сколекс с 2 рядами крючьев и 4 присосками.

Существуют 2 варианта цистицеркоза ЦНС: кистозный и гроздье- видный (рацемозный).

По локализации выделяют *паренхиматозный* (с уточнением локализации паразитов по долям и отделам мозга, встречается в 35% случаев), *оболочечный* (30%, подразделяется на дорсолатеральный, обычно кистозный, и базальный, обычно рацемозный, варианты), *внутрижелудочковый* цистицеркоз (15%) и *смешанные формы* (20%).

***Клинические проявления*** определяются массивностью паразитарной инвазии, локализацией и вариантом строения цистицерков. В связи с небольшим размером пузырей клиническая картина характеризуется в основном симптомами раздражения оболочек (головные боли) и коры головного мозга (эпилептические припадки). При массивной инвазии и/или блокаде путей оттока ликвора развивается внутричерепная гипертензия. Характерны нарушения интеллекта и психики — от невротического синдрома до галлюцинаций и делирия.

*Паренхиматозная форма* цистицеркоза головного мозга обычно манифестирует клинической картиной энцефалита. Такой вариант чаще наблюдается у детей и подростков. При *базальном оболочечном варианте* цистицеркоза наблюдаются признаки поражения черепных нервов (чаше зрительного, отводящего и лицевого). При локализации цистицерка в IV желудочке и смещении его с окклюзией отверстий Лушки и Мажанди может возникнуть синдром Брунса, заключающийся во внезапном, без предвестников, появлении сильной головной боли, рвоты, вынужденного положения головы, возможны расстройства дыхания и сердечной деятельности.

Симптомы цистицеркоза *боковых желудочков* могут напоминать таковые при опухоли лобной доли, возможны приступы резкой головной боли с нарушениями сознания, обусловленные перемежающейся окклюзией паразитом межжелудочкового отверстия Монро. Цистицеркоз может стать причиной и поражения спинного мозга.

***Диагностика.***

Иногда удается пропальпировать характерные узелки в подкожной клетчатке и провести их биопсию, изредка при офтальмоскопии выявляются внутриглазные цистицерки. В анализе крови может наблюдаться эозинофилия (не всегда). Яйца свиного цепня в кале выявляются менее чем у '/3 больных. Диагностическое значение имеет выявление антител к цистицерку в титре 1:64 в сыворотке крови и 1:8 в спинномозговой жидкости.

При КТ живые паразиты выглядят как кисты различного диаметра

Оптимальный метод диагностики цистицеркоза ЦНС — МРТ, позволяющая визуализировать паразитов любой, в том числе внутрижелудочковой, локализации.

***Лечение.*** Преимущественно консервативное. Препаратом выбора является празиквантел, назначаемый в дозе 50 мг на I 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 лече

ния антигельминтными средствами.

Показания к удалению цистицерков возникают в случаях: 1) необходимости верификации диагноза (т.е. при невозможности оконча

тельно установить его перечисленными выше способами); 2) когда они располагаются в желудочках мозга и могут быть причиной острой окклюзии ликворных путей; 3) спинальной локализации кисты (поскольку спинальные и внутрижелудочковые цистицерки слабо реагируют на антигельминтное лечение).

**Эхинококкоз** (синонимы — эхинококкоз гидатидный или однокамерный) — глистная инвазия *Echinococcus granulosus* в стадии онкосферы *(larva).* Окончательными хозяевами паразита являются собака, волк, шакал. Выделяемые во внешнюю среду яйца заглатываются крупным и мелким рогатым скотом, в дикой природе — грызунами и северными оленями. В теле промежуточного хозяина яйца паразита под влиянием соляной кислоты теряют оболочку, пенетрируют стенку кишечника и разносятся с током крови по органам, где формируют одиночные кисты от 1-2до 10-20 см в диаметре.

***Клинические проявления.*** Клиническая картина эхинококкоза ЦНС складывается из гипертензионного синдрома и очаговых симптомов, напоминающих проявления опухоли мозга. Характерно длительное бессимптомное течение заболевания, поскольку киста увеличивается медленно (в среднем на I см в год) и обычно не вызывает реактивных изменений в ткани мозга. Поэтому на момент обращения к врачу киста достигает обычно больших размеров и в клинической картине присутствуют признаки внутричерепной гипертензии, вплоть до вторичной атрофии дисков зрительных нервов и слепоты. Характер очаговых симптомов зависит от локализации паразита

При спинальной интрадуральной локализации эхинококка возможны постепенно прогрессирующие нарушения функции спинного мозга. Изредка киста поражает тело позвонка, что может вести к патологическому перелому, повреждению кисты и диссеминации паразита

***Диагностика.*** Лабораторная диагностика затруднена. Эозинофилия в общем анализе крови наблюдается лишь у '/3 больных

Основными методами диагностики эхиноккокоза ЦНС являются КТ и (или) МРТ. При КТ живой эхинококк выглядит как зона пониженной (ликворной) плотности с четкими контурами, без отека и накопления контраста по периферии. Вокруг погибшего паразита возможна зона реактивных изменений, а рентгеновская плотность его выше, чем ликвора. При МРТ картина сходна.

***Лечение*** эхинококкоза ЦНС — преимущественно хирургическое, поскольку на момент диагностики пузыри практически всегда достигают большого размера. При отсутствии в клинической картине выраженных признаков внутричерепной гипертензии и дислокации мозга в предоперационном периоде целесообразно назначение празиквантела по 40 мг на I кг массы тела в сутки в течение 2 нед (глюкокортикоиды не назначают, поскольку они снижают концентрацию и эффект препарата). При наличии признаков внутричерепной гипертензии промедление с операцией может быть более опасным, чем риск диссеминации, и в большинстве случаев операция выполняется без предоперационной подготовки, вскоре после постановки диагноза.

**Альвеококкоз** (синонимы — альвеолярный, рацемозный, многокамерный эхинококкоз) — глистная инвазия *Echinococcus multilocularis,* также в стадии онкосферы. Окончательный хозяин — собака, реже — кошка, лиса, волк, песец, койот и крайне редко — человек (употреблявший в пищу печень зараженной ондатры), которые выделяют яйца и членики паразита во внешнюю среду.

Человек может стать факультативным промежуточным хозяином паразита, нарушая правила личной гигиены при содержании собаки, а также при разделке туш и выделке шкур инфицированных животных, реже — при употреблении в пищу ягод и трав, инфицированных яйцами паразита.

***Клинические проявления.*** Альвеококкоз протекает более злокачественно, чем эхинококкоз. Паразитарные узлы не только увеличиваются в размере, но и формируют дочерние, распространяются в окружающие ткани и могут метастазировать на отдалении.

увеличение печени и нарушение ее функции, желтуха, может развиваться портальная гипертензия с асцитом.

**Альвеококкоз ЦНС** наблюдается редко, менее чем в \% случаев альвеококкоза человека. Поражение головного мозга обычно носит вторичный характер за счет метастазирования из первичного узла в печени. В результате в ткани головного и спинного мозга формируются грозди пузырей, вокруг которых имеются выраженные реактивные изменения. Вокруг паразита формируется соединительнотканная капсула, окруженная валом из воспалительно измененной мозговой ткани, обнаруживаются очаги размягчения и кровоизлияний. Воспалительные изменения имеются также в оболочках мозга вблизи пузыря.

Характерно достаточно острое начало заболевания с практически одновременным появлением и быстрым нарастанием головной боли оболочечного характера, эпилептических припадков, гипертензионных и очаговых симптомов.

***Диагностика.*** Эозинофилия (часто выраженная) в общем анализе крови и увеличение СОЭ наблюдаются у большинства больных. Серологические реакции (аналогичные применяемым в диагностике эхинококкоза) информативны в 90% случаев.

Альвеококкоз ЦНС при КТ и МРТ проявляется наличием сливающихся кист диаметром от I до нескольких сантиметров, окруженных зоной отека и реактивных изменений мозга и его оболочек

***Лечение.*** При расположении узлов в поверхностных отделах мозга возможно их удаление, причем в функционально менее значимых зонах — с небольшой зоной окружающего отечного вещества мозга. Возможно также выполнение биопсии (прямой или стереотаксической) и частичного удаления паразита. До и после операции назначают мебендазол курсами по 30 дней в нарастающей дозировке (с 200 до 600 мг/сут и более); лечение проводят независимо от степени радикальности и абластичности вмешательства.

**Токсоплазмоз —** протозойная инфекция с достаточно сложным жизненным циклом возбудителя ***(Toxoplasma gondii),***

Окончательный хозяин — представители семейства кошачьих; заражение человека может происходить алиментарным путем, через поврежденную кожу и внутриутробно (трансплацентарно). ЦНС поражается практически всегда, обычно наблюдаются увеличение печени и селезенки, могут поражаться поперечнополосатые мышцы.

 Выделяют 3 формы поражения ЦНС:

1. диффузный энцефалит
2. диффузный менингоэнцефалит,
3. локальный энцефалит.

В остром периоде заболевания нейрохирургическое вмешательство возможно:

• с целью верификации диагноза в сложных случаях, когда проводится стереотаксическая биопсия ткани мозга в зоне максимально выраженных изменений;

• при формировании токсоплазменного абсцесса (обычно в зоне локального энцефалита), когда осуществляют открытое или стереотаксическое дренирование и промывание полости абсцесса.

В хронической стадии заболевания при наличии судорожных припадков иногда выполняют противоэпилептическое вмешательство (см. главу 14 «Функциональная нейрохирургия»). Возможны также разгрузочные операции на ликворной системе при развитии гидроцефалии и внутричерепной гипертензии.

# 81. Абсцесс головного мозга. Клиника, диагностика, неотложная помощь, лечение.

Абсцесс головного или спинного мозга — ограниченное скопление гноя либо в веществе мозга (такие абсцессы называются *внутримозговыми),* либо — реже — над или под ТМО, такие абсцессы называются *эпидуральными* или *субдуральными.*

**Этиология и патогенез.** В развитых странах основным путем формирования абсцессов мозга является гематогенный

Бактериальный эмбол (обычно — фрагмент инфицированного тромба из сосуда на периферии воспалительного очага) попадает в большой круг кровообращения и останавливается в сосуде меньшего диаметра (артериоле, прекапилляре или капилляре). При достаточной вирулентности патогена и неадекватности иммунитета развивается местный воспалительный процесс.

Помимо гематогенного пути формирования, абсцессы мозга могут возникать вблизи очагов воспалительных процессов в придаточных пазухах носа; крайне редко абсцессы имеют одонтогенное происхождение.

Формирование абсцесса мозга в этом случае может быть обусловлено прямым проникновением инфекции через ТМО (при этом вначале формируется отграниченный воспалительный процесс в мозговых оболочках и затем — в прилежащем отделе мозга), но чаще воспалительный процесс распространяется ретроградно по синусам ТМО и мозговым венам.

Абсцессы мозга могут развиваться и вследствие прямого попадания инфекции при проникающей ЧМТ. В мирное время доля таких абсцессов не превышает 15%, но существенно возрастает при огнестрельных и минно-взрывных ранениях.

**Возбудители.** Содержимое абсцессов мозга оказывается стерильным в 25% случаев. Среди выделенных возбудителей гематогенных абсцессов преобладают стрептококки (аэробные и анаэробные), часто — в ассоциации с бактероидами

**Патоморфология.** Формирование абсцесса мозга проходит ряд стадий. Вначале при внедрении инфекции развивается ограниченное воспаление мозговой ткани — энцефалит (или, в современной американской литературе, — «ранний церебрит»). Длительность этой стадии — до 3 сут. В этот период воспалительный процесс обратим и может либо спонтанно, либо на фоне антибактериальной терапии завершиться рубцеванием. При недостаточности защитных механизмов и в случае неадекватного лечения воспалительный процесс прогрессирует, и к 4-9-м суткам в его центре возникает полость, заполненная гноем. Эта полость может увеличиваться, но к 10—13-м суткам вокруг гнойного очага начинает формироваться защитная соединительнотканная капсула, препятствующая дальнейшему распространению гнойного процесса. С 14-х суток эта капсула становится более плотной, вокруг нее формируется зона глиоза. Дальнейшее течение абсцесса мозга определяется вирулентностью флоры, реактивностью организма и адекватностью лечебно-диагностических мероприятий. Иногда абсцесс подвергается обратному развитию, но чаще происходит как увеличение его внутреннего объема, так и формирование новых воспалительных очагов по периферии капсулы, что в конечном счете при отсутствии адекватного лечения приводит к смерти больного

**Диагностика.** Для постановки диагноза большое значение имеют тщательный сбор анамнеза и правильная его трактовка, поскольку патогномоничных симптомов абсцесса мозга не существует. Однако появление и прогрессирование в течение дней или недель у больного с диагностированным воспалительным процессом (в легких, после ЧМТ, в околоносовых придаточных пазухах и т.д.) общемозговых (головная боль, тошнота, рвота, снижение уровня сознания) и очаговых (нарушение движений, чувствительности, речи) симптомов, эпилептических припадков, нарушений психики и т.д. заставляют заподозрить абсцесс мозга и назначить нейровизуализационное исследование. В ходе нейровизуализационного исследования необходимо изучить состояние околоносовых придаточных пазух.

*КТ.* Инкапсулированные абсцессы мозга с очень высокой, практически 100% точностью («чувствительностью») выявляются при КТ (рис. 7.1). Однако на ранних стадиях диагностировать абсцесс мозга с помощью КТ сложнее.

На стадии раннего энцефалита или «церебрита» (1—3-и сутки) при КТ без контрастного усиления выявляется зона сниженной плотности, часто — неправильной формы. При введении контрастного вещества его накопление происходит неравномерно, преимущественно — в периферических отделах очага, но иногда — и в его центре.

На стадии позднего энцефалита (4-9-е сутки) характерно накопление контрастного вещества большой ширины по периферии очага, контуры которого становятся более ровными и округлыми. По периферии очага может выявляться зона отека мозга.

На стадии инкапсулированного абсцесса при нативной КТ характерно наличие округлой зоны пониженной плотности в центре абсцесса (гной), зоны отека по периферии и тонкой зоны повышенной плотности между ними (фиброзная капсула).

Еще более точным методом диагностики абсцесса мозга является МРТ.

зоны пониженного сигнала в центре и на периферии, взоне отека, с кольцевидной зоной умеренно гиперинтенсивного сигнала между ними, соответствующей капсуле абсцесса. При введении контрастного вещества четко контрастируется капсула.

При сомнении в диагнозе и необходимости дифференцировки абсцесса с опухолевым поражением мозга исключительную роль играет MP-спектроскопия (дифференциальная диагностика основывается на различном содержании лактата и аминокислот в абсцессах и опухолях). При MP-спектроскопии могут также быть выявлены метаболиты, характерные для грибков.

**Неотложная помощь**

Госпитализация больного с АГМ осуществляется в многопрофильный стационар с отделением нейрохирургии, наличием КТ и МРТ. Неотложная диагностика АГМ включает проведение КТ с внутривенным контрастированием.

**Лечение.** Способ лечения абсцесса мозга зависит в первую очередь от его стадии и размера. Лечение больных с длительностью анамнеза заболевания до 2 нед, т.е. с энцефалитическим очагом, консервативное.

Прямое хирургическое вмешательство противопоказано при абсцессах, расположенных в жизненно важных (стволовых, подкорковых) структурах, но в этих ситуациях может быть использован стереотаксический метод — пункция абсцесса

Абсолютными показаниями к хирургическому вмешательству являются абсцессы, вызывающие повышение внутричерепного давления и дислокацию мозга и расположенные вблизи желудочковой системы

*Принципы консервативного лечения абсцесса мозга.* Эмпирическая (до получения результата посева) антибактериальная терапия должна быть такой, чтобы воздействовать на максимально возможный спектр возбудителей. Поэтому используют следующий алгоритм.

• При бактериальном абсцессе головного мозга неясной этиологии назначают (одновременно):

* ванкомицин (взрослым — 1,0 г 2-3 раза в сутки внутривенно медленно капельно или через перфузор, детям — 15 мг на 1 кг массы тела 3 раза в сутки);
* цефалоспорин 3-4-го поколения (цефотаксим — 8-12 г/сут в 4-6 введений; цефтриаксон — 4 г/сут в 2 введения; цефтазидим и цефепим — по 6 г/сут в 3 введения);
* метронидазол (взрослым — 1,5 г 3 раза в сутки внутривенно, детям — 10 мг на 1 кг массы тела 3 раза в

Основной метод лечения большинства абсцессов мозга сегодня — простое или приточно-отточное дренирование. Сутью метода является установление в полость абсцесса катетера, через который эвакуируют гной и вводят антибактериальные препараты.

Альтернативный метод — стереотаксическая аспирация содержимого абсцесса без установки дренажа.

# 82. Реабилитация при заболеваниях нервной системы. Принципы, методы.

Особого внимания к разработке комплексной реабилитационной программы требуют пациенты с неврологической патологией (радикулиты, повреждения периферических нервов), поскольку последствиями данных заболеваний могут быть:

трудности в свободном передвижении,

сложности во владении руками,

у многих развиваются речевые нарушения.

Подобные последствия могут возникать, кроме того, и вследствие перенесенных инсультов, инфарктов мозга.

**Основные реабилитационные мероприятия направлены на:**

* уменьшение степени выраженности данных проявлений,
* замедление прогрессирования болезни,
* снижение частоты возможных осложнений,
* повышение переносимости физической нагрузки,
* улучшение качества жизни.

Комплекс реабилитационных мероприятий разрабатывается индивидуально для каждого пациента, страдающего неврологической патологией. В этом направлении основным методом реабилитации является применение лечебной физкультуры с механотерапией.

Подобранные индивидуально для каждого пациента упражнения, выполняемые на современных тренажерах, позволяют расслабить спазмированные мышцы, увеличить объем движений в суставах и позвоночнике, улучшить координацию. Коррекция речи проводится при помощи опытного логопеда.

Интенсивность болевого синдрома позволит снизить выполнение массажа (точечного, лимфодренажного, сегментарного, массажа конечностей). Кроме того, с его помощью можно улучшить лимфо- и кровоток в организме, уменьшить ограничения подвижности в суставах, спастику мышц.

Аппаратное физиотерапевтическое лечение (ФТЛ) также является неотъемлемой частью реабилитации пациентов с данной патологией, так как позволяет:

* улучшить кровоснабжение тканей головного мозга,
* снизить трофические расстройства,
* нормализовать мышечный тонус,
* усилить противовоспалительное и противоотечное действие лекарственных средств,
* уменьшить образование спаек.

Последовательная индивидуальная смена одного физиотерапевтического воздействия другим позволит достичь высоких результатов реабилитации.

**Наиболее эффективными и часто используемыми видами физиотерапевтического лечения являются:**

* электростимуляция,
* терапия импульсными токами,
* облучение видимыми инфракрасными лучами,
* электрофорез,
* дарсонвализация,
* ультратонотерапия,
* бальнеолечение и грязелечение.

**Для восстановления навыков самообслуживания, ухода за собой в быту применяется метод эрготерапии, который включает:**

* сенсомоторную тренировку,
* тренировку чувствительности,
* тренировку тонкой моторики,
* тренировку перемещения.

Индивидуальные методики работы врача-психотерапевта и психолога помогут снизить тревожность, неуверенность в себе, настроить пациентов на выздоровление и позитивное отношение к дальнейшей жизни.

Постоянное выполнение диагностических исследований позволит оценить динамику выздоровления пациента. Особенно актуально при данных видах нарушений выполнение электронейромиографического и стабилометрического исследования методом вызванных потенциалов.

После выписки из реабилитационного центра даются рекомендации по поэтапной реабилитации, выполняемой в домашних условиях, что позволит пациенту быстрее вернуться к привычной и активной жизни.

# 83. Поражения нервной системы при СПИДе.

Неврологические нарушения представляют первые клинические признаки синдрома приобретенного иммунодефицита (СПИДа), оставаясь в некоторых случаях единственным проявлением заболевания до летального исхода.

Приблизительно в одной трети случаев у больных СПИДом возникают клинические признаки поражения центральной или периферической нервной системы, а при аутопсии практически у всех больных обнаруживается повреждение центральной нервной системы.

Среди неврологических осложнений СПИДа наиболее часто встречаются энцефалопатия, миелопатия, энцефалиты и менингиты вследствие оппортунистической инфекции

поражения периферической нервной системы, лимфома и другие опухоли головного мозга, связанные со СПИДом.

 В раннюю фазу ВИЧ-инфекции (2—4 недели после инфицирования) развивающиеся неврологические осложнения (менингит, менингоэнцефалит, миелопатия, невропатии) нередко полностью регрессируют в течение нескольких дней и недель.

В период развернутой картины СПИДа они носят стойкий характер, обычно прогрессируя и приводя к смерти больного.

**Клиническая картина.** *Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (комплекс СПИД—деменция)*

Она характеризуется нарастающими расстройствами памяти и внимания, апатией, заторможенностью и замедленностью мышления, приводящими к деменции.

Возможны двигательные нарушения (атаксия, нижний центральный парапарез), изменения поведения с развитием психозов и эпилептические припадки. КТ и МРТ выявляет диффузные изменения белого вещества и атрофию головного мозга, серологические исследования обнаруживают антитела к ВИЧ. Смерть наступает в среднем через полгода после развития деменции.

***Миелопатия***возникает изолированно или сочетается с энцефалопатией. Она проявляется центральным нижним парапарезом, утратой глубокой чувствительности в нижних конечностях, недержанием мочи.

***Среди оппортунистических инфекций****,* возникающих на фоне иммунодефицитного состояния, чаще встречается токсоплазмозный энцефалит, который характеризуется головной болью и нарастающей неврологической симптоматикой (афазия, центральный гемипарез, атаксия и др.), эпилептическими припадками.

КТ и МРТ головного мозга выявляет один или несколько очагов, которые накапливают контрастное вещество по периферии в виде кольца.

Цитомегаловирусный и герпетический энцефалиты проявляются эпилептическими припадками, спутанностью сознания, психическими расстройствами.

КТ и МРТ может обнаружить диффузное или очаговое поражение головного мозга.

Криптококковый менингит развивается остро или подостро с головной болью, тошнотой и лихорадкой, приводя постепенно к нарушению сознания.

Диагноз оппортунистических инфекций при СПИДе подтверждают соответствующие исследования цереброспинальной жидкости и сыворотки крови. Их диагностика крайне важна, поскольку они, особенно церебральный токсоплазмоз, представляют потенциально излечимые неврологические осложнения при СПИДе.

Среди поражений ***периферической нервной системы***

чаще встречается сенсорная полиневропатия. Она возникает почти у трети больных на поздней стадии СПИДа, типичны боли и парестезии в дистальных отделах конечностей.

У больных ВИЧ-инфекцией развивается опоясывающий лишай вследствие поражения спинномозговых корешков и ганглиев вирусом опоясывающего герпеса *(Herpes zoster).*

В качестве других поражений периферической нервной системы при СПИДе возможны невропатия лицевого нерва, острая и хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия, автономная полиневропатия.

**Лечение**

основывается на терапии ВИЧ-инфекции. Использование антиретровирусных препаратов — комбинации блокаторов транскриптазы (зидовудина и ламивудина) с новыми ингибиторами протеаз (такими, как индинавир) — значительно уменьшает количество активных вирусов и удлиняет продолжительность жизни многих пациентов, однако не влияет на неврологические расстройства, за исключением прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии.

Во многих случаях более эффективно в отношении неврологических нарушений лечение сочетанных инфекционных поражений. При выявлении токсоплазмоза применяют пириметанин (25 мг/сут) и сульфадиазин (4 г/сут), при обнаружении криптококка — флуконазол. При хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии используют плазмаферез и кортикостероиды, при болях и парестезиях в случае сенсорной полиневропатии — карбамазепин (200—600 мг/сут) или габапентин (I200 мг/сут) и амитриптилин (25—75 мг/сут).

# 84. Нейросифилис. Классификация, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

Нейросифилис — поражение нервной системы при сифилисе.

Бледная трепонема, проникая через гематоэнцефалический барьер, может вызвать воспалительные изменения в сосудах и оболочках головного и спинного мозга, а также дегенеративное поражение вещества головного и спинного мозга, образование гумм в головном мозге.

 Выделяют несколько форм приобретенного нейросифилиса:

* бессимптомный (скрытый, латентный),
* острый сифилитический менингит,
* менинговаскулит, неврит зрительных нервов,
* паренхиматозный — прогрессирующий паралич (паралитическая деменция) и спинная сухотка *(tabes dorsalis),*
* сифилитическая гумма.

Неврологические расстройства возникают преимущественно во вторичном и третичном периодах сифилиса, хотя уже в раннюю стадию после инфицирования почти у 30% больных в цереброспинальной жидкости выявляют признаки асептического (лимфоцитарного) менингита.

**Клиническая картина.**

***Латентный (скрытый, бессимптомный) нейросифилис***

диагностируется на основании изменений в цереброспинальной жидкости (лимфоцитарный плеоцитоз, увеличение количества белка, положительная реакция Вассермана) у больного сифилисом. В большинстве случаев изменения цереброспинальной жидкости спонтанно регрессируют, однако у части (20%) больных развиваются неврологические осложнения, поэтому при установлении латентного нейросифилиса рекомендуют такой же курс лечения, как и при его клинических формах.

Клинически явный ***сифилитический менингит***

возникает через несколько месяцев или лет, в среднем один год после заражения, и проявляется типичной

клиникой острого серозного менингита. Нередко отсутствует лихорадка, наблюдается поражение черепных нервов.

***Менинговаскулярный сифилис,***

обусловленный воспалительным процессом в мозговых оболочках и сосудах головного и спинного мозга (церебральный и спинальный эндартериит), может служить причиной ишемического инсульта головного и спинного мозга.

Инсульты развиваются обычно через 5—30 лет после заражения, часто у людей молодого или среднего возраста, они вызваны поражением (сужением и закупоркой) преимущественно артерий среднего калибра. Развитию инсульта иногда предшествуют головные боли, нарушение сна и эмоциональные расстройства, обусловленные поражением оболочек, сосудов и вещества головного мозга.

Классические формы третичного нейросифилиса, как правило, развиваются через 5 —50 лет после инфицирования.

***Спинная сухотка***

представляет собой воспалительную лимфоцитарную и плазматическую инфильтрацию задних корешков и задних канатиков спинного мозга на уровне грудных и пояснично-крестцовых сегментов с последующей их дегенерацией. Характерны пронзающие боли, сенситивная атаксия, снижение или полное выпадение глубоких видов чувствительности, утрата ахилловых и коленных рефлексов, вялость или отсутствие реакции зрачков на свет при сохранении реакции на конвергенцию и аккомодацию (симптом Арджила Робертсона), изменение формы зрачков и анизокория. Могут быть нарушения функции тазовых органов.

***Прогрессирующий паралич***

морфологически характеризуется утолщением мягких мозговых оболочек, диффузной корковой атрофией и гидроцефалией, т.е. представляет собой хронический менингоэнцефалит. Он проявляется прогрессирующими двигательными расстройствами — нарушениями ходьбы («параличами»), психическими расстройствами — нарастающей деменцией, эмоциональной лабильностью, апатией с последующим присоединением парезов рук и ног, иногда развитием эпилептических припадков, нарушением контроля над функциями тазовых органов, симптомом Арджила Робертсона.

***Неврит зрительных нервов***

вызывает их атрофию и проявляется односторонней, а затем и двусторонней потерей зрения.

***Сифилитическая гумма***

по своим клиническим признакам напоминает опухоль головного мозга.

**Диагноз**

нейросифилиса основывается на анамнестических данных, неврологических и психических нарушениях, серологических реакциях и результатах исследования цереброспинальной жидкости. Используются реакция Вассермана и в неясных случаях высокочувствительная реакция иммунофлюоресценции и реакция иммобилизации бледных трепонем.

Необходимо учитывать возможность ложноположительных и ложноотрицательных результатов.

При активном инфекционном процессе в цереброспинальной жидкости обнаруживается лимфоцитарный плеоцитоз (200—300 клеток в I мм3), увеличение белка и гамма- глобулинов.

При КТ и МРТ головного мозга можно обнаружить расширение желудочковой системы (гидроцефалию) и признаки атрофии коры головного мозга или очаговое поражение головного мозга при менинговаскулярном нейросифилисе

**Лечение.**

Лечение основывается на применении бензилпенициллина по 12—24 млн ЕД/сут в/в в течение 14 дней. Другой возможный вариант лечения — цефтриаксон (цефалоспорин) по 1 г 4 раза в сутки в течение 14 дней. Прогноз хороший в случаях бессимптомного нейросифилиса и сифилитического менингита. Неврологические расстройства, обусловленные инфарктами при менинговаскулярном сифилисе, как и при ишемических инсультах другой этиологии, часто носят стойкий характер и приводят к инвалидности больного. Антибактериальная терапия целесообразна и в равной степени эффективна и при развитии картины прогрессирующего паралича, спинной сухотки и гуммозного сифилиса.

# 85. Туберкулез нервной системы. Клиника, диагностика, лечение, профилактика.

*Туберкулезный менингит* чаще возникает при гематогенно-диссеминированном туберкулезе. Первичный очаг обычно локализуется в легких или внутри- грудных лимфатических узлах. В большинстве случаев наблюдается медленное течение заболевания. В течение 2—3 недель постепенно нарастают головная боль, утомляемость, отмечается субфебрильная лихорадка. В дальнейшем появляются менингеальные симптомы, нередко возникает поражение глазодвигательных нервов. При развитии менингоэнцефалита возможны афазия, центральные парезы конечностей, эпилептические припадки и нарушение сознания. В цереброспинальной жидкости обнаруживаются лимфоцитарный плеоцитоз до 100—300 клеток в мм (иногда в сочетании с нейтрофильным плеоцитозом, особенно в начале заболевания), низкое содержания глюкозы и высокое содержание белка. Выявление микобактерий туберкулеза возможно в мазке из ликвора, окрашенном по Цилю—Нильсену, а также по результатам полимеразной цепной реакции. Смертность достигает 10%, из выживших у 20—30% остаются стойкие неврологические нарушения в виде афазии, центральных парезов конечностей и симптомов поражения глазодвигательных нервов.

*Туберкулезный менингоэнцефалит* (ТМЭ) - более тяжелая форма поражения ЦНС, которая включает поражение не только оболочек, но и вещества головного мозга. При данной клинической форме неврологическая симптоматика будет зависеть от локализации зон поражения мозга. При этом могут возникать как очаговые симптомы, так и проводниковые расстройства с клиническими проявлениями в форме пирамидных парезов и параличей, а при поражении подкорковых ганглиев - в форме акинетико-ригидного синдрома, чувствительных нарушений, иногда мозжечковых расстройств. При анализе СМЖ выявляются те же изменения состава, что и при ТМ. Течение тяжелое, с обострениями.

*Туберкулезный менингоэнцефаломиелит* (ТМЭМ) представляет собой специфическое воспалительное поражение всего длинника цереброспинальной оси, что обусловливает исключительную тяжесть течения. Клиническая картина включает синдром поражения мозговых оболочек и черепных нервов на основании мозга, ГМ с очаговыми и проводниковыми симптомами разной модальности и, наконец, синдромы поражения спинного мозга - очагового и диффузного, а также корешков СМ. Пациентов беспокоят опоясывающие боли в пояснице, животе, слабость, онемение конечностей, расстройство функции тазовых органов. В случае, когда первично возникает очаговое поражение, возможно его диффузное распространение.

**Лечение**

При лечении туберкулезного менингита используют комбинации: изониазид по 15 мг/кг массы тела/сут (в сочетании с 25—30 мг пиридоксина для профилактики полиневропатии), рифампицин по 600 мг/сут и пиразинамид по 30 мг/кг массы тела/сут в течение 2—3 месяцев, а последующие 7 месяцев — изониазид и рифампицин. При недостаточном эффекте добавляют стрептомицин по 1 г/сут в течение I —3 месяцев или этамбутол по 25 мг/кг массы тела/сут в течение месяца, а затем по 15 мг/кг в сутки еще 1—3 месяца.

Туберкулезный менингит представляет собой одно из тяжелых осложнений

туберкулезного процесса, поэтому больные с данной патологией

госпитализируются в ОАиР.

Препараты первого ряда назначают строго в зависимости от веса, из расчета

мг/кг/сутки.

Интенсивная фаза лечения в режиме 1 категории проводится 5 АБП в течение4 месяцев (изониазид 300, рифампицин 600, пиразинамид 2000, этамбутол 1200 -4 месяца, и стрептомицин 1,0 - 2 месяца). В конце 2, 3, 4 месяцев лечении винтенсивной фазе проводятся контрольные исследования: бактериоскопияликвора на МБТ; ликворограмма. При положительной клиникобактериологической динамике процесса больной переводится на поддерживающую фазу лечения сроком 8 месяцев 2 или 3 препаратами

(изониазид 300 + рифампицин 600 или изониазид 300 + рифампицин 600

+этамбутол-1200) в ежедневном режиме.

Интенсивная фаз лечения в режиме 2 категории проводится также 5 АБП втечение 5 месяцев (изониазид 300, рифампицин 600, пиразинамид 2000,этамбутол 1200 - 5 месяцев, стрептомицин 1,0 - 2 месяца). В конце 2,3,4,5 месяцев лечения в интенсивной фазе проводятся контрольные исследования:

бактериоскопия ликвора на МБТ; ликворограмма.

При положительной клиникобактериологической динамике процесса больной переводится на

поддерживающую фазу лечения сроком 7 месяцев 3 препаратами (изониазид 300

+ рифампицин 600 + этамбутол 1200) в ежедневном режиме.

При лечении противотуберкулезными препаратами часто развиваются

аллергические реакции, токсический гепатит, разрушающее действие на

витамины, в связи, с чем требуется назначение патогенетической,

симптоматической терапии: витамины; гепатотропные; антигистаминные;

гипотензивные средства

# 86. Рассеянный склероз. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.

Рассеянный склероз — хроническое прогрессирующее заболевание центральной нервной системы, наиболее часто проявляющееся ремиттирующим характером течения, приводящее в большинстве случаев к тяжелой инвалидизации.

**Этиология, патогенез и патоморфология.** Рассеянный склероз рассматривается как мульфакториальное по своим причинам заболевание, обусловленное внешнесредовым воздействием (вирусная или другая инфекция, экологические, географические факторы), эндокринными факторами, наследственной предрасположенностью, определяющей особенности иммунного ответа и метаболизма.

В настоящее время доказано, что в значительной мере поражаются аксоны центральных проводящих путей и серое вещество больших полушарий головного мозга. При этом протекают два взаимосвязанных процесса — многоочаговое воспаление, затрагивающее миелин, и нейродегенерация, характеризующаяся необратимым поражением центральных аксонов и гибелью нейронов.

Клиническим признаком активного воспалительного процесса служат обострения заболевания.

При этом развиваются очаги демиелинизации, которые в дальнейшем могут подвергнуться обратному развитию (ремиелинизации) с устранением симптомов заболевания либо привести к формированию глиозного рубца («склеротической бляшки») в зоне поврежденного миелина.

Повреждение миелина полностью или частично нарушает проведение импульса по проводящим путям.

Острое и хроническое дизиммунное воспаление приводит к развитию нейродегенеративного процесса, затрагивающего аксоны центральных проводников и повреждению серого вещества головного и спинного мозга, вызывающих стойкую и многоочаговую полиморфную симптоматику. Важнейшую роль в патогенезе рассеянного склероза играет аутоиммунный воспалительный процесс, направленный против миелина центральной нервной системы и зрительных нервов.

В головном и спинном мозге больных рассеянным склерозом имеются множественные различные по величине (от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров) очаги разрушения миелина. Очаги поражения возникают преимущественно вокруг желудочков головного мозга, в белом веществе спинного мозга, мозжечка, ствола головного мозга, а также в зрительных нервах. На месте одного или нескольких старых поражений иногда возникают мелкие полости вследствие полного разрушения миелина, аксонов и кровеносных сосудов. На более поздних стадиях заболевания развивается атрофия головного мозга.

**Клиническая картина.** Симптомы заболевания появляются обычно в возрасте 16—50 лет (чаще в 20—25 лет), редко — в детском возрасте или после 50 лет.

Течение рассеянного склероза может быть как волнообразным (ремиттиру- ющим) с периодами обострений и ремиссий (около 90% случаев в начале заболевания), так и непрерывно медленно прогрессирующим (около 10% случаев).

При волнообразном течении после обострения может наблюдаться полный или частичный регресс неврологических нарушений и затем следует ремиссия различной длительности (до нескольких лет). Первые обострения сопровождаются лучшим восстановлением, а последующие приводят к развитию более стойких симптомов вследствие необратимого поражения проводников центральной нервной системы.

Прогрессирующее течение может быть изначально (первично прогрессирующее течение) или со временем сменить волнообразное течение либо сочетаться с ним (вторично прогрессирующее течение). Во многих случаях чередование обострений и ремиссий незаметно сменяется вторично прогрессирующим течением.

При развитии заболевания в зрелом возрасте чаще встречается первично прогрессирующее течение заболевания без явных обострений и ремиссий.

При рсмигтируюшей форме обострение рассеянного склероза характеризуется чаще постепенным (в течение нескольких дней, редко нескольких часов) развитием очаговых неврологических синдромов. При первом обострении нередко отмечается какой-то один синдром, но может наблюдаться и сочетание нескольких синдромов.

Чаще всего это центральный парез одной или обеих ног, нарушение чувствительности по проводниковому типу, мозжечковая атаксия, двоение, односторонний или реже двусторонний ретробульбарный неврит зрительного нерва с нарушением зрения на один или оба глаза.

Примерно у четверти больных рассеянным склерозом первое обострение проявляется ретробульбарным невритом одного зрительного нерва. В течение нескольких часов или дней развиваются снижение зрения или слепота на один глаз и боль при движении глазного яблока. Затем через несколько недель или месяцев у большинства больных зрение полностью или частично восстанавливается.

У пациентов с рассеянным склерозом могут наблюдаться различные неврологические нарушения, но чаще отмечаются следующие

* центральный парез в конечностях (обычно с преобладанием в ногах),
* атаксия (в большинстве случаев мозжечковая),
* глазодвигательные расстройства с развитием страбизма,
* двоения и нистагма,
* снижение остроты зрения,
* нарушение функции тазовых органов (императивные позывы на мочеиспускание, недержание или задержка мочи, запоры, импотенция),
* расстройство поверхностной и глубокой чувствительности по проводниковому типу.

 Парезы на ранних стадиях часто проявляются только преходящей слабостью и повышенной утомляемостью в ногах, изменениями в рефлекторной сфере (оживление сухожильных рефлексов, клонус стоп, отсутствие брюшных рефлексов, патологические кистевые и стопные рефлексы). Возможны изменения в состоянии в течение дня, мерцание симптомов, ухудшение самочувствия после физических нагрузок и в жаркую погоду или после приема горячей ванны.

**Часто встречающиеся жалобы и синдромы у больных с рассеянным склерозом**

|  |  |
| --- | --- |
| **Жалобы** | **Синдромы** |
| Слабость в конечностях, нарастание слабости в жаркую погоду, после горячей ванны, физической нагрузки |  | Центральный парез конечностей |
| Расстройство зрения |  | Глазодвигательные нарушения, снижение остроты зрения (поражение зрительного нерва) |
| Неустойчивость, головокружение, нарушение координации, акционный, интенционный тремор |  | Мозжечковая и/или сенситивная атаксия |
| Онемение, боль в теле, конечностях |  | Нарушение чувствительности по проводниковому типу, центральная невропатическая боль |
| Нарушение мочеиспускания |  | Нейрогенный мочевой пузырь |
| Повышенная тревожность, снижение настроения, ухудшение памяти и концентрации внимания |  | Невротические расстройства, депрессия, когнитивные нарушения, утомляемость |

Инвалидность больных может быть вызвана не только центральным парезом конечностей, но и атаксией, недержанием мочи, потерей зрения вследствие атрофии зрительного нерва и различным сочетанием этих нарушений. У значительной части больных отмечаются повышенная утомляемость, снижение памяти и внимания, депрессия или эйфория, снижение критики к своему состоянию. Рассеянный склероз сокращает жизнь в среднем на 10 лет, смерть чаще наступает от присоединяющихся сочетанных заболеваний (пневмония, воспалительные заболевания почек, мочевых путей с развитием почечной недостаточности и др.), связанных, в частности, с обез

движенностью пациента, нарушениями мочеиспускания.

**Диагноз** рассеянного склероза основан на наличии признаков многоочагового поражения головного, спинного мозга и зрительных нервов (рассеянность в пространстве), волнообразного (с периодами обострений и ремиссий) или хронического прогрессирующего течения заболевания (рассеянность во времени), а также на отсутствии других заболеваний (инфекционных, опухолевых и т.д.), которые могут проявляться сходной с обострением клинической картиной.

многофокусное поражение белого вещества головного и спинного мозга и позволяет исключить другие заболевания центральной нервной системы

Поражения белого вещества лучше видны при использовании МРТ в определенных режимах (Т2-взвешенное и FLAIR- изображениях).

КТ во многих случаях не выявляет поражения головного и спинного мозга у больных с рассеянным склерозом, поэтому не рекомендуется при подозрении на рассеянный склероз.

Использование контрастного вещества (гадолиния) при МРТ позволяет отличить свежие очаги поражения в Т1 -взвешенном изображении по накоплению в них контраста, что указывает на наличие активно текущего патологического процесса.

Исследование вызванных потенциалов головного и спинного мозга (зрительных, слуховых, соматосенсорных) может выявить замедление проведения возбуждения в различных отделах центральной нервной системы или зрительном нерве, что подтверждает действительно многофокусное поражение центральной нервной системы. В цереброспинальной жидкости у многих (около 80%) больных во время обострения обнаруживают небольшой плеоцитоз (увеличение числа лимфоцитов более 5, но менее 50 клеток в 1 мкл) и/или повышение уровня гамма-глобулинов. С помощью электрофореза цереброспинальной жидкости можно выявить оли- гоклональные фракции иммуноглобулина, что имеет большое значение в диагностике неясных случаев и в определенной степени позволяет судить об активности патологического процесса.

**Лечение.**

*В период обострения рассеянного склероза* используют кортикостероиды (преднизолон, метилпреднизолон).

* Наиболее эффективно в/в введение метилпреднизолона в суточной дозе 500—1000 мг в течение 3—5 дней (пульс- терапия), после которого может быть назначен прием препарата внутрь по 60—80 мг/сут в течение 5—7 дней с последующим уменьшением дозы на 5 мг каждые два дня до полной отмены.
* В период тяжелых обострений можно сочетать кортикостероиды с плазмаферезом. Применение кортикостероидов ускоряет восстановление неврологических функций, но не предупреждает дальнейшие обострения. При обострениях в отдельных случаях используют также человеческий иммуноглобулин, плазмаферез.

*Для профилактики обострении* и связанного с этим уменьшения неврологических нарушений используют иммуномодуляторы — интерферон бета-lb (бе- таферон п/к через день) или 1а (авонекс в/м раз в неделю или ребиф п/к три раза в неделю) либо глатирамера ацетат (копаксон п/к ежедневно).

* При неуклонно прогрессирующем течении заболевания можно использовать цитостатики (азатиоприн, метотрексат, циклофосфамид), мито- ксантрон.
* В качестве симптоматической терапии у больных рассеянным склерозом со значительными спастическими парезами или параличами может быть эффективно применение антиспастических средств — баклофена (лиорезала) и тиза- нидина (сирдалуда), использование которых начинают с небольших доз (10 мг баклофена, 4—6 мг сирдалуда в сутки), индивидуально подбирая оптимальную суточную дозу.
* Проведение лечебной гимнастики способствует профилактике контрактур паретичных конечностей и может улучшить двигательную активность больных, однако целесообразны только легкие, не вызывающие переутомления физические нагрузки.
* В тех случаях, когда тремор нарушает движение конечностей, используют пропранолол (40—60 мг/сут), клоназепам (0,5—6 мг/сут) или диазепам (5—15 мг/сут). Часто встречающаяся утомляемость снижается при рациональной организации физических нагрузок и приеме амантадина по 100 мгдва раза вдень.
* При нарушении мочеиспускания больным рекомендуется регулировать прием жидкости и стараться опорожнять мочевой пузырь в определенное время; при задержке мочи может понадобиться катетеризация мочевого пузыря.
* В случаях недержания мочи, вызванного гиперрефлексией детрузора мочевого пузыря, применяют средства, снижающие его активность, — детрузи- тол по 2—4 мг/сут или оксибутинин (дриптан) по 5—10 мг/сут.

# 87. Полиомиелит. Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

Полиомиелит (эпидемический детский паралич) — острое вирусное заболевание, приводящее к поражению нейронов передних рогов спинного мозга и двигательных ядер ствола головного мозга с развитием периферических парезов или параличей конечностей, бульбарных, мимических и редко глазных мышц. Наиболее часто болеют дети в возрасте от 6 месяцев до Ю лет.

Заболевание вызывается полиовирусом, реже — другими вирусами (ЕСНО- вирусы, вирус Коксаки, возбудитель паротита), что расценивается как полиомиелитоподобный синдром. Заражение обычно происходит алиментарным путем, в более редких случаях — воздушно-капельным путем. При патоморфо- логическом исследовании обнаруживают разрушение клеток передних рогов спинного мозга, ядер ствола головного мозга, замещение их глиальными клетками.

**Клиническая картина.** Инкубационный период колеблется от 3 до 35 дней, в среднем составляет 17 дней. Вначале возникает общее недомогание, повышение температуры, желудочно-кишечные или катаральные дыхательные расстройства. Вслед за этим появляется головная боль и могут обнаруживаться менингеальные симптомы (асептичесий менингит). В большинстве случаев заболевание заканчивается на этой стадии.

Нередко в мышцах отмечаются фасцикуляции, вызванные поражением передних рогов спинного мозга, они могут предшествовать развитию периферических парезов. Наиболее часто парезы или параличи возникают в нижних конечностях, но могут захватывать и мышцы туловища, шеи и рук. Больных часто беспокоят боли и спазмы в паретичных мышцах. При клиническом исследовании определяется мышечная гипотония и арефлексия в конечностях.

При развитии паралитической формы заболевания смертность составляет 5—10% и обычно вызвана нарушениями дыхания, глотания. У многих больных, перенесших полиомиелит, остаются парезы разной степени выраженности, развиваются атрофии в паретичных мышцах, в пораженных конечностях замедляется рост костей.

**Диагноз.** В период эпидемической вспышки диагноз основывается на клинических данных и чаще всего не вызывает сложностей. При спорадических случаях диагноз полиомиелита подтверждается вирусологическими исследованиями в крови и цереброспинальной жидкости, выделением вируса из зева, кала. В цереброспинальной жидкости обнаруживают умеренное повышение числа клеток (до 100 в мм3), вначале преимущественно нейтрофилов, затем лимфоцитов, умеренное повышение белка. При полиомиелитоподобном синдроме для установления возбудителя применяется полимеразная цепная реакция.

**Лечение и профилактика.** Лечение симптоматическое. Для уменьшения болей применяют парацетамол или другие анальгетики, для устранения мышечных спазмов — диазепам (седуксен), тизанидин (сирдалуд). При нарушениях глотания питание больных проводится через назогастральный зонд. При дыхательной недостаточности проводят искусственную вентиляцию легких. Для предупреждения контрактур мышц назначают лечебную гимнастику, массаж. По завершении реабилитационных мероприятий через два года при показаниях проводят ортопедические хирургические операции. Необходима изоляция больного и детей, имевших с ним контакт.

Профилактические прививки против полиомиелита привели к полному исчезновению заболевания во многих странах мира. Вакцина, содержащая ослабленные живые вирусы, назначается внутрь новорожденным дважды с перерывом восемь недель, с последующей ревакцинацией в возрасте один и четыре года.

# 88. Опухоли спинного мозга. Клиника, диагностика, лечение.

Опухоли спинного мозга составляют около 10—12% от всех опухолей центральной нервной системы. Они классифицируются, как и опухоли головного мозга, на основе их клеточного происхождения, гистологических особенностей. Метастазы в спинной мозг чаще возникают при миеломной болезни, лимфомах, раке легкого, молочной железы, предстательной железы и почки.

По расположению опухоли спинного мозга делятся на:

1) *интрамедуллярные опухоли,* локализующиеся внутри спинного мозга (астроцитома, эпендимома, гемангиобластома и др.);

2) *экстрамедуллярно-интрадуральные опухоли,* располагающиеся на поверхности спинного мозга и развивающиеся из менингеальных оболочек и корешков (менингиомы и нейрофибромы), и

3) *экстрадуральные опухоли* (опухоли эпидурального пространства), сдавливающие спинной мозг.

Среди эпидуральных опухолей чаще всего встречаются метастатические опухоли, лимфомы, плазмацитомы, липомы или хордомы, которые исходят из прилежащих костных структур или мягких тканей, проникая через межпозвонковые отверстия.

**Клиническая картина.** Характерно постепенное нарастание неврологических нарушений в течение недель, месяцев или даже лет. Клиническая картина определяется локализацией опухоли по длиннику спинного мозга, размерами, внутримозговым или внемозговым ростом, компрессией окружающих тканей; она складывается из сегментарно-корешковых и проводниковых расстройств. Скорость прогрессирования симптомов зависит от типа опухоли. Некоторые эпендимомы растут медленно в течение месяцев или лет, в то время как при эпидуральной лимфоме или метастазах рака симптомы появляются и нарастают до выраженных нарушений в течение дней или недель.

Корешковые боли часто оказываются одним из первых симптомов, они могут сопровождаться различными чувствительными нарушениями (гипералгезия, парестезия, гипестезия) по ходу корешка, усиливаться в положении лежа и при кашле, сопровождаться болезненностью при перкуссии остистого отростка позвонка в области опухоли. Нередко боли в спине неправильно трактуются как «банальный радикулит». Корешковые боли характерны для нейрофибром, однако могут развиваться при менингиомах и других опухолях.

Сегментарные нарушения проявляются периферическими парезами, чувствительными и автономными нарушениями; они вызваны поражением вещества мозга на уровне опухоли и поэтому соответствуют ее локализации. Проводниковые расстройства характеризуются центральными парезами, тазовыми расстройствами и чувствительными нарушениями книзу от уровня поражения. Редко интрамедуллярные опухоли проявляются клинической симптоматикой, характерной для сирингомиелии

При шейной локализации опухоли проводниковые расстройства возможны в руках и ногах, при грудной — в ногах, при поясничной — в дистальных отделах ног. При латерально расположенной опухоли может развиться *синдром* ***Броун- Секари***(поражение половины поперечника спинного мозга), который сопровождается сегментарно-корешковыми расстройствами, центральным парезом, проводниковым нарушением глубокой чувствительности на стороне опухоли и проводниковым расстройством болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне. Опухоли в области конуса спинного мозга (сегменты SH—Sv) проявляются болями и анестезией в аногенитальной области, расстройствами функций тазовых органов. При опухоли конского хвоста возможны корешковые боли и расстройство чувствительности в ногах, периферические парезы стоп, тазовые расстройства.

**Диагноз.** МРТ — ведущий метод диагностики опухоли спинного мозга, который позволяет дифференцировать вне- и внутримозговое расположение опухоли, исключить другие заболевания спинного мозга. Рентгенограмма позвоночника может выявить эрозии дужек позвонков и расширение межпозвоночных отверстий (при невриномах) или деструкцию позвонка (при метастазах). Если нет возможности выполнить МРТ или КТ, то проводят люмбальную пункцию, которая может выявить повышение белка и опухолевые клетки, а в дальнейшем выполняют рентгеноконтрастное исследование спинного мозга —миелографию, определяющую локализацию опухоли.

1. **Лечение опухолей головного и спинного мозга**

Лечение опухолей головного и спинного мозга преимущественно хирургическое и нередко в сочетании с лучевой и химиотерапией. При многих вне- мозговых церебральных и спинальных опухолях удается полностью удалить опухоль. При внутримозговых опухолях чаще можно удалить только часть опухоли, уменьшив компрессию вещества мозга. При интенсивной головной боли используются ненаркотические анальгетики в сочетании с дексаметазоном для уменьшения отека мозга.

Пациенты с бессимптомными менингиомами небольших размеров наблюдаются клинически и проходят регулярные повторные КТ или МРТ головного мозга. При значительном увеличении размера менингиомы и/или появления очаговых неврологических нарушений проводится ее хирургическое удаление.

При первичной лимфоме головного мозга используют внутривенное введение метотрексата иногда в сочетании с лучевой терапией. Основу лечения неоперабельных и метастических опухолей составляет лучевая терапия и противоопухолевые средства.

# 89. Клещевой нейроборрелиоз. Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

Заболевание вызывается спирохетой (борреллией), которая попадает в организм при укусе иксодового клеща, распространенного в Европе и Северной Америке (болезнь описана в городе Лайм в США).

**Клиническая картина.**

В месте укуса клеша на теле возникает увеличивающаяся в размере кольцевидная эритема, иногда окруженная дополнительными очагами, в связи с этим другое название заболевания — хроническая мигрирующая эритема.

Кожные поражения могут остаться единственным симптомом заболевания, но через несколько недель или месяцев часто (в двух третях случаев) развиваются артриты и реже кардиальные осложнения.

Неврологические осложнения развиваются примерно в 10—15% случаев и проявляются чаше всего головной болью, ригидностью шейных мышц, тошнотой, общей слабостью (менингоэнцефалит). Возможны невриты черепных нервов (чаще неврит лицевого нерва) и периферических нервов, радикулоневриты.

Редко наблюдаются симптомы поражения спинного мозга (миелит), конского хвоста, возникает полимиозит, а также хроническая лаймская энцефалопатия, характеризующаяся выраженной общей слабостью и различными когнитивными нарушениями.

**Диагноз.**

Предположительный диагноз основывается на наличии укуса клеща с развитием мигрирующей эритемы и появлением соматических и/или неврологических нарушений.

Он подтверждается серологическими и ликворологическими исследованиями, показывающими положительные тесты на борреллию.

При исследовании цереброспинальной жидкости обнаруживается лимфоцитарный плеоцитоз (до 3000 клеток в мм3) с повышением уровня белка при нормальном уровне глюкозы.

**Лечение.**

При укусе клеща и развитии мигрирующей эритемы назначают антибиотики (пенициллин, тетрациклин или эритромицин), чтобы предотвратить развитие сердечных, суставных и неврологических осложнений.

При развитии неврологических нарушений требуются высокие дозы антибиотиков: пенициллин 20 млн ЕД/сут в/в или цефтриаксон 2 г/сут в течение двух недель.

При болевом синдроме (радикулоневрит, неврит) помогает дополнительное назначение преднизолона.

# 90. Клещевой энцефалит. Этиология, классификация, клиника, неотложная помощь, лечение, профилактика.

Энцефалит — воспалительное заболевание головного мозга — наиболее часто вызывается вирусами

Выделяют первичные и вторичные (параинфекционные) энцефалиты.

 При первичном энцефалите инфекционный агент (нейротропный вирус) проникает через гематоэнцефалический барьер и непосредственно поражает мягкую и паутинную оболочки и вещество головного мозга. Поэтому патологический процесс представляет собой менингоэнцефалит.

 При вторичном (параинфекционном) энцефалите на фоне системной инфекции возникают микрососуди- стые поражения и вследствие аутоиммунных реакций очаговая или диффузная демиелинизация нервных волокон головного мозга.

**Первичный энцефалит**

Вирус простого герпеса,

цитомегаловирус,

вирус Эпштейна-Барр,

арбовирусы (вирус клещевого энцефалита, вирус комариного энцефалита и др.),

энтеровирусы,

вирус бешенства

**Вторичный (параинфекционный) энцефалит**

Вирус кори,

вирус ветряной оспы,

вирус краснухи,

вирус эпидемического паротита,

аденовирусы (вирус гриппа и др.),

поствакцинальный энцефалит (вакцинация против кори, краснухи и др.)

***Клещевой весенне-летний энцефалит***

регистрируется главным образом на Дальнем Востоке и в Сибири, реже в европейской части страны.

Заболевание возникает после укуса клеща или при употреблении сырого молока, содержащего вирус клещевого энцефалита. Оно чаще наблюдается в весен не-летний период.

Инкубационный период при укусе клеща составляет 8—20 дней, при алиментарном заражении — 7 дней.

Заболевание обычно начинается с подъема температуры до 39—40 °C, озноба, сильной головной боли, тошноты и рвоты, боли в мышцах конечностей.

Присоединяются менингеальные симптомы и очаговые симптомы поражения центральной нервной системы.

Наиболее часто возникают периферические парезы в мышцах шеи, плечевого пояса и проксимальных отделах рук, вызванные поражением ядер добавочного нерва, передних рогов шейных сегментов спинного мозга.

Из-за слабости мышц шеи развивается характерный признак «свисающей» головы.

Возможны и другие проявления поражения центральной нервной системы:

* бульбарный синдром с дизартрией и атрофией языка,
* центральные парезы конечностей,
* гиперкинезы,
* полиради- кулоневритический синдром.

Иногда отмечается тяжелое течение заболевания с выраженным нарушением сознания, которое почти в трети случаев приводит к летальному исходу.

Наиболее часто остаются слабость и атрофии в мышцах шеи и плечевого пояса.

У некоторых больных развивается кожевниковская эпилепсия: миоклонический гиперкинез в определенных группах мышц, на фоне которого периодически возникают генерализованные эпилептические припадки.

**ЛЕЧЕНИЕ КЛЕЩЕВОГО ЭНЦЕФАЛИТА**

При клещевом энцефалите применяют гомологичный гамма-глобулин (титрованный против вируса клещевого энцефалита) или сывороточный иммуноглобулин (получаемый из плазмы доноров). Для профилактики заболевания используют тканевую инактивированную вакцину. При укусе клеща для профилактики энцефалита вводят противоклешевой гамма-глобулин.

В остром периоде различных видов энцефалита необходим тщательный контроль сердечно-сосудистой, дыхательной систем, водно-электролитного баланса. Для лечения отека мозга могут использоваться кортикостероиды, симптоматическая терапия включает анальгетики при головной боли, противоэпи- лептические средства при развитии эпилептических припадков.

 **Профилактика**

В качестве специфической профилактики применяют вакцинацию, которая является самой надежной превентивной мерой.

**Неотложная помощь**

в течение 72 часов после укуса клеща невакцинированным людям вводят внутримышечно специфический иммуноглобулин в дозе 0,1 мл на килограмм веса пациента, но не более 8 мл раствора. В случае повышенного риска заражения (положительный анализ ПЦР, или множественные укусы клещей) иммуноглобулин вводится и вакцинированному пациенту. Иммуноглобулин не вводится при наличии противопоказаний на введение препаратов крови человека. Спустя 10 дней препарат вводится повторно в количестве 6 мл. Для профилактики могут использоваться препараты эндогенного интерферона и индукторы интерферона

# 91. Экзогенно-токсические поражения нервной системы (при отравлениях ртутью, свинцом, марганцем, мышьяком, окисью углерода, бытовых отравлениях фосфорноорганическими соединениями).

Экзогенными нейроинтоксикациями называются стойкие или преходящие нарушения функций нервной системы, возникающие в результате воздействия на организм ядовитых химических веществ.
Различают нейроинтоксикации:

* острые - нейроинтоксикации, развивающиеся в результате однократного воздействия на организм токсической дозы яда
* подострые - возникают в условиях повторного воздействия яда в течение короткого времени
* хронические - обусловливающиеся систематическим проникновением в организм малых доз токсического вещества на протяжении более или менее длительного времени с постепенным нарастанием симптомов отравления

**Характер токсического действия яда на организм определяется**:

•его физико-химическими свойствами
•дозой
•продолжительностью воздействия
•индивидуальной чувствительностью к яду в зависимости от реактивности организма

**Патогенез**
Некоторые яды поражают нервную систему вследствие высокого коэффициента растворения в липоидах, которыми богата нервная ткань.
главную роль в развитии нейроинтоксикации играет изменение тонуса сосудов головного мозга преимущественно в сторону гипотензии.

Это обусловливает гипоксию мозговой ткани, определяющую возникновение различных патологических симптомов в клинической картине нейроинтоксикации.
**Патоморфология**
В случаях острой нейроинтоксикации отмечаются:
•полнокровие
•отек головного мозга и оболочек с точечными геморрагиями
•иногда тромбы в сосудах мозга и оболочек
•очаговые микро- и макро-некрозы
При гистологическом исследовании обнаруживаются дистрофические изменения в корковых клетках.

**При хронической интоксикации имеет место поражение ганглиозных клеток во всей центральной нервной системы, проявляющееся:**
•набуханием, гомогенизацией и вакуолизацией цитоплазмы
•распылением хромато-фильного вещества
•смещением ядра к периферии
•уменьшением объема и деформацией клеток
**Клиника**
1. На ранних стадиях нейроинтоксикации токсические поражения нервной системы проявляются функциональными расстройствами со стороны коры большого мозга и подкорковых вегетативных центров.
**Развивается астеновегетативный синдром, включающий в себя преходящие нарушения вегетативных функций**:
•бради- или тахикардию
•лабильность артериального давления
•гипергидроз
•бессонницу
•раздражительность
•повышенную утомляемость и другие нарушения
В последующем при продолжающемся контакте с ядами в нервной ткани формируются морфологические изменения, обусловливающие развитие органических нарушений в центральной и периферической нервной системе.
Клинически при этом определяется:
•токсическая энцефалопатия
•рассеянная форма поражения в виде энцефаломиелополирадикулонейропатии
•токсическая полинейропатия
**Для токсической энцефалопатии характерно развитие:**
•гипоталамического синдрома
•паркинсонизма
•эпилептического синдрома
•психических расстройств (бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение и др.)
При вовлечении в патологический процесс и спинного мозга к перечисленным симптомам Токсические полинейропатии развиваются на фоне признаков общей интоксикации организма и характеризуются нарушением чувствительной, двигательной и вегетативной функций в дистальных отделах конечностей, нередко с преобладанием тех или других изменений в зависимости от характера яда.
**Принципы лечения**

При остром отравлении в первую очередь необходимо применять средства для обезвреживания и удаления ядов из организма. Эти средства нужно вводить как можно скорее, пока яд не успел депонироваться или блокировать ферментные системы и нарушить нормальное течение обменных процессов в организме.

* При острых отравлениях такими веществами, как угарный газ, метиловый спирт и некоторые другие, в качестве дезинтоксикационных мер можно применять обменные переливания крови.
* При острых отравлениях барбитуратами, ртутью, мышьяком, антифризом, метиловым и этиловым спиртамихороший эффект оказывает ранний гемодиализ с помощью аппарата “искусственная почка”.

**При хронических нейроинтоксикациях** особое значение имеют методы лечения, способствующие удалению яда из организма и стимулирующие восстановительные процессы в нервной системе.
В таких случаях показано применение:
•калия йодида
•натрия гипосульфита
•витаминов группы В и аскорбиновой кислоты в сочетании с глюкозой
•биостимуляторов (алоэ, ФиБС, плазмол, лидаза и др.)
•диаметрии печени **ОТРАВЛЕНИЕ РТУТЬЮ**
Ртуть, являясь жидким металлом, легко испаряется при комнатной температуре и в виде паров проникает в организм черезверхние дыхательные пути.
**Клиническая картина** острого отравления ртутью характеризуется появлением металлического вкуса во рту, головной боли, рвоты, поноса. Через несколько дней обнаруживаются язвенный стоматит, язвы на слизистой оболочке верхних дыхательных путей.
**Хроническое отравление:**
•В начальной стадии проявляется синдромом раздражительной слабости с явлениями вегатативной лабильности (головная боль, бессонница, снижение памяти, повышенная утомляемость, неустойчивость артериального давления, тахикардия, стойкий красный разлитой дермографизм). Характерной особенностью ртутного отравления на этой стадии является тремор пальцев вытянутых рук.
•В стадии функциональных расстройств нервной системы отмечаются также эндокринные нарушения со стороны щитовидной железы, яичников (умеренные признаки тиреотоксикоза, нарушение менструального цикла). Все указанные симптомы сочетаются с трофическими расстройствами в виде язвенного гингивита, стоматита, атрихоза, ломкости ногтей.
•В случаях продолжения контакта с ртутью прогрессирование процесса приводит к развитию астеновегетативного синдрома (ртутная неврастения).
Больные резко истощаются, жалуются на постоянную головную боль, бессонницу ночью, сонливость днем, плаксивость, настроение у них подавленное, нередко имеют место страхи, робость, неуверенность в себе. Характерны явления эретизма, который сказывается в том, что больной в присутствии посторонних испытывает резкое волнение, теряет способность выполнять свою обычную работу.
•С развитием органических изменений в нервной системе появляются признаки ртутной энцефалопатии с поражением пирамидной и экстрапирамидной систем, мозжечка, гипоталамической области, коры больших полушарий. Мышечная гипертония, амимия, гиперрефлексия, тремор конечностей, скандированная речь, нистагм, твегетативные расстройства сочетаются с бредом, галлюцинациями, депрессией, эпилептическими припадками, снижением интеллекта.Возможно развитие ртутных полинейропатий с преимущественным поражением локтевого нерва на фоне полинейропатического синдрома.
**Лечение**
Рекомендуются:
•внутривенное введение 20% раствора натрия гипосульфита по 20 мл (12—15 введений на курс)
•5 % раствор унитиола по 5 мл внутримышечно (10—15 инъекций на курс)
•внутривенное вливание 40 % раствора глюкозы по 20 мл с 1 % раствором аскорбиновой кислоты 5 мл, 5 % раствор тиамина хлорида 1 мл
•седативные и снотворные средства
•диатермия печени
•гальванизация шейных симпатических узлов
•сероводородные ванны, массаж, лечебная физкультура
•антихолинэстеразные и другие средства
**ОТРАВЛЕНИЕ СВИНЦОМ**
Отравление свинцом на производствах носит обычно хронический характер.

Циркулируя в организме, свинец раздражает интерорецепторы внутренних органов, сосудов, костного мозга.
Возникающий поток неадекватных центростремительных импульсов обусловливает:
•развитие в коре головного мозга застойных очагов возбуждения
•нарушение нормальных корково-подкорковых взаимосвязей
•корковых регуляторных влияний на вегетативные центры гипоталамуса
**Срыв компенсаторных приспособлений организма с развитием свинцовой колики**

•спастико-тонические явления со стороны кишок, проявляющиеся резким болевым синдромом
•генерализованный спазм сосудов с повышением артериального давления
•серо-землистый цвет лица

Спазм сосудов головного мозга может обусловить преходящие расстройства зрения, двигательной функции, эпилептические припадки и др.
При продолжающейся интоксикации в нервной системе развиваются изменения, проявляющиеся вначале в виде вегетативно-астенического синдрома, затем энцефалопатии, энцефаломиелополирадикуло- или полинейропатии.

**Вегетативно-астенический синдром, или свинцовая неврастения, характеризуется**:
•наличием головной боли тупого характера
•нерезкого головокружения
•повышенной утомляемости, вялости, раздражительности, нарушением сна
•снижением памяти
•повышением порога возбудимости обонятельного, вкусового, зрительного анализаторов
•имеет место также снижение мышечного тонуса, стойкий красный дермографизм, угнетение пиломоторного рефлекса, гипергидроз, малая изменчивость пульса при функциональных нагрузках

**Свинцовая энцефалопатия** - на смену функциональным расстройствам нервной системы приходят органические изменения.
**Клиническая картина энцефалопатии**

•асимметрия черепно-мозговой иннервации
•анизокория
•подергивания в отдельных мышечных группах
•значительное дрожание рук, иногда интенционного характера
•гиперкинезы, атаксия
•нистагм
•дизартрия
•атрофия зрительных нервов
•расстройство интеллекта

Энцефалопатия может сочетаться с признаками поражения мозговых оболочек (свинцовый менингит):
•головная боль
•положительные симптомы Кернига и Брудзинского
•повышение количества клеточных элементов и содержания белка в спинномозговой жидкости
•повышение температуры тела
Свинцовые полинейропатии характеризуются преимущественным поражением двигательных волокон периферических нервов с развитием параличей периферического типа (свинцовые параличи).
**ОТРАВЛЕНИЕ МЫШЬЯКОМ**
Попадая в организм через верхние дыхательные пути или пищевой канал, мышьяк депонируется в паренхиматозных органах, выделяясь затем из организма в течение длительного времени.
Мышьяк вызывает тяжелое поражение:
•печени
•почек
•сердца
•сосудов
Поражая сосуды, он проникает в соединительнотканные оболочки периферических нервов и циркулирует вдоль их трубчатых влагалищ.
В субарахноидальное пространство мышьяк попадает в небольших концентрациях. Поэтому при отравлении мышьяком центральная нервная система мало страдает от непосредственного воздействия мышьяка.
Патологические изменения в головном и спинном мозге бывают связаны с нарушением проницаемости стенки сосудов и сосудодвигательных реакций.
Сосудистые изменения характеризуются падением тонуса капилляров, резким их расширением, наличием стазов, инвагинаций их стенок, геморрагических явлений.
**Клиническая картина поражений нервной системы при острых или подострых отравлениях мышьяком бывает в виде:**
•рассеянной энцефаломиелополирадикулонейропатии
•миелорадикулонейропатии
•полирадикулонейропатии
**В начальной стадии острого отравления мышьяком поражение головного мозга проявляется:**
•головной болью
•головокружением
•атаксией
•нистагмом
•эпилептиформными припадками
•нарушением функции черепных нервов (лицевого, блуждающего, подъязычного)
**Церебральная симптоматика сочетается обычно с признаками общетоксического характера:**
•неукротимой рвотой
•болью в животе
•жидким стулом, иногда с примесью крови
•повышением температуры тела до 38°—39 °С
•общей слабостью
**Клинически патологический процесс характеризуется**:
•появлением резкой боли в конечностях, перестезий и гиперпатии в их дистальных отделах
•нервные стволы резко болезненны при малейшем надавливании на них и при растяжении (положительные симптомы Ласега и Вассермана)
•развиваются двигательные в виде периферических парезов и параличей дистальных отделов конечностей
•быстро прогрессирует атрофия мелких мышц кистей и стоп
•исчезают сухожильные и надкостничные рефлексы
Появление парезов проксимальных отделов конечностей и расстройств функций тазовых органов указывает на вовлечение в патологический процесс спинного мозга.
В клинической картине мышьяковистых миелополирадикулонейропатий значительное место занимают

**вегетативно-трофические расстройства:**
•сухость и шелушение кожи на кистях и стопах, их цианоз
•огрубелость и исчерченность ногтей с поперечными белыми полосами
Мышьяковистая полирадикулонейропатия может протекать при явлениях неравномерного поражения разных по функции волокон. Поэтому различают

**формы мышьяковистой полинейропатии:**
•чувствительную
•двигательную
•атактическую
**ОТРАВЛЕНИЕ МАРГАНЦЕМ**
Марганцевая пыль, проникая в организм через верхние дыхательные пути или пищевой канал, накапливается в паренхиматозных органах, лимфатических узлах, в небольших количествах и в головном мозге. Отравление марганцем носит обычно хронический характер.

Сосудистая реакция проявляется в виде:
•умеренной гиперемии и отека мозгового вещества
•нерезко выраженных периваскулярных кровоизлияний
**Клиническая картина**
Хроническое отравление марганцем на ранних стадиях определяется функциональными нарушениями высших отделов центральной нервной системы:
**Вегетативно-астенический синдром:**
•повышенная утомляемость, сонливость
•головная боль
•замедление психических процессов (брадипсихия)
•снижение критики к своему состоянию.
Последнее обстоятельство бывает причиной позднего обращения больных за медицинской помощью, когда уже имеются выраженные признаки органического поражения головного мозга в виде паркинсонизма, первые симптомы которого появляются на фоне описанного выше вегетативно-астенического синдрома. Через 3—6 месяцев приводят к выраженной клинической картине паркинсонизма.
**Выделяет три формы марганцевого паркинсонизма:**
•спастико-брадикинетическую
•гипотонически-брадикинетическую
•спастико-паретическую с явлениями атетоза
**Особенностью марганцевой энцефалопатии является сочетание паркинсонизма с:**
•насильственным смехом
•снижением интеллекта
•потерей интереса к окружающему
Постепенно нарастает эмоциональная тупость, умственная неполноценность.
Характерно отсутствие гиперкинезов и глазодвигательных расстройств, а также неуклонное прогрессирование признаков поражения головного мозга даже при условии прекращения контакта с марганцем. Описаны случаи развития полинейропатии.
**Лечение**
В начальной стадии отравления, когда имеют место функциональные расстройства нервной деятельности, рекомендуются средства, нормализующие корковые процессы торможения и возбуждения, с целью улучшения сна, устранения головной боли, повышения работоспособности (бром, кофеин, седуксен, беллоид, белласпон, гидротерапия и др.).
При появлении признаков паркинсонизма назначают симптоматические средства для понижения мышечного тонуса, слюноотделения и нормализации других функций: тиамин, пиридоксин, цианокобаламин, аскорбиновую кислоту, тропацин, циклодол, депаркин, артан, гидротерапию, лечебную физкультуру

# 92. Нарушения сна. Синдром сонных апноэ. Классификация, клиника, диагностика, лечение,профилактика.

Сон - это функциональное состояние, характеризующееся отключением сознания и движений, неподвижностью в покое, характеризуется тем, что на любой стадии может быть прерван с помощью физических раздражителей, особенно тех, которые значимы для данного индивида. Сон чередуется с периодами бодрствования. Во сне человек проводит примерно треть своей жизни (спит по 8 часов в сутки в среднем). Сон возникает вследствие воздействия сомногенных механизмов, тонизирующих систем коры головного мозга, подкорковых образований и ретикулярной субстанции.

**КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕННОГО СНА:**

**1. Стационарные нарушения сна. К ним относятся:**

а). Инсомнии или диссомнии (в народе бессонница). Инсомнии делятся на:

- расстройства засыпания или пресомнические нарушения сна, для которых характерно длительное засыпание (до 30-40 минут);

- гипнагогические галлюцинации или иллюзии, возникают после закрывания глаз в стадию дремоты и исчезают при углублении сна.

б). Интрасомнические нарушения (в структуре самого сна):

- изменение глубины сна – поверхностный, беспокойный сон. Человеку кажется, что он все слышит на протяжении всей ночи, а утром – сонлив, вялый к компенсирует это дневной сонливостью.

- мертвый сон (чрезмерно глубокий)- тоже не дает отдохновения – утренняя вялость, тяжелая голова. Такой сон отличается преобладанием медленнозолновсго сна и сокращением стадии сновидений (т.е. имеется структурная перестройка сна), текую перестройку вызывают многие снотворные, обеспечивая чрезмерно глубокий сон.

- нарушение непрерывности сна – частые пробуждения от малейшего раздражителя или внутренних ощущений (болезненности суставов и др.) - просыпание от тякания часов, света фонарей, ночного шума города. После пробуждения больной долго не может заснуть, тем самым снижая общую длительность сна.

- сокращение общей длительности сна возможно и от ранних пробуждений – после чего больной уже не может сомкнуть глаз до утра.

- патологическое удлинение сна до 10-12 часов и более.

в) Постсомнические расстройства (при пробуждении):

- затрудненное окончательное пробуждение, часто бывает при неправильном ночном сне, не приносящем удовлетворения, сил для нового рабочего дня.

- гилнокампические галлюцинации или иллюзии, возникают при близком пробуждении (картины, видения).

- сонное опьянение (или просоночное состояние) – человек окончательно не пробуждается, но двигается во сне - встает, подчиняется, движения полностью автоматические. В таком состоянии возможны и правонарушения.

- ночные параличи или паралитические пробуждения, когда при пробуждении создается впечатление, что все тело парализозанно, невозможно пошевелить не одним мускулом. Через несколько секунд это проходит. Это состояние полного расслабления.

**2. пароксизмальные расстройства.**

а) Психические пароксизмы:

- патологические, устрашающие сновидения всю ночь с плохим самочувствием утром, тяжелой головой.

- стереотипные сновидения – повторение одного из снов, это признаки возбуждения одного и того же участка мозга, один из признаков эпилептизации мозга.

- сноговорения – невнятно или целыми монологами.

- внезапные пробуждения из-за кошмаров на высоте сна в холодном поту.

б) Двигательные пароксизмальные нарушения сна:

- друксизм – скрежетание зубами во время сна (терапевты считают, что это связано с глистами, но может быть и от неправильного зубного прикуса, при искусственной челюсти, при артрозе нижнечелюстного сустава, или центрального происхождения – при излишней возбудимости).

- снохождение – ночной двигательный феномен нарушения сна.

- стереотипии и привычные движения во сне, часто проявляются в самом поверхностном сне (дремоте).

- миоклонии или вздрагивания вследствие изменения фонового мышечного тонуса. При углублении сна мышцы расслабляются и этот переход сопровождается вздрагиванием. Бывают общие вздрагивания или миоклонии отдельных частей тела (что является нормой), однако если они длятся на протяжении ночи, это указывает на нарушение глубины и структуры сна.

- метания во сне – ребенок лягается, брыкается.

- бывают пароксизмы, связанные с вегетативными сдвигами: энурез до трех лет (это – норма), пока не выработался нормальный рефлекс сфинктеров во время сна. Бывают пароксизмы со стороны СС системы и дыхательной системы.

Сон и бодрствование связаны со многими болезнями, часть которых возможна только во сне или в бодрствующем состоянии.

Кроме приведенной качественной классификации расстройств сна, бывают расстройства сна случайные (психофизиологические), которые обусловлены ситуацией, изменением привычного цикла сон – бодрствование: вследствие стресса, посменной работы, дальнем перелете со сменой временных поясов. Бывают постоянные нарушения сна у людей с неврозами, при ряде заболеваний НС, психозах. Нарушения сна легко возникают у людей с легко перестраиваемыми биоритмами. Для молодого возраста адаптация происходит легче, чем для пожилых.

**ЛЕЧЕНИЕ НАРУШЕНИЯ СНА**:

Для профилактики бессонницы необходимо:

1. Регулярный отход ко сну ( в одно и тоже время)

2. Исключение перевозбуждения перед сном.

3. Если дневная работа гипокинетична, то перед сном желательны прогулки

Прием снотворных может быть разовым, при случайных нарушениях сна и курсовой, но курсы должны быть короткими. Снотворные действуют в зависимости от дозы: малые дозы оказывают успокаивающий и транквилизирующий эффект, средние дозы вызывают наступление сна и поддержание его в течении ночи, высокие дозы вызывают наркотический сон с полным подавлением

**Барбитураты:** люминал и его аналоги. Он грубо нарушает структуру сна, человек быстро и глубоко засыпает, его трудно растолкать, но утром просыпается с тяжелой головой, хотя спал как мертвый. Эти препараты полностью исключают фазу сновидений.

**Бензодиазепины,** более безопасны, меньше изменяют структуру сна, но при их отмене возникает синдром отмены: бессонница, нарушение памяти, кошмарные сновидения, т.о. эти снотворные дают привыкание, зависимость. Их прием очень сильно расслабляет мышцы, замедляет реакцию, следовательно, они не должны использоваться людьми быстрых профессий.

На сегодняшний день лучшим препаратом является **имован**, действует 6 часов, обуславливает спокойный сон без изменения его структуры. Начало действия - ч/з 20-30 минут. После сна чувствуется свежесть, бодрость, устраняется страх бессонницы.

**СИНДРОМ СОННЫХ АПНОЭ (вегетативный пароксизм).**

Это потенциально летальное состояние, угрожающее жизни.

Характеризуется множественными остановками дыхания во время сна (до 30 раз) длительностью 10 секунд и более.

Сонному апноэ часто сопутствует храп и двигательная активность во сне, что свидетельствует о неглубоком сне.

Днем появляется сонливость вследствие некачественного ночного сна. У больных с апноэ присутствует ожирение.

Сонное апноэ (или задержка дыхания во сне) может иметь обструктивный механизм: связанно с сужением дыхательных путей – искривление перегородки носа, увеличение миндалин, низкое мягкое небо и его язычок, западание языка во сне.

Вследствие этого поток воздуха в легкие недостаточен и объем присасывающих движений грудной клетки не хватает.

Кроме обструктивного апноэ бывает центральное апноэ, из-за нарушения активности дыхательного центра, который в условиях сна при отключении коры работает автономно.

ДЦ активизируется при изменении химизма крови, в частности при повышении содержания углекислоты, если его активность снижается, наступает остановка дыхания, т.к. отсутствует контроль сознания.

Вследствие таких нарушений во сне наступает гипоксия, которая ведет к острой церебральной патологии или острой кардиальной патологии.

Могут возникать аритмии сердечной деятельности летального характера или рефлекторные асистолии, возможны инсульты или инфаркты.

Апноэ нарушает структуру сна.

Вследствие частых остановок дыхания больные пробуждаются и их сон не достигает уровня медленноволнового сна. Сон находится в поверхностной стадии.

У больных во сне высокая двигательная активность, беспокойство, дневная сонливость.

Ночное апноэ может приводить к артериальной гипертензни, которая имеет особенности: АД повышается во время каждого апноэ, что связано с гипоксией мозга, утреннее АД больше вечернего. Гипотонические препараты не влияют на уровень АД.

**ЛЕЧЕНИЕ СОННЫХ АПНОЭ:**

направлено на устранение избыточной массы тела, при механических препятствиях воздуху.

Иногда используют хирургические операции по расширению воздухоносных путей:

резецируют язычок, небные душки, миндалины, исправляют носовую перегородку.

В тяжелых случаях используют трахеостомию.

Дыхательные расстройства устраняются путем эуфиллина, который стимулирует дыхательный центр и активирует дыхательные мышцы, часто используется в/в введение теофиллина или теопек – пролонгированный препарат эуфиллина.

Несмотря на поверхностный сон у таких больных прием снотворных запрещен, т.к. они угнетают ДЦ и расслабляют дыхательную мускулатуру и вероятность гпноэ повышается.

В последние годы применяют новый вид лечения: индивидуальный компрессор, который поддерживает повышенное давление вдыхаемого воздуха (присасывающее действие грудкой клетки, суммируется с давлением компрессора): на лице больного устанавливается маска с клапаном, обеспечивающим вдох и выдох.

 Ночной сон улучшается, исчезает головная боль, снижается АД. устраняется дневная сонливость и повышается работоспособность.

# 93. Невропатия лицевого нерва. Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Этиология и патогенез.** Невропатия лицевого нерва, которая впервые описана английским врачом Ч. Беллом, в большинстве случаев вызвана воспалением, отеком и компрессией нерва в узком костном канале. Она предположительно имеет инфекционный (вирус простого герпеса) или инфекционно-аллергический генез. Частота заболевания составляет около 20 случаев на 100 тыс. населения. Симптоматические формы невропатии лицевого нерва развиваются при травме височной кости, опухоли мостомозжечкового угла, отите и др.

**Клиническая картина.** Паралич Белла часто провоцируется переохлаждением. Вначале нередко отмечаются боли в области сосцевидного отростка, на фоне которых остро развивается односторонний парез или паралич мимических мышц. Лицо больного перекошено, на стороне поражения сглаживаются кожные складки на лбу, лице, опускается угол рта. Больной не может поднять бровь, закрыть глаз, при улыбке рот смещается в здоровую сторону. При еде нередко пища застревает между щекой и десной, жидкость выливается из угла рта на пораженной стороне. В зависимости от уровня поражения лицевого нерва возможны сухость глаза или слезотечение, нарушение вкуса на передних двух третях языка, гиперакузия на стороне паралича. Полное восстановление при параличе Белла наблюдается у 70—80% больных обычно в течение одного (реже двух-трех) месяца, у остальных больных остается парез или, что реже (3%), паралич мимической мускулатуры. Прогноз хуже у пожилых, при сопутствующем сахарном диабете и/или артериальной гипертензии.

**Диагноз** основывается на клинических симптомах и не вызывает трудностей. Если поражение мимических мышц сочетается со снижением слуха (поражение преддверно-улиткового нерва), нарушением чувствительности на лице (поражение тройничного нерва), центральными парезами конечностей, мозжечковой атаксией или другими симптомами, которые не характерны для невропатии лицевого нерва, проводят МРТ головного мозга для исключения опухоли мостомозжечкового угла и других заболеваний головного мозга.

**Лечение.** Более быстрое восстановление отмечается при приеме преднизолона по 60—80 мг/сут в течение первых 5—7 дней с последующей постепенной отменой в течение 10—14 дней. Возможно введение метилпреднизолона (500—1000 мг/сут в/в течение 3—5 дней) в сочетании с реополиглюкином (400 мл в/в два раза в день в течение трех дней, а затем один раз в день в течение недели) и пентоксифиллином (300 мг/сут в/в в течение 10 дней) для улучшения микроциркуляции. Учитывая предполагаемую роль вируса простого герпеса в развитии заболевания, целесообразно применение ацикловира (по 400 мг пять раз в день внутрь в течение 7 дней) или валацикловира (по 1 г три раза в день в течение 7 дней). С первых дней рекомендуется гимнастика мимических мышц, наклейки из лейкопластыря для предотвращения перерастяжения пораженных мышц. Для профилактики повреждения роговицы вследствие несмыкания век может быть использована искусственная слеза. К поздним осложнениям относится контрактура денервированных мимических мышц, которая плохо поддается лечению (рефлексотерапия, массаж, карбамазепин).

# 94. Невралгия тройничного нерва. Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Этиология и патогенез.** В большинстве случаев предполагается компрессия тройничного нерва в области его выхода из варолиева моста крупной артерией (чаще верхней мозжечковой артерией). Заболеваемость такой идиопатической формой невралгии составляет 6 случаев в год на 100 тыс. населения.

Симптоматическая форма невралгии тройничного нерва встречается значительно реже и может быть вызвана рассеянным склерозом (образование склеротической бляшки в области корешка тройничного нерва), опухолью мозга и основания черепа, аневризмой, локальными процессами в области синусов, зубов, челюсти или глотки.

В основе развития пароксизмального болевого синдрома при невралгии тройничного нерва лежит формирование эктопических очагов возбуждения, что может быть связано с передачей возбуждения, вызванного пульсовыми ударами с поврежденных (вследствие компрессии нерва) толстых миелиновых волокон на тонкие миелиновые и немиелиновые нервные волокна, проводящие болевую чувствительность. Вероятно вовлечение в процесс и чувствительного ядра тройничного нерва с развитием феномена центральной сенситизации.

**Клиническая картина.** Идиопатическая форма заболевания возникает преимущественно в возрасте старше 40 лет, чаще (60—70%) болеют женщины.

Невралгия тройничного нерва проявляется кратковременными от несколько секунд до одной-двух минут приступами односторонней колющей или режущей боли (ощущение жжения или «прохождения электрического тока») в области второй или третьей, редко первой ветви нерва.

 Во время приступа больной часто замирает, боясь шелохнуться и усилить боль, реже он потирает щеку или сдавливает висок, стараясь ослабить боль.

Приступ боли может вызвать рефлекторное сокращение мимической и жевательной мускулатуры на стороне боли (болевой тик).

Характерны внезапное начало и окончание приступа, свободные от боли (светлые) промежутки. Приступы возникают спонтанно или провоцируются разговором, глотанием, жеванием, чисткой зубов, бритьем.

Многие больные отмечают развитие приступов при умывании холодной водой. Из-за страха вызвать приступ больные иногда перестают чистить зубы, редко умываются, бреются.

Нередко вначале приступы боли имеют локальный характер, проецируясь в область того или иного зуба либо десны, в связи с чем больные обращаются за консультацией к стоматологу. Вскоре область боли увеличивается, захватывая зону одной или нескольких ветвей тройничного нерва. Боль никогда не переходит на другую сторону, однако в редких случаях (3—5%) она двусторонняя.

У многих больных приступы могут исчезать на месяцы и годы, повторные приступы в основном возникают в тех же зонах лица. У некоторых больных никогда не отмечается спонтанных ремиссий. С течением времени часть больных начинает отмечать тупую боль или жжение вне приступа. Эмоциональное и физическое напряжение может увеличивать частоту приступов. Обследование не выявляет неврологических нарушений, иногда отмечается болезненность в зонах выхода ветвей тройничного нерва и легкая гипер- или ги- пестезия в области заинтересованной ветви, обнаруживаются «курковые зоны», раздражение которых провоцирует приступ боли на лице.

**Диагноз** невралгии тройничного нерва основывается на клинико-анамнестических данных

**Диагностические критерии невралгии тройничного нерва**

А.Пароксизмальные приступы боли в зоне иннервации одной или нескольких ветвей тройничного нерва продолжительностью от секунд до двух минут

Б. Боль имеет, по крайней мере, одну из следующих характеристик:

1) интенсивная, острая, поверхностная, колющая;

2) возникает при воздействии на «курковые зоны» или провоцирующих факторов

В.Приступы имеют стереотипный характер

Г. Нет очаговых неврологических нарушений

Д. Исключены другие причины головной боли

При подозрении на симптоматический характер невралгии тройничного нерва (рассеянный склероз, опухоль мозга и др.) ведущее значение имеет проведение М РТ головного мозга.

**Лечение.** Основу лечения составляет лекарственная терапия.

Карбамазепин — наиболее эффективный препарат, который дает положительный результат

в двух третях случаев. Начинают лечение с 100 мг/сут и каждые два дня увеличивают дозу на 100 мг до получения положительного результата или до 600 мг в три приема. Если в течение недели суточная доза в 600 мг не дает положительного эффекта, постепенно увеличивают дозу под контролем переносимости до 1200— 1800 мг и в тех случаях, когда и при этих дозах нет положительного результата, отменяют препарат. В

 последние годы используют модифицированный из карбамазепина препаратокскарбамазепин (трилептал) по600—1800 мг/сут, который переносится лучше, чем карбамазепин. Возможно применение и других противоэпилептических средств: клоназепама по 2—6 мг/сут, габапентина по 1200—2400 мг/сут, ламотриджина по 100—200 мг/сут или прегабалина по 150—600 мг/сут.

При длительном течении заболевания, как и при любом хроническом болевом синдроме, можно использовать антидепрессанты, например амитриптилин по 25—100 мг/сут. Если наблюдается тяжелое течение заболевания и не помогают лекарственные средства, рекомендуют хирургическое лечение.

 В настоящее время наиболее часто используется репозиция кровеносного сосуда, корешка тройничного нерва с использованием специальных муфт, прокладок.

# 95. Неврологические проявления остеохондроза позвоночника. Классификация, клиника, диагностика, лечение, профилактик

**Остеохондроз позвоночника (ОП)** — это хроническое заболевание, вызванное дегенеративно-дистрофическими изменениями в межпозвонковых дисках и костно-связочном аппарате позвоночника. В основе остеохондроза лежит первично развивающийся дистрофический процесс в межпозвонковом диске, начинающийся с постепенного обезвоживания, дегенерации, разволакивания и уплощения мякотного ядра и ткани хряща, уменьшения его высоты, образования в нем трещин, разрушением внутренних и выбуханием наружных волокон фиброзного кольца, дегенерацией гиалиновых пластинок.

Теории этиологии и патогенеза

* Травматическая
* Наследственная
* Аутоиммунная
* Инволюционная
* Гормональная
* Сосудистая
* Метаболическая
* Инфекционно-аллергическая и др.

**Классификация**

1.Шейный уровень

 1.1. Рефлекторные синдромы

 1.1.1. Цервикалгия

 1.1.2. Цервикокраниалгия(задне-шейный-симпатический синдром)

 1.1.3. Цервикобрахиалгия с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми, или нейродистрофическими проявлениями

 1.2. Корешковые синдромы

 1.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение (радикулит)

 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)

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)

 3.3. Корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия)

Механизмы возникновения

**1) Рефлекторный**

Грыжа диска Раздражение рецепторов возвратного симпатического нерва в его наружных отделах, капсулах межпозвонковых суставов, связочном аппарате и оболочках сосудисто-нервного пучка Патологическая импульсация из дистрофически измененных позвоночных двигательных сегментов (ПДС) Развитие в тканях ПДС, а также конечностей и квадрантов тела локальных и отраженных синдромов с формированием мышечно-тонических, нейроваскулярных и нейродистрофических дисфункций, склеротомных болей

**2) Компрессионный**

1. Грыжа диска, унковертебральный артроз, остеофиты, псевдоспондилолистез
2. Механическое воздействием на нервный корешок, оболочки спинного мозга и спинальные сосуды возникают корешковые боли и рефлекторный механизм
3. Воспалительный и спаечный процессы, вторичные нарушения циркуляции в оболочках нервного корешка, спинного мозга, эпидуральной клетчатки

Рефлекторный механизм

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Признаки** | **Рефлекторная боль** | **Корешковая боль** |
| **Характер боли** | * Постоянная ноющая, часто глубинная
 | * Интенсивная стреляющая или пронизывающая
 |
| **Локализация боли** | * Часто двусторонняяДиффузная, не имеет четких границ
* Иррадиирует по миотому или склеротому, установившаяся боль редко меняет локализацию, но может варьировать по интенсивности
 | * Чаще односторонняя
* Имеет четкие границы
* Иррадиирует по дерматому, обычно в его дистальную часть; нередко может менять локализацию
 |
| **Симптомы натяжения** | * Могут присутствовать, не обязательно
 | * Выражены
 |
| **Сухожильные рефлексы** | * Обычно сохранены
 | * Снижены, иногда выпадают в зоне иннервации корешка
 |
| **Снижение чувствительности и парестезии** | * Отсутствуют
 | * В зоне иннервации корешка
 |
| **Слабость и атрофия мышц** | * Отсутствуют
 | * В зоне иннервации корешка
 |

 |

**Клинические проявления шейного остеохондроза**

**1. Рефлекторные синдромы**

* *Цервикалгия* – рефлекторные боли в области шеи.
* *Цервикокраниалгия* (задне-шейный-симпатический синдром, синдром Барре-Льеу, шейная мигрень).

*Цервикобрахиалгия* с мышечно-тоническими или вегетативно-сосудистыми, или нейродистрофическими проявлениями

**Синдром Барре-Льеу**

* мигренеподобные головные боли в области затылка и по задней поверхности шеи;
* симптом "снимания шлема/каски«;
* на высоте приступа головных болей тошнота и рвота;
* вестибулярные нарушения (потеря равновесия, головокружение);
* глазные симптомы (ухудшение зрения, "мушки", "пелена" перед глазами);
* глоточно-гортанные симптомы (боль и нарушения чувствительности в глотке, твердом нёбе, языке, ощущение инородного тела);

общеневротические признаки

**Синдромы хронического нарушения спинального кровообращения :**

* *полиомиелитический*  (асимметричное развитие атрофического пареза мышц надплечья, плеча, предплечья, кисти);
* *спастический пирамидный синдром* (центральный неглубокий тетрапарез, преимущественно ног);
* *синдром бокового амиотрофического склероза* (смешанный парез рук, центральный парез ног, незначительные фибриллярные подергивания в атрофированных мышцах, легкие бульбарные симптомы, расстройства глотания, дыхания, речевых функций);
* *синдром сирингомиелии* (гипестезия в области шеи, надплечья, плеча, предплечья, груди по типу «полукуртки» без артропатий и четких дистрофических признаков, слабый или умеренный периферический парез проксимального или дистального отдела руки).

**Клинические проявления грудного остеохондроза**

**1. Рефлекторные синдромы**

**Торакалгия часто сопровождается висцеральной симптоматикой:**

* Th1-Th7 – боли в области сердца и рефлекторная стенокардия (кардиалгический синдром)
* Th10-Th11 – боли в области печени
* Th8-Th12 – боли в области желудка и кишечника (абдоминальный синдром)
* Th8-L1– мочеполовые расстройства

**2. Корешковые синдромы**

**Характер радикулопатии:**

* опоясывающие боли, односторонние или двусторонние;
* расстройства чувствительности в дерматоме пораженного корешка;
* напряжение мышц спины, но менее выраженное, чем при шейной или пояснично-крестцовой локализации;
* признаки атрофии и гипотрофии мышц брюшной стенки, спины, снижение брюшных рефлексов;
* при вовлечении межпозвонкового ганглия возникают признаки радикулоганглионита со жгучими опоясывающими болями и герпетическими высыпаниями.

**Синдром компрессии спинного мозга:** У больных с медианной грыжей диска развивается синдром поперечного поражения спинного мозга на соответствующем уровне (псевдотуморозный синдром), а у больных с парамедианной грыжей — синдром Броун-Секара в сочетании с корешковым болевым синдромом.

**3. Радикуломиелоишемия**

**Острое нарушение спинального кровообращения в грудном отделе спинного мозга:**

* чаще возникает в результате компрессии или ирритации верхней дополнительной корешково-спинальной артерии Адамкевича
* проявления: спастический парапарез ног, расстройства чувствительности всех видов, с уровня Th4-8 и ниже по проводниковому типу, задержка мочеиспускания и дефекации (в зависимости от продолжительности и степени ишемии задержка сменяется недержанием).

**Клинические проявления пояснично-крестцового остеохондроза**

**1. Рефлекторные синдромы**

* *Люмбаго* – острые боли, выраженно положительные симптомы натяжения, асимметричные тонические напряжения поверхностных и глубоких мышц поясницы, сглажен поясничный лордоз, выраженная болезненность остистых отростков и паравертебрально при перкуссии.
* *Люмбалгия* – подострые боли, менее выраженноая симптоматика, чем при люмбаго.
* *Люмбоишиалгия* – боли, иррадиирующие в ноги.

**2. Корешковые синдромы**

* **Монорадикулярный синдром** – обусловлен поражением преимущественно 5-го поясничного и 1-го крестцового нервных корешков, значительно реже 4- го поясничного корешка .
* **Дискогенная радикулопатия L4** – боль из поясничной области распространяется в передне-наружную поверхность бедра, передне-внутренний край голени и медиальную часть стопы. В этих зонах наблюдается гипестезия. Отмечается слабость и признаки гипотрофии четырехглавой мышцы бедра; снижение или отсутствие коленного рефлекса.
* **Дискогенная радикулопатия L5** – в большинстве случаев боль распространяется по корешковой зоне (в верхнем отделе ягодицы, наружном крае бедра, передненаружной поверхности голени, тыле стопы и большом пальце). Нарушения чувствительности локализуются преимущественно в дистальном отделе ноги. Возможен легкий парез разгибателей стопы и большого пальца, гипотрофия перонеальных мышц.
* **Дискогенная радикулопатия S1** – боль иррадиирует преимущественно вдоль всей ноги по ходу седалищного нерва в среднеягодичную область, задненаружную поверхность бедра и голени, наружный край стопы, пятку, мизинец. Расстройства чувствительности в виде гипестезии в дерматоме S1. Снижается или выпадает ахиллов рефлекс, возможен легкий парез сгибателей стопы или пальцев, развивается гипотрофия икроножных мышц.
* **Бирадикулярный синдром** проявляется сочетанным поражением смежных корешков, преимущественно L5 и S1, значительно реже L4 и L5, S1 и S2.

**Синдром конского хвоста**

* сильная боль в спине, распространяющаяся в нижние конечности с одной или обеих сторон;
* нарушение чувствительности в промежности и внутренней поверхности бедер по типу «брюк наездника»;
* нарушение функций мочеиспускания и дефекации, атоничный мочевой пузырь;
* парапарез или параплегия дистальных частей ног;
* отсутствие коленного и/или ахиллова рефлексов;
* снижение или отсутствие тонуса наружного сфинктера ануса при пальцевом исследовании;
* импотенция, возникшая одновременно с перечисленными выше симптомами.

**Диагностика ОП**

* **Жалобы и анамнез**
* **Осмотр**
* **РГ, КТ, МРТ (в т.ч. дискография)**
* **ЭМГ, ЭНМГ, метод вызванных потенциалов**
* **Исследование ЦСЖ, ликвородинамические пробы, миелография**

**Опрос**

1. Локализация боли.

2. Причины развития (усиления) боли.

3. Дебют или рецидив вертебральной боли.

4. Качество и интенсивность болевых ощущений.

5. Условия «облегчения» боли.

6. Неврологические и сопутствующие проявления**.**

**1. ВЫЯВЛЕНИЕ НАРУШЕНИЙ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ИЗГИБОВ ПОЗВОНОЧНИКА**

* 1) усиление выраженности груд­ного кифоза – закругленностью контура спины;
* 2) усиление выраженности пояс­ничного лордоза – выстоянием живота;
* 3) сглажен­ность поясничного лордоза и/или грудного кифо­за – уплощение поясницы, плоская спина.
* **2. ВЫЯВЛЕНИЕ СКОЛИОЗА**
* **3. ВЫЯВЛЕНИЕ ОГРАНИЧЕНИЯ ПОДВИЖНОСТИ ПОЗВОНОЧНИКА**
* **4. ИССЛЕДОВАНИЕ СИМПТОМОВ НАТЯЖЕНИЯ**

**5. ОПРЕДЕЛЕНИЕ ТОНУСА ПОЯСНИЧНЫХ ПАРАВЕРТЕБРАЛЬНЫХ МЫШЦ**

* Диагностические действия: у обследуемого (положение – стоя, ноги на ширине плеч), проводится пальпация паравертебральных тканей вдоль линии остистых отростков нижнегрудного и поясничного отделов позвоночника.

**6.ВЫЯВЛЕНИЕ ИСТОЧНИКА ЛОКАЛЬНОЙ И ИРРАДИИРУЮЩЕЙ БОЛИ ПРИ ПАЛЬПАТОРНОМ ИССЛЕДОВАНИИ ПОЗВОНОЧНИКА.**

* Диагностические действия: положение обследуемого – небольшой наклон туловища вперед; интенсивное пальцевое «надавливание» на остистые отростки и межостистые промежутки**.**

**7. ИССЛЕДОВАНИЕ РЕФЛЕКСОВ И БОЛЕВОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ В ДЕРМАТОМАХ**

**Рентгенологические признаки ОП(исследование в 2-х проекциях)**

**Косвенные признаки вертеброгенной дегенерации:**

* сужение межпозвонковой щели;
* склероз замыкательных пластинок;
* задние и заднебоковые остеофиты;
* унковертебральный артроз;
* симптом распорки;
* грыжи Шморля;
* псевдоспондилолистез;
* выпрямление шейного или поясничного лордоза;
* сколиоз;
* кифоз;
* обызвествление связок;
* спондилез и спондилоартроз.

Прямые рентгенологические признаки – обызвествления и трещины диска.

**Принципы лечения**

В острейшем периоде:

* Обеспечить покой и ограничить осевые нагрузки и объем движений в позвоночнике
* Возможна фиксация соответствующего отдела позвоночника с помощью специальных воротников, корсетов, поясов

***Медикаментозные***

* **НПВП**
* **Другие аналгетики**
* **Витаминотерапия**
* **Средства, улучшающие микроциркуляцию**
* **Венотоники**
* **Миорелаксанты**
* **Антидепрессанты**
* **Местные средства**
* **Хондропротекторы**

***Немедикаментозные***

* **Физиотерапия**
* **Мануальная терапия**
* **ИРТ**
* **ЛФК**
* **Гирудотерапия**
* **Хирургические методы лечения**

# 96. Хроническая ишемия мозга (дисциркуляторная энцефалопатия). Этиология, патогенез, классификация, диагностика, лечение, профилактика. Сосудистая деменция.

**Хроническая недостаточность мозгового кровообращения (дисциркуляторная энцефалопатия)** — прогрессирующее или устойчивое нарушение функций головного мозга вследствие хронических и/или острых нарушений мозгового кровообращения. Она проявляется двигательными, сенсорными и нервно-психическими нарушениями.

**ЭТИОЛОГИЯ**

Обычно возникает на фоне атеросклероза, артериальной гипертензии и их сочетания.

**ПАТОГЕНЕЗ**

В патогенезе ХНМК имеют значение морфологические изменения экстра- и интракраниальных отделов магистральных сосудов головы, снижение компенсаторных возможностей коллатерального кровообращения, нарушения ауторегуляции мозгового кровообращения; расстройства центральной гемодинамики, изменения реологических и свертывающих свойств крови, нарушения метаболизма мозга. Ведущим патогенетическим механизмом является несоответствие между потребностью вещества головного мозга в кислороде и глюкозе и их доставкой кровотоком.

**КЛАССИФИКАЦИЯ**

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЙ ФАКТОР:
1 - Ревматизм
2 – Заболевания крови
3 – Атеросклероз
4 – ГБ

ФОРМА ХИМ (ДЭ):
1 - Атеросклеротическая
2 - Гипертоническая
3 - Смешанная
4 – Венозная
ДЭ – это состояние, проявляющееся прогрессирующим многоочаговым расстройством функций головного мозга.

СТАДИИ ХИМ (ДЭ):
**1 стадия:** Доминируют СУБЪЕКТИВНЫЕ расстройства (головная боль, шум в голове и ушах, головокружение и другие), симптомы орального автоматизма.
**2 стадия:** Отчетливее становится НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ очаговая симптоматика и появляется пирамидная симптоматика (пациент ТРУДОСПОСОБЕН)
**3 стадия:** Присутствует грубая очаговая НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ симптоматика (пациент НЕРАБОТОСПОСОБЕН, ИНВАЛИДНОСТЬ после перенесенного ОНМК)

**КЛИНИКА**

По Яхно:

**I стадия:** легкое снижение концентрации внимания, ухудшение памяти, некоторая замедленность мышления, скорости моторных реакций и других регуляторных психических функций. Пациентов могут беспокоить повышенная умственная утомляемость и снижение работоспособности, эмоциональные расстройства - раздражительность, снижение настроения. В неврологическом статусе могут обнаруживаться легкие симптомы орального автоматизма, асимметрия сухожильных рефлексов.

 **II стадия:** более значительное снижение памяти и других когнитивных функций, вызывающее трудности при выполнении сложной умственной деятельности. В неврологическое статусе обнаруживаются более отчетливые расстройства, формирующие определенные синдромы (пирамидный, псевдобульбарный и дискоординаторный и в случае перенесенного инсульта — различные нарушения, вызванные очаговым поражением головного мозга.

**lll стадия:** грубое снижение памяти, внимания и других когнитивных функций, которые могут приводил к нарушению адаптации в профессиональной, социальной и/или бытовой деятельности, т.е. к деменции. В неврологическом статусе отмечают выраженный псевдобульбарный синдром с симптомами орального автоматизма, проявление акинезии с повышением мышечного тонуса по типу ригидности (чаще в нижних конечностях), нарушения походки по типу лобной атаксии и апраксии, нередко нарушается контроль функции тазовых органов. В случае ранее перснесенных инсультов возможны различные неврологические синдромы, вызванные очаговым поражением головного мозга.

По Гусеву:

Ранние стадии:

* снижение памяти и умственной работоспособности,
* головные боли, ощущения тяжести,
* шум в голове,
* фотопсии (ощущение мелькания предметов перед глазами),
* эпизоды головокружения,
* нарушения сна,
* повышенная утомляемость

Указанные расстройства возникают, как правило, после физического или эмоционального перенапряжения, под влиянием неблагоприятных метеорологических факторов.

Неврологический осмотр: выявление снижения темпа и качества умственной деятельности, ограничение способности к усвоению и обработке новой информации, признаки вегето-сосудистой дисфункции, иногда — нерезко выраженные симптомы орального автоматизма.

По мере прогрессирования:

* Жалобы становятся более стойкими.
* Более значительные интеллектуально-мнестические расстройства (снижается внимание, затрудняется усвоение нового материала, постепенно сужается круг интересов, прогрессирует нарушение памяти).
* Затрудняется переключение с одного вида деятельности на другой, при выполнении умственной работы все чаще допускаются ошибки, мышление замедляется, снижаются активность и инициативность.
* Изменения в эмоционально-волевой сфере с преобладанием депрессивных и астенических расстройств.
* Возможно развитие слабодушия, недостаточности критики к своему состоянию.
* У многих пациентов когнитивные нарушения затрудняют и нередко полностью исключают продолжение трудовой деятельности.
* Хроническое сосудистое поражение головного мозга часто сочетается с перенесенными эпизодами острой ишемии.
* Постепенно появляется **очаговая неврологическая симптоматика** в виде пирамидной недостаточности, псевдобульбарного синдрома, синдрома паркинсонизма, координаторных нарушений.
* **Корковые нарушения** — элементы афазии, агнозии, апраксии, стойкий неврологический дефицит с нарушением моторных и сенсорных функций.

**ДИАГНОСТИКА**

Необходимо определить основной патологический процесс, поражающий сердечно-сосудистую систему (атеросклероз, артериальная гипертензия и др.).

1)Исследование липидного спектра, уровня глюкозы в крови, ее свертывающих и реологических свойств.

2) УЗДГ,

3) ЭХО-КГ.

4) Электроэнцефалография,

5) КТ головного мозга

6)МРТ головного мозга

7) Психологические исследования.

**В ранних стадиях:** дифференциальная диагностика с невротическими, депрессивными, астеническими расстройствами(при отсутствии очагового поражения головного мозга).

Развернутые клинические проявления ХНМК требуют исключения дегенеративных заболеваний головного мозга (болезнь Паркинсона, болезнь Альцгеймера и пр.), соматических заболеваний (сахарный диабет, гипотиреоз), интоксикаций (нейролептики, транквилизаторы, алкоголь).

**ЛЕЧЕНИЕ**

**Консервативное лечение:**

1)Устранение факторов риска:

* коррекция АД,
* рациональное питание,
* дозированные физические нагрузки,
* правильный режим труда и отдыха,
* ограничение психоэмоциональных нагрузок.

**По показаниям:**

* **медикаментозная коррекция липидного обмена** (в том числе с использованием статинов) **и АД** (диуретики, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы АПФ, а также их комбинации).
* **Антиагреганты** (аспирин, дипиридамол, плавике и др.),
* **Ангиопротекторы** (продектин, доксиум),
* **Комплексные вазоактивные и метаболические препараты** (трентал, стугерон, кавинтон, инстенон и др.),
* **Ноотропные** и **нейропротективные** средства (пирацетам, инстенон, семакс, глицин).
* При психоэмоциональных расстройствах применяют **седативные** препараты, **транквилизаторы, антидепрессанты**.

**Хирургическое лечение**:

**Показания**: нарушения проходимости экстракраниальных отделов артерий, кровоснабжающих головной мозг (аорта, подключичная и безымянная, сонные и позвоночные артерии).

**1)Эндартерэктомия** — иссечение атеросклеротической бляшки вместе с пораженной интимой.

В месте вскрытия артерии на ее стенку накладывают шов.

При обширном дефекте стенки, а также при обширном поражении стенки артерии или опасности послеоперационного стеноза используют заплату из стенки поверхностной вены ноги.

При полной окклюзии артерии ее пораженный участок резецируют и замещают венозным трансплантатом или специальным протезом.

При петлеобразовании иссекают удлиненную часть артерии и ее концы сшивают.

**2) Эндовазальная дилатация** пораженной артерии при помощи специальных баллонов-катетеров и введение в суженный участок артерии внутренних протезов — стентов.

**Для профилактики** ишемического поражения мозга вследствие «выключения» кровотока по артерии во время операции обеспечивают контроль функциональной активности мозга (регистрируют ЭЭГ, соматосенсорные вызванные потенциалы), поддерживают оптимальный уровень АД.

При признаках недостаточности мозгового кровообращения вследствие пережатия артерии во время операции используется обходное шунтирование.

**Сосудистая деменция** — комплекс нарушений, характеризуемых когнитивными расстройствами вследствие ишемического или геморрагического инсульта, или ишемически-гипоксического повреждения мозга.

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ:
1 - Инсульты
2 - Васкулиты
3 - Мойя – Мойя болезнь
4 – Заболевания сердца

**КЛАССИФИКАЦИЯ**

В зависимости от локализации патологии:

• **Корковая деменция**, когда поражается кора
головного мозга (алкогольная деменция, болезнь
Альцгеймера, болезнь Пика).
• **Подкорковая деменция**, возникающая при
патологиях подкорковых структур (болезнь
Паркинсона).
• **Корково-подкорковая деменция**, проявляющаяся
вследствие сосудистых нарушений.
• **Мультифокальная деменция**, отличающаяся
множественными поражениями нервной системы

**Формы деменции:**

**1)Лакунарная деменция**, сопровождающаяся поражениями отдельных структур
головного мозга. Обычно нарушается интеллектуальная сфера, у больного
отмечаются ухудшается кратковременная память. При этом эмоциональноволевая сфера практически не страдает. Человек становится слишком
восприимчивым и чувствительным. Такие симптомы проявляются на
начальных стадиях слабоумия и характерны для болезни Альцгеймера.
**2) Тотальная деменция** сопровождается полным распадом личности. В этом
случае затрагивается и эмоционально-волевая сфера человека, наблюдается
девальвация духовных ценностей. У больного отсутствует чувство долга,
стыдливость, проявляется социальная дезадаптация.
• При тотальном слабоумии поражаются лобные доли коры головного мозга.
Такое состояние характерно для сосудистых нарушений, болезни Пика,
опухолей, гематом и абсцессов.

Постановка диагноза:

* наличие фокальных знаков при неврологическом осмотре, связанных с инсультом.
* Изменения на КТ или МРТ, соответствующие цереброваскулярному поражению мозга.
* Временные и причинные связи деменции и инсульта.
* Сосудистая деменция характеризуется флюктуирующим, ступенеобразным прогрессированием когнитивного дефицита.
* У больных отмечают относительно стационарное течение с эпизодами резкого ухудшения в связи с повторными инсультами.

**КЛИНИКА**

* Преобладанием нейропсихологических симптомов лобной дисфункции над нарушениями памяти.
* Симптомы лобной дисфункции включают снижение инициативности и времени реакции, нарушение концентрации внимания, абстрактного мышления, программирования и структурирования выполняемых действий, персеверации, расстройство социального поведения.

 Сосудистая деменция может быть обусловлена однократным или повторными инсультами (мультиинфарктная деменция), а также прогрессирующим сосудистым поражением головного мозга.

Морфологическим субстратом сосудистой деменции служат постинсультные очаги, которые могут локализоваться в полушариях, подкорковом белом веществе, таламусе, а также атрофические изменения коры больших полушарий. В большинстве случаев определяют поражение перивентрикулярного белого вещества — лейкоареоз.

**ЛЕЧЕНИЕ**

1 – ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ: предотвращение развития
повторных инсультов
2 – КОРРЕКЦИЯ СОСУДИСТЫХ ФАКТОРОВ РИСКА: ишемическая
болезнь сердца, гипертоническая болезнь и др. Уделяют внимание тем же факторам, что и при профилактике инсульта, используют **антиагреганты и гипотензивные средства.**
3 – ИНГИБИТОРЫ ХОЛИНЭСТЭРАЗЫ: (галантамин, ривастигмин, донепезил) и **обратимый блокатор NMDA-рецепторов** (мемантин).
4- метаболические препараты

• Данные состояния не поддаются лечению, возможно лишь замедлить
процесс развития болезни.
• Терапия включает в себя социальную и личностную адаптацию
пациента. Для улучшения прогноза сосудистой деменции необходимо
все усилия направить на улучшение мозгового кровообращения. Если
заболевание, ставшее причиной появления синдрома деменции,
прогрессирует в быстрых темпах — прогноз неблагоприятен.

# 97. Кровоснабжение спинного мозга. Спинальный инсульт. Этиология, клиника, диагностика, неотложная помощь, лечение, профилактика.

СМ кровоснабжается из двух бассейнов:

а) верхний С1-Т2

б) нижний – ниже Т2

Верхний бассейн: из позвоночной артерии (экстра- и интракраниальная часть); экстракраниальная часть – С3-Т2, радикуломедуллярные артерии (4-6), которые в СМ дихотомически делятся на восходящие и нисходящие ветви, и интракраниальная часть – С1-С2

Нижний бассейн: 2 типа кровоснабжения СМ – магистральный и рассыпной. При магистральном кровоснабжении – из одной артерии-привода: большая передняя радикуломедуллярная артерия Адамкевича, исходит из брюшной аорты. Подтипы артерии Адамкевича:

1. а. Адамкевича входит в СМ Т5-Т6, делится на восходящую и нисходящую, кровоснабжает весь нижний бассейн

2. а. Адамкевича входит в СМ Т11-Т12, кроме нее есть дополнительная верхняя радикуломедуллярная артерия

3. а. Адамкевича входит в СМ в Т3-Т4, есть нижняя дополнительная радикуломедуллярная артерия и сопровождающая L5-S1 корешок артерия Депрож-Геттерона

По поперечнику СМ кровоснабжается передними и задними спинно-мозговыми артериями. Периферия СМ кровоснабжается из бокового артериального ствола.

Венозная кровь из СМ оттекает по венам, сопровождающим одноименные артерии и тесно связана с венозными сплетениями позвоночного канала.

**Острые нарушения спинального кровообращения:**

**Этиология:** патология аорты (атеросклероз, коарктация); аномалии спинальных сосудов (аневризмы, варикозы); остеохондроз позвоночных дисков.

**Из готового документа:**

**Различают расстройства спинального кровообращения:**

**а) ишемия (инфаркт) СМ:**

1) в шейном отделе: атрофический паралич рук, снижение или исчезновение карпорадиального, биципитального и триципитального рефлексов, спастический паралич ног, патологические стопные рефлексы, снижение или утрата болевой и температурной чувствительности на уровне поражения, а книзу от него – проводниковые расстройства чувствительности, задержка мочи и кала, перемежающееся недержание мочи

2) в поясничном отделе: парез сгибателей и разгибателей стоп и пальцев; походка типа "степпаж" (больной шлепает стопами при ходьбе); ахилловы рефлексы снижаются или исчезают; чувствительность расстраивается книзу от паховой складки; возможны вялые параплегии и расстройства функции тазовых органов

**б) геморрагия СМ (гематомиелия):** сильные боли в соответствующих дерматомах; параличи рук или ног с понижением тонуса и рефлексов; диссоциированные нарушения чувствительности; задержка мочеиспускания; клиника зависит от локализации и размеров гематомы

1) спинальное субарахноидальное кровоизлияние: ведущие симптомы – сильные опоясывающие боли, симптом Кернига с симптом Ласега, симптом Скоромца – усиление боли при сдавлении брюшной аорты, общемозговые симптомы

2) спинальное эпидуральное кровоизлияние: сильные боли в позвоночнике по ходу корешков; компрессия СМ

**Лечение:**

* в острый период – противоотечные средства (маннитол, фуросемид, этакриновая кислота, глицерин), ЛС для нормализации сердечной деятельности, АД, ноотропные препараты, антиагреганты и антикоагулянты;
* в восстановительный период – ФТЛ, массаж, ЛФК; при эпидуральных гематомах – хирургическое лечение

**Гусев:**

**Нарушения спинального кровообращения по ишемическому типу:**

**Провоцирующие факторы:** легкая травма, физическое напряжение, резкое движение, прием спиртных напитков, охлаждение.

Развиваются инсультообразно в течение от 1 ч до 1 сут, иногда ночью во время сна.

Клинические проявления зависят от уровня поражения. Двигательные расстройства сочетаются с чувствительными (сегментарные в зоне поражения, ниже — проводникового типа).

Патоге­нетически их связывают с компрессией или раздражением передней спинальной или корешково-спинномозговой артерии (чаще артерии Адамкевича), дегенеративно измененным диском или остеофитом. Ишемия спинного мозга может иметь форму преходящих нарушений кровообращения или инфарктов мозга.

**Острый период (3-5- й день):** могут повыситься температура тела и СОЭ при нормальном лейкоцитозе. Увеличивается количество белка в спинномозговой жидкости, где можно найти эритроциты и нейтрофилы, что связывают с микрогеморрагиями в зоне ишемии.

При легких поражениях регресс симптомов начинается через неделю или несколько позже (вялый паралич переходит в спастический, снижаются уровень и выраженность чувствительных расстройств, восстанавливается функция сфинктеров).

При обширных инфарктах в спинном мозге исход, как правило, летальный: в ближайшем периоде — в результате присоединения сердечных и дыхательных нарушений, в отдаленном — от пневмонии, урогенной инфекции, интоксикации вследствие пролежней и сепсиса.

**Медленно прогрессирующая спинальная ишемия (дисциркуляторная ишемическая миелопатия или дискогенная миелопатия)** часто развивается при компрессионном влиянии на сосуды, реже — при изменении самих сосудов спинного мозга вследствие пролиферации интимы и адвентиции с последующими вторичными нарушениями перимедуллярного и коллатерального кровообращения.

**Провоцирующие факторы:** травмы, тяжелый физический труд, резкие движения, атеросклероз, интеркуррентные инфекции и оперативное вмешательство.

**Локализация:** чаще в шейном, реже в поясничном отделе спинного мозга. Течение длительное, может стабилизироваться на протяжении 5-10 лет, иногда прогрессирующее.

**Клиника:**

Основные синдромы:

* **амиотрофический** (выраженные мышечные атрофии проксимальных отделов конечностей, чувствительные расстройства);
* **спастико-атрофический** (слабость и атрофия одной из конечностей с вовлечением противоположной стороны с постепенным нарастанием атрофии в руках и спастического пареза в ногах, иногда с бульбарным синдромом; чувствительные расстройства негрубые, сегментарного типа, нередко отмечаются корешковые боли, в поздней стадии — нарушения функции сфинктеров);
* **спастический** (начинается с онемения и неловкости в руках и ногах, болей в суставах с последующим развитием спастического тетрапареза, чувствительные расстройства нарастают в каудальном направлении, в поздних стадиях — нарушение функций тазовых органов).

При всех формах миелопатий двигательные расстройства преобладают над чувствительными.

**Дифференциальная диагностика:** другие сосудистые заболевания СМ, опухоли, боковой амиотрофический склероз, сирингомиелия, миелиты, рассеянный склероз, наследственные болезни.

**Нарушения спинального кровообращения по геморрагическому типу:**

Клиническе формы:

* **Гематомиелия** (синдром Броун-Секара, сирингомиелический синдром Минора, переднероговой синдром)
* **Эпидуральная гематома.**

**Гематомиелия:**

**Причины:** наиболее часто вследствие травмы или разрыва аневризмы сосуда.

**Клиника:**

* Признаки поражения СМ возникают внезапно, обычно после физической нагрузки или травмы.
* Сильный болевой корешковый синдром с иррадиацией во всех направлениях, нередки кинжальные опоясывающие боли по ходу позвоночника, головная боль, тошнота, рвота, легкая оглушенность, заторможенность.
* Симптом Кернига, нередко в сочетании с болевым симптомом Ласега, ригидность шейных мышц при этом отступает на второй план.
* Очаговые спинальные симптомы могут появиться в любые сроки кровоизлияния и проявляются признаками компрессии спинного мозга различной степени выраженности.

**Эпидуральная гематома**

**Причины:** чаше всего разрыв сосудисто-спинальной мальформации.

**Клиника:**

* резкая локальная боль в позвоночнике,
* корешковые боли,
* медленно нарастающие симптомы компрессии спинного мозга.

**Лечение:**

С учетом этиологических факторов и патогенетических механизмов нарушения спинального кровообращения.

В острый период ишемических спинальных инсультов:

* лекарственные средства, способствующие ликвидации отека спинного мозга (маннитол, этакриновая кислота, глицерин),
* Лек. Средства, нормализующие сердечную деятельность и АД, улучшающие микроциркуляцию и метаболизм мозговой ткани (реополиглюкин, кавинтон, пентоксифиллин, дипиридамол, ноотропил, церебролизин),
* По показаниям — антикоагулянты (гепарин, варфарин).

В восстановительном периоде:

* физические методы лечения (диадинамические токи, электрофорез с йодидом калия, дибазолом, аппликации парафина, озокерита),
* массаж
* лечебная физкультура.

При компрессионно-васкулярных спинальных расстройствах:

При безуспешности консервативного лечения показано **оперативное вмешательство**.

При гематомиелии: селективная спинальная ангиография и обнаружение сосудистой мальформации позволяют уточнить возможность оперативного лечения.

При эпидуральных гематомах: проводится хирургическое лечение.

**Профилактика острых нарушений спинальпого кровообращения**: устранение наиболее частых этиологических факторов, таких как остеохондроз позвоночника, атеросклероз, васкулиты, травмы позвоночника и др.

# 98. Геморрагический инсульт. Этиология, клиника, диагностика, неотложная помощь, лечение, профилактика.

**Геморрагический инсульт** - любое спонтанное (нетравматическое) кровоизлияние в полость черепа. Однако термин «геморрагический инсульт» в клинической практике используют, как правило, для обозначения внутримозгового кровоизлияния, обусловленного наиболее распространенными сосудистыми заболеваниями головного мозга: гипертонической болезнью, атеросклерозом и амилоидной ангиопатией.

**Классификация**

* Паренхиматозные кровоизлияния (кровоизлияния в вещество головного мозга),
* Подоболочечные (нетравматические субарахноидальные, эпи- и субдуральные гематомы)
* Внутрижелудочковые кровоизлияния.
* Смешанные формы (субарахноидально-паренхиматозное, паренхиматозно-субарахноидальное, паренхиматозно-внутрижелудочковое).

**Этиология**

* Гипертоническая болезнь,
* Симптоматическая артериальная гипертензия
* Врожденные сосудистые аномалии (аневризмы и артериовенозные мальформации сосудов головного мозга)
* Возможно развитие на фоне нарушения свертываемости крови (гемофилия, передозировка антикоагулянтов, тромболитиков).

**Паренхиматозное кровоизлияние**

**Этиология:**

а) паренхиматозный: артериальная гипертензия; системные васкулиты; болезни соединительной ткани; сепсис; ЧМТ; геморрагический диатез

б) субарахноидальный: разрыв внутричерепной аневризмы; разрыв сосудов, измененных атеросклерозом, АГ; уремия

**Патогенез:** разрыв стенки сосуда или диапедезное кровотечение приводят к разрушению и компрессии тканей ГМ или компрессии сосудов ГМ с развитием вторичной ишемии и отека мозга; также раздражается эпендима желудочков и мозговые оболочки

**Провоцирующие факторы:** психоэмоциональное перенапряжение, физические нагрузки

**(Из готового документа)**

**Клиника:**

**а) паренхиматозное:** острое развитие; сочетание общемозговых и очаговых симптомов; внезапно появляется головная боль, рвота, нарушение сознания, тахипноэ, тахикардия, гемипарез и гемиплегия; АД повышено, пульс напряжен; характерный внешний вид больного (закрытые глаза, гиперемия кожных покровов, повышенная потливость, анизокория – зрачок расширен на стороне поражения); к концу первых суток появляются менингеальные симптомы; повышается температура тела до 39°С, в крови – лейкоцитоз, агрегация тромбоцитов снижается

**б) субарахноидальное**: острое развитие при физическом или эмоциональном напряжении; внезапная острая головная боль и ощущение распространения горячей жидкости, затем боль в области шеи, спины, иногда ногах; многократная рвота с последующей потерей сознания; могут быть эпиприпадки; менингеальный симптомокомплекс; психомоторное возбуждение различной степени выраженности; повышение температуры до 38-39°С; ряд симптомов внутричерепной гипертензии с затруднением венозного оттока от ГМ и изменениями на глазном дне

**в) внутрижелудочковое кровоизлияние:** острое начало; расстройство сознания и дыхания (шумное хрипящее дыхание Чейна-Стокса, быстрое развитие сопора, комы); напряженный учащенный пульс; повышение температуры до 39-40°С; ознобоподобный тремор; обильное потоотделение; кровь в ликворе; очаговые симптомы выражены меньше общемозговых; самый характерный симптом – горметония – приступы тонического напряжения мышц, сменяющиеся их гипотонией

Очаговая симптоматика различных видом ГИ определяется их локализацией:

**а) каротидный бассейн:**

1. оптико-пирамидный симптом – паралич половины тела, сочетающийся со снижением зрения или слепотой на противоположный глаз

2. контрлатеральный центральный гемипарез

3. контрлатеральная гемианестезия (гемигипестезия)

4. контрлатеральный гемигиперкинез (гемипаркинсонизм)

5. синдром поражения внутренней капсулы

6. при нарушении кровотока в левом каротидном бассейне у правшей – нарушение высших мозговых функций в виде афазии, аграфии, апраксии, акалькулии (расстройство способности оперировать цифрами), алексии (утрата способности читать)

7. контрлатеральные парезы, параличи взора – больной насильственно смотрит на полушарный очаг поражения

8. при нарушении кровотока в бассейне обеих каротидных артерий – псевдобульбарный синдром (см. вопрос 22)

**б) вертебро-базиллярный бассейн:**

1. стволовые симптомы (бульбарные параличи, альтернирующие синдромы, системное головокружение)

2. статическая и динамическая атаксия

3. контрлатеральная гемианопсия (при поражении задней мозговой артерии)

**(Гусев)**

**Клиника:**

* Предшествующие инсульту вегетативные симптомы: «приливы» крови к лицу, интенсивная головная боль, видение предметов в красном свете.
* Острое развитие (апоплексия)
* Резкая головная боль, рвота, учащение дыхания, бради- или тахикардия, гемиплегия или гемипарез, нарушение сознания (оглушение, сопор или кома).
* В 10% случаев развиваются генерализованные эпилептические приступы.
* Обширные кровоизлияния в большое полушарие мозга нередко осложняются вторичным стволовым синдромом (расстройство дыхания, сердечной деятельности, сознания, изменения мышечного тонуса по типу горметонии (периодические тонические спазмы с резким повышением тонуса в конечностях) и децеребрационной ригидности, вегетативные расстройствами)
* При кровоизлиянии в базальные ядра и внутреннюю капсулу: контралатеральная гемиплегия, гемианестезия, гемианопсия, парез лицевой мускулатуры и языка по центральному типу, афазия (при поражении доминантного полушария) или нарушения схемы тела, аутопатогнозия, анозогнозия (при поражении субдоминантного полушария).
* При кровоизлиянии в таламус: контралатеральная гемианестезия и гемиатаксия, гемианопсия, иногда преходящий гемипарез. Возможны амнезия, сонливость, апатия.
* Кровоизлияния в ствол мозга обусловливают нарушения витальных функций, симптомы поражения ядер черепных нервов и парезы конечностей, иногда в виде альтернирующих синдромов. Часто наблюдаются страбизм (косоглазие), анизокория, мидриаз, «плавающие» движения глазных яблок, нистагм, нарушения глотания, мозжечковые симптомы, двусторонние пирамидные рефлексы.
* При кровоизлиянии в мост: миоз, парез взора в сторону очага (взор обращен в сторону парализованных конечностей).
* При кровоизлияниях в оральные отделы ствола мозга: раннее повышение мышечного тонуса (горметония, децеребрационная ригидность), парез взора вверх и отсутствие зрачковых реакций (симптом Парино).
* Очаги в нижних отделах ствола сопровождаются ранней мышечной гипотонией или атонией, признаками бульбарного синдрома.
* При кровоизлиянии в мозжечок: головокружение, миоз, нистагм, повторная рвота, резкая боль в области затылка и шеи, гипотония или атония мышц, атаксия, быстрое нарастание внутричерепной гипертензии.

**Субарахноидальное кровоизлияние**

**Причины:** разрыв аневризмы сосудов основания мозга при гипертонической болезни.

**Клиника:**

* Острое начало, без предвестников (Изредка головокружение, «мелькание» перед глазами, шум в голов).
* Резкая головная боль по типу «удара в затылок», «распространения в голове горячей жидкости». Сначала может быть локальной (в области лба, затылка), затем разлитой.
* Боль в шее, межлопаточной области.
* Менингеальные симптомы (ригидность шейных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского и др.), светобоязнь.
* Тошнота, рвота, кратковременное или длительное расстройство сознания, психомоторное возбуждение.
* Возможны эпилептические припадки.
* При разрыве базальных артериальных аневризм возможны признаки поражения черепных нервов, особенно глазодвигательных, иногда зрительного нерва или зрительного перекреста.
* Температура тела повышается.
* Дыхательные и сердечно-сосудистые расстройства.

**Спонтанные субдуральная и эпидуральная гематомы.**

**Этиология:** ЧМТ, но как редкий случай встречаются и спонтанные кровоизлияния, осложнения антикоагулянтной терапии, разрыв пиальной артерии, артериовенозная мальформация, мешотчатая аневризма, заболевания крови (гемофилия, тромбоцитопения, лейкемия).

**Диагностика кровоизлияния в мозг:**

Основывается на остром развитии общемозговых, очаговых неврологических нарушений, менингеальных симптомов и влиянии факторов риска (артериальная гипертензия, злоупотребление алкоголем и др.). Необходимо помнить о том, что кровоизлияния в мозг могут быть осложнениями антикоагулянтной терапии, заболеваний крови (гемофилия, лейкемия, тромбоцитопения), употребления кокаина.

Методы диагностики:

* КТ(метод выбора) Метод КТ позволяет надежно выявлять осложнения при внутримозговом кровоизлиянии.
* МРТ
* В подостром периоде заболевания КТ позволяет достаточно надежно диагностировать возможные осложнения субарахноидального кровоизлияния: повторный разрыв артериальной аневризмы с кровоизлиянием, ишемическое повреждение мозга, связанное с вторичным вазоспазмом, арезорбтивную гидроцефалию, связанную с обструкцией элементами излившейся крови щелей в местах перехода ЦСЖ в венозную систему мозга.
* Применение ангиографического режима МРТ позволяет визуализировать артериальные аневризмы и артериовенозные мальформации головного мозга.
* При доступности КТ/МРТ люмбальную пункцию проводят лишь больным с клинической картиной субарахноидального кровоизлияния, но при отсутствии признаков крови в субарахноидальных пространствах по КТ и/или МРТ.
* MP-ангиография
* Прямая церебральная ангиография
* Клинический и биохимический анализы крови,
* Общий анализ мочи,
* Электрокардиография.

**Консервативное и хирургическое лечение мозгового инсульта**

Неотложная помощь должна быть оказана в первые 2-3 часа.

В структуре больницы, имеющей специализированное отделение для лечения больных с инсультом, необходимо наличие палаты (блока) интенсивной терапии с возможностью круглосуточного выполнения КТ-исследования, ЭКГ и рентгенографии органов грудной клетки, клинического и биохимического анализов крови, ультразвуковых сосудистых исследований, при необходимости — консультации нейрохирурга.

Существуют **два основных направления лечения:** дифференцированное, зависящее от характера инсульта (геморрагический или ишемический), и базисное. Чем тяжелее течение инсульта, тем более необходима базисная терапия, направленная на поддержание всех жизненно важных функций организма.

**Базисная терапия в остром периоде:** коррекция нарушений дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, нормализация кислотно-основного состояния и осмолярного гомеостаза, водно-электролитного баланса, профилактика и лечение повышения внутричерепного давления и отека мозга, вегетативно-трофических расстройств и осложнений острого мозгового инсульта.

Коррекция деятельности сердечно-сосудистой системы направлена в первую очередь на контроль АД. Величина систолического АД должна на 10-20 мм рт.ст. превышать привычные для больного показатели.

Гипотензивная терапия: В-АБ, блокаторы кальциевых каналов, и- АПФ. При невозможности или неэффективности приема внутрь препараты вводят внутривенно капельно под контролем АД. В случае артериальной гипотензии назначают кардиотонические средства.

По показаниям: коррекция нарушений коронарного кровообращения, остро возникших нарушений сердечного ритма и проводимости и сердечной недостаточности.

**Сосудорасширяющие средства** (никотиновая кислота, но-шпа, папаверин),

Контроль за функцией органов дыхания: туалет полости рта и носа, удаление секрета и рвотных масс из верхних дыхательных путей при помощи отсоса.

Возможны интубация и перевод пациента на ИВЛ.

При развитии отека легких – сердечные гликозиды (коргликон, строфантин), диуретики.

При тяжелом состоянии: с первых суток следует введение антибиотиков широкого спектра действия (синтетические пенициллины, цефалоспорины) для профилактики пневмонии.

Профилактика застойных явлений в легких активная и пассивная (включая переворачивание с бока на бок) дыхательная гимнастика.

Для поддержания гомеостаза и проведения гемодилюции - солевые растворы (2000—3000 мл/сут в 2-3 приема): Рингера-Локка, изотонического раствора хлорида натрия. При этом необходимо контролировать диурез и экспираторные потери жидкости.

При ацидозе - 4-5% раствор бикарбоната натрия, 3,6% раствор трисамина (под контролем показателей кислотно-основного состояния).

**В остром периоде:** больные в состоянии гиперкатаболизма и должны получать энтеральное и парентеральное питание, обогащенное витаминами и белками, с низким содержанием глюкозы и животных жиров. Суточная энергетическая ценность должна составлять не менее 3000 ккал.

Борьба с отеком ГМ- осмотические диуретики (15% раствор маннитола, реоглюман), глицерол внутрь.

При нарастании симптомов дислокации стволовых структур или верифицированном кровоизлиянии в опухоль- ГКС(дексазон (16-24 мг/сут, 4 введения) или преднизолон (60-90 мг/сут).

Изолированное применение фуросемида при остром нарушении мозгового кровообращения противопоказано, так как петлевые диуретики не только не влияют на выраженность отека мозга, но и способствуют развитию гемоконцентрации.

Контроль за вегетативными функциями -регуляцию деятельности кишечника (богатая клетчаткой и молочнокислыми продуктами диета; при необходимости применение слабительных препаратов, очистительные клизмы) и мочеиспускания.

По показаниям: катетеризация мочевого пузыря, назначают уросептики с целью профилактики восходящей инфекции мочевых путей. С первых суток требуется регулярная обработка кожных покровов антисептическими препаратами для предупреждения пролежней, желательно использование функциональных противопролежневых матрасов. При гипертермии применяют антипиретики.

**Профилактика.** Контроль АД, глюкозы и липидов крови с коррекцией выявленных изменений. Вторичная профилактика: длительное (часто пожизненное) применение истинных антиагрегантов: аспирина (в том числе в сочетании с дипиридамолом), клопидогрела (плавикса), тиклопидина, высоких доз дипиридамола.

**Хирургическое:**

Удаление типичных для геморрагического инсульта медиальных гематом, локализующихся в подкорковых узлах, внутренней капсуле, таламусе, как правило, не приводит к улучшению состояния больных и существенно не изменяет прогноз.

В противоположность этому удаление гематом, локализующихся в белом веществе больших полушарий латерально по отношению к внутренней капсуле, как правило, приводит к существенному улучшению состояния больного и регрессу дислокационных симптомов, в связи с чем хирургическое вмешательство при этих гематомах следует считать абсолютно показанным.

Основной метод: краниотомия.

Для удаления глубинно расположенных гематом - метод стереотаксической аспирации.

# 99. Цереброспинальная жидкость: продукция, циркуляция, резорбция. Понятие о гематоэнцефалическом барьере. Показания и противопоказания к люмбальной пункции. Ликвородинамические пробы. Основные ликворные патологические синдромы.

**Цереброспинальнальная жидкость** продуцируется сосудистыми сплетениями желудочков мозга и всасывается венами мягкой оболочки мозга через пахионовы грануляции.

**Схема циркуляции ликвора**:

Боковые желудочки мозга 🡪 Межжелудочковые отверстия (о. Монро) 🡪Третий желудочек🡪 Водопровод мозга 🡪Четвертый желудочек🡪 Отверстия Люшки (боковые) и Мажанди (срединно расположенные)

**Резорбция ЦСЖ** происходит на поверхности мозга вблизи сагиттального синуса через арахноидальные (пахионовы) грануляции.

Ежедневно вырабатывается 500—750 мл ЦСЖ и такое же количество ее всасывается, в связи с чем общее количество жидкости, находящейся в черепе, остается практически неизменным (100—150 мл). При такой скорости обновление ЦСЖ происходит приблизительно 4 раза в сутки. Общий объем ЦСЖ в желудочках мозга — примерно 35 мл, а подпаутинное пространство содержит около 100 мл.

**Функции ликвора**:

* Механическая защита мозга;
* Амортизация изменений осмотического давления;
* Поддержание трофических и обменных процессов между кровью и мозгом.

**Характеристика ликвора**

Давление:

* норма - 150-200 мм.Н2О.ст – в положении лежа, 300-400 мм.Н2О.ст – сидя;
* ликворная гипертензия (до 300-400 мм вод. ст. и выше);
* ликворная гипотензия.

Цвет:

* норма -бесцветный («как слеза»);
* при серозных менингитах – не полной прозрачности, опалесцирующий;
* при гнойных менингитах – мутный, зеленоватый (желтоватый); при опухолях – мутный, ксантохромный;
* при субарахноидальном кровоизлиянии – окрашен кровью («свежее») или желтоватый («старое»).

Глюкоза:

* норма – 2,78-3,89 ммоль/л (1/2 глюкозы крови),
* гипогликорахия – снижение концентрации глюкозы в ликворе, наблюдается в случае, когда глюкоза используется в качестве энергетического вещества не только мозгом, но и инфекционным агентом (бактерия, грибок).

Другие биохимические показатели:

* хлориды – 120-128 ммоль/л,
* креатинин – 44-95 мкмоль/л,
* мочевина – 1,0-5,5 ммоль/л,
* мочевая кислота – 5,9-17,4 ммоль/л,
* натрий – 135-155 ммоль/л,
* калий – 2,6-2,9 ммоль/л,
* кальций – 0,9-1,35 ммоль/л,
* гидрокарбонат – 22-25 ммоль/л.

Количество клеток и общий белок:

* норма: цитоз – менее 5\*106 /л (вентрикулярный – 0- 1, люмбальный – 2-3);
* общий белок – 0,15-0,45 г/л (вентрикулярный – 0,12-0,20 г/л, люмбальный – 0,22-0,33 г/л);
* плеоцитоз – повышение количества клеток в ликворе;
* гиперпротеинорахия – повышение концентрации белка в ликворе.



**Ликворологические синдромы:**

 **Клеточно-белковая диссоциация:**

 Характеризуется значительным увеличением количества клеток при нормальном или умеренно повышенном содержании белка, повышением давления ликвора, помутнением, сдвигом коллоидных реакций вправо. Эти изменения характерны для воспалительных заболеваний оболочек головного мозга (менингит, менингоэнцефалит и др.).

**Белково-клеточная диссоциация:**

Повышенное содержание белка при неизменном или незначительно увеличенном цитозе. Нередко ксантохромная окраска ликвора. Белковые реакции положительны. Синдром наблюдается при опухолях, арахноидитах и других заболеваниях, при которых создаются условия для венозного застоя в мозге и оболочках.

**Геморрагический ликвор:**

 Кровь в ликворе. Ликвор красный. Наблюдается при субарахноидальных кровоизлияниях. В ликворе может оказаться путевая кровь (кровь, возникшая во время пункции в результате прокола сосуда иглой).

**Как отличить путевую кровь от истинной?**

|  |  |
| --- | --- |
| **Истинная кровь** | **Путевая кровь** |
| Все пробирки окрашены кровью | Только первая пробирка окрашена кровью |
| Количество эритроцитов во всех пробирках равное | Уменьшение эритроцитов (в первой пробирке самое большое количество) |
| Эритроциты оседают в первые 2 часа | Эритроциты оседают в первые 15-20 минут |
| Не происходит образование кровяного сгустка | Происходит образование сгустка в первые 30 минут |
| Ксантохромная окраска после центрифугирования | Бесцветная жидкость после центрифугирования |
| При микроскопии изменение морфологии эритроцитов | При микроскопии изменение морфологии эритроцитов нет |

**Синдром раздражения мозговых оболочек**

**Менингеальный синдром:**

Менингеальный синдром возникает при воспалительных заболеваниях оболочек мозга (менингитах), субарахноидальных кровоизлияниях, отеке мозга и т.д. и включает большую группу менингеальных симптомов.

**Алгоритм менингеального синдрома** **=** Собственные менингеальные симптомы **+** Общемозговые симптомы (головная боль, тошнота, рвота

**Собственные менингеальные симптомы:**

* Один из наиболее ранних и постоянных симптомов - **ригидность затылочных мышц.** Положительный симптом характеризуется затруднением пассивного сгибания шеи, а привести голову к груди не удается.
* **Симптом Кернига** — невозможность или ограничение разгибания ноги больного в коленном суставе, когда она согнута в тазобедренном. Симптом Кернига является физиологическим для детей в первые 3 месяца жизни.
* **Симптом Брудзинского**

1) верхний - сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах при пассивном сгибании головы больного.

2)средний - приведение и сгибание ног в тазобедренных и коленных суставах при надавливании на лобок.

3)нижний - при прижатии бедра согнутой в коленном суставе ноги к животу рефлекторное сгибание противоположной ноги.

* **Симптом Бехтерева** — постукивание молотком по скуловой дуге усиливает головную боль и вызывает болевую гримасу на стороне постукивания.
* У детей грудного возраста при менингеальном синдроме наблюдается **симптом подвешивания (Лессажа)** — ребенок, поднятый под мышки, фиксирует ноги подтянутыми к животу.
* **Менингеальная поза** (антальгическая) — у лежащего на боку пациента ноги приведены к животу, руки согнуты, голова запрокинута назад, позвоночник выгнут дугой кзади, бывает ладьеобразный живот вследствие напряжения мышц брюшного пресса.



При наличии менингеальных явлений, обусловленных не менингитом, а раздражением мозговых оболочек интоксикациями, вторичными инфекциями, говорят о **менингизме**.

|  |  |
| --- | --- |
| Субъективные данные | Головная боль, рвота, общая гиперстезия |
| Клинические данные | Менингеальные симптомы (Кернига, Брудзинского, ригидность затылочных мышц, с. Лесажа у детей Менингеальная поза (легавой собаки) |
| Доп.методы исследования | Изменение ликвора |





**Гемато-энцефалический барьер:**

Гематоэнцефалический барьер образован тесно соединенными эндотелиальными клетками капилляров, покрытыми отростками астроцитов. Клетки эндотелия капилляров, образующего гематоэнцефалический барьер, не фенестрированы, поэтому везикулярный транспорт через них низкий. Таким образом, поступление ионов и крупных молекул из крови в головной и спинной мозг затруднено из-за двойной преграды — плотных контактов между эндотелиальными клетками капилляров и охранной деятельности астроцитов.

Проницаемость гематоэнцефалического барьера нарушается при патологических состояниях (воспаление, артериальная гипертензия, ишемия и др.), и вещества, никогда не попадающие из крови в здоровый мозг, могут проникать в него. У человека отсутствует иммунотолерантность к ткани головного мозга, которую гематоэнцефалический барьер защищает от иммунного конфликта. Ткань мозга может быть распознана системой защиты как чужеродная при повреждении гематоэнцефалического барьера. Повышенная проницаемость гематоэнцефалического барьера способствует проникновению нейроспецифических белков головного мозга в кровь, что влечет за собой аутоиммунную реакцию. Аутоантитела могут проникать обратно в ткань мозга через нарушенный гематоэнцефалический барьер и дополнительно нарушать жизнедеятельность нервных и глиальных клеток. Было показано, что нарушение гематоэнцефалического барьера является необходимым условием для воспалительного процесса в ЦНС.

**Люмбальная пункция**:

* проводится с целью получения цереброспинальной жидкости для ее анализа, определения внутричерепного давления и проходимости субарахноидальных пространств, выполнения миелографии, введения лекарственных препаратов.
* Пункцию обычно делают специальной иглой диаметром 0,5— I мм и длиной 9-12 см между остистыми отростками поясничных позвонков 3-4-5.

Показания: менингеальный синдром, подозрение на воспалительное поражение мозговых оболочек, подоболочечное кровоизлияние.

Противопоказания:

Абсолютные:
высокая гипертензия с объёмным процессом в задней черепной ямке , с застоем на глазном дне,
опасность вклинения, Инфекционные процессы в поясничной области, Коагулопатии, тромбоцитопении, Нарушение витальных функций, апноэ > 12 сек; АД ниже 90 мм. рт.ст. или выше 200 мм.рт.ст., Атоническая терминальная кома, Эпистатус
Относительные: Брадикардия, Преходящие нарушения зрения, говорящие об
отеке диска зрительного нерва.

**Ликвородинамические пробы** делают для определения проходимости субарахноидального пространства спинного мозга.

* **Проба Квеккенштедта:** сдавление яремных вен в течении 30 сек. подушечками трех пальцев на уровне верхнего края щитовидного хряща, отодвинув musculus sternocleidomastoideus.
* **Проба Пуссеппа:** повышение внутричерепного венозного давления достигается сильным
прижатием головы больного к грудине на 30 – 40 с.
* **Проба Стуккея:** кулаком сильно надавливают на переднюю стенку живота в области пупка,
вызывая тем самым повышение венозного, а затем и ликворного давления (до 200 — 220 мм вод. ст.).

При проходимости ликворных пространств выше уровня пункции одновременно повышается давление в манометрической трубке, подсоединенной к пункционной игле (отрицательная проба Квекенштедта).При затруднении в циркуляции цереброспинальной жидкости отмечается медленный незначительный подъем давления на люмбальном уровне. При полном блоке субарахноидального пространства изменения давления в манометрической трубке в ответ на сдавление вен шеи вообще не происходит (положительная проба Квекенштедта).

Аналогичный результат можно получить при сгибании головы больного, что также приводит к затруднению ликворного оттока из полости черепа и повышению интракраниального давления.

# 100. Ишемический инсульт. Этиология, патогенетические подтипы, клиника, диагностика, неотложная помощь, лечение, профилактика.

**Этиология:**

* атеросклероз,
* артериальная гипертензия
* их сочетание,
* болезни сердца.
* Исключительно важна также роль факторов, способствующих повышению свертывающих свойств крови и увеличению агрегации ее форменных
* Риск возникновения ИИ возрастает при сахарном диабете, заболеваниях миокарда, особенно сопровождающихся расстройствами сердечного ритма.

**Патогенез:**

ИИ представляет собой гетерогенный синдром.

Согласно международной классификации TOAST, выделяют формы:

1. макрососудистый (атеротромботический и кардиоэмболический),
2. микрососудистый ИИ (лакунарный),
3. редкие (произошедшие вследствие травмы воспаления, расслоения артерий и др.)
4. недифференцированные (включающие сочетание двух и более факторов)

Причина **атеротромботического варианта инсульта** - изъязвленная атеросклеротическая бляшка, приводящая либо к тромбозу магистральной артерии, либо к эмболии сосуда меньшего калибра вследствие отрыва ее фрагмента

Причина **кардиоэмболического варианта** инсульта – пристеночный тромб из постинфарктной аневризмы левого желудочка миокарда или у больных с острым обширным инфарктом миокарда, бородавчатых разрастаний при эндокардите, ревматическом или бактериальном эндокардите, мерцательной аритмии.

**Микрососудистый вариант** - при сахарном диабете, артериальной гипертензии, особенно при резких перепадах АД, антифосфолипидном синдроме, протромботических изменениях в системе гемостаза.

 Развитие инфаркта в первые минуты и часы происходит по быстрым механизмам некротической смерти клеток. Пусковым звеном является энергетический дефицит, который инициирует так называемый глутамат-кальциевый каскад с избыточным высвобождением возбуждающих аминокислот — аспартата и глутамата и чрезмерным внутриклеточным накоплением ионов Са2+ — основного триггера конечных механизмов каскада, приводящих к смерти клетки.

**Клиника:**

* Очаговая симптоматика преобладает над общемозговыми и менингеальными синдромами.
* Выраженность неврологического дефицита определяется локализацией очага ишемии, обширностью зоны инфаркта и эффективностью компенсаторных механизмов. Темпы развития ИИ в значительной степени определяются особенностями патогенеза заболевания.
* Апоплектиформное (моментальное) развитие свойственно кардиоэмболическому инсульту.
* В ряде случаев при эмболии крупного артериального ствола, сопутствующей артериальной гипертензии возможны менингеальные симптомы и угнетение сознания.
* Острое начало заболевания возможно и при тромбозе интракраниальной артерии. Вместе с тем возникновению атеротромботического инсульта в ряде случаев могут предшествовать единичные или повторные ТИА в той же системе, в которой впоследствии развивается инсульт. В случае нарастающего тромбоза симптоматика может ундулировать на протяжении от нескольких часов до 2—3 сут. В отдельных случаях наблюдается медленное (на протяжении нескольких недель) «опухолеподобное» нарастание очаговой симптоматики при тромботическом инсульте.
* Инфаркт в системе внутренней сонной артерии. Окклюзия интракраниального отдела внутренней сонной артерии, как правило, проявляется грубой неврологической симптоматикой в виде контралатеральных гемипарезов и гемигипестезии в сочетании с расстройствами высших корковых функций.
* Поражение экстракраниального сегмента может быть более благоприятным, проявляется ТИА и малыми инсультами, что объясняется компенсаторным кровотоком по анастомозам, образующим виллизиев круг. При функциональной неполноценности виллизиева круга возможен грубый неврологический дефицит в сочетании с угнетением сознания.
* Инфаркт в бассейне передней мозговой артерии. Проявляется развитием контралатерального спастического пареза преимущественно в проксимальном отделе руки и дистальном — ноги. Вследствие поражения парацентральной дольки возможны нарушения мочеиспускания и дефекации. Возникают рефлексы орального автоматизма и хватательные рефлексы (Янишевского). Возможны поведенческие изменения: аспонтанность, дурашливость, неопрятность, элементы асоциального поведения.
* Инфаркт в бассейне средней мозговой артерии. При поражении ствола артерии до отхождения от него глубоких ветвей развивается тотальный инфаркт с контралатеральными грубыми гемиплегией, гемианестезией и гемианопсией. При поражении артерии после отхождения глубоких ветвей (обширный корково-подкорковый инфаркт) имеется сходная симптоматика, но выраженная несколько меньше (более глубокий парез в руке).
* Поражение доминантного полушария сопровождается развитием афазии, алексии, аграфии, апраксии.
* При локализации инсульта в субдоминантном полушарии возникают анозогнозия, расстройства схемы тела, возможны псевдореминисценции и конфабуляции.
* Инфаркт в вертебрально-базилярной системе. Наблюдаются вестибулярные расстройства (головокружение, атаксия, спонтанный нистагм), нарушения статики и координации, признаки поражения мостового центра взора, зрительные нарушения.
* При окклюзии интракраниального отдела позвоночной артерии развиваются альтернирующие синдромы с поражением как оральных, так и каудальных отделов мозгового ствола, мозжечковыми расстройствами, проводниковыми пирамидными и чувствительными нарушениями (наиболее часто это варианты синдрома Валленберга-Захарченко).
* Двусторонний тромбоз позвоночных артерий и тромбоз основной артерии приводят к грубому поражению нижних отделов ствола с нарушением жизненно важных функций.
* При ишемии в зоне кровоснабжения этой артерии развивается гомонимная гемианопсия с сохранностью макулярного зрения или верхнеквадрантная гемианопсия, в ряде случаев — метаморфопсии и зрительная агнозия.
* Поражение медиобазальных отделов височной доли сопровождается нарушениями памяти по типу корсаковского синдрома, эмоциональными расстройствами.
* При инфаркте в бассейне глубоких ветвей задней мозговой артерии развивается таламический синдром (Дежерина-Русси) — сочетание контралатеральных гемигипестезии, гиперпатии, дизестезии и таламических болей, в контралатеральных конечностях возможны атаксия и интенционный тремор, иногда в сочетании с гемибаллизмом (верхний синдром красного ядра).

**Прогноз** определяется обширностью зоны поражения, выраженностью перифокального отека и признаками вторичного стволового синдрома, а также компенсаторными возможностями организма.

Состояние наиболее тяжелое в первые 2-5 сут заболевания, что определяется выраженностью неврологического дефицита, расстройствами сознания, соматическим состоянием.

Летальность при ишемическом инсульте достигает 20%.

При повторных инсультах (в том числе небольших по объему) нередко развивается мультиинфарктная деменция.

**Алгоритм обследования больного**:

 При поступлении больного с инсультом в стационар ему проводят следующие исследования:

• клиническое неврологическое;

• КТ/МРТ головного мозга для верификации характера очага и оценки его величины, а также при возможности КТ- и/или МР-ангиографию для верификации окклюзии крупных артериальных стволов;

• оценку гемостаза, включая основные реологические свойства крови;

• экстра- и транскраниальную допплерографию для верификации локализации окклюзии или стеноза «симптомной» артерии.

• Больным с острым инсультом в течение первых 48 ч заболевания целесообразно осуществлять мониторинг неврологического и соматического статуса, температуры тела, сердечно-сосудистых функций (АД, ЭКГ, частота сердечных сокращений), основных лабораторных параметров крови (прежде всего глюкозы и показателей гемостаза).

• При доступности КТ/ МРТ люмбальную пункцию проводят лишь больным с клинической картиной субарахноидального кровоизлияния, но при отсутствии признаков крови в субарахноидальных пространствах по КТ и/или МРТ.

• Если нет возможности выполнить КТ/МРТ головного мозга, люмбальная пункция помогает дифференциации форм инсульта.

Цереброспинальная жидкость при ишемическом инсульте обычно прозрачная, с нормальным содержанием белка и клеточных элементов. Обнаружение крови в ликворе при люмбальной пункции может указывать на кровоизлияние в мозг с прорывом крови в желудочковую систему или субарахноидальное кровоизлияние, а также быть следствием травмирования венозных сосудов в области прокола («путевая кровь»).

Для выяснения причины ишемического инсульта используют неинвазивные УЗ-методы исследования сосудов (дуплексное и триплексное сканирование прецеребральных артерий головы и церебральных артерий).

Церебральная ангиография — наиболее надежный метод диагностики поражения сосудов, особенно в случаях поиска аневризм и мальформаций сосудов, а также при подготовке больного к плановой профилактической операции на «симптомной» артерии (каротидная эндартерэктомия, стентирование).

# 101. Преходящее нарушение мозгового кровообращения (транзиторная ишемическая атака). Этиология, клиника, критерии диагностики, неотложная помощь. Острые нарушения мозгового кровообращения при COVID-19. Первичная и вторичная профилактика инсульта.

**Преходящие нарушения мозгового кровообращения**

Важнейшим клиническим критерием ПНМК является полная обратимость очаговой или диффузной неврологической симптоматики в течение 24 ч.

В качестве **форм ПНМК** выделяют:

* транзиторные ишемические атаки (ТИА)
* гипертонические кризы с церебральными проявлениями.

**Транзиторные ишемические атаки**.

Причины возникновения и механизмы развития ТИА идентичны таковым при развитии ишемического инсульта.

Одна из наиболее частых причин — стенозирующее поражение магистральных артерий головы. Нарушения кровотока при ТИА обычно кратковременные, не сопровождаются выраженными деструктивными изменениями мозговой ткани. Однако, как показали данные диффузионной и иных модальностей МРТ, у 15-25% больных с ТИА в мозге формируются инфаркты малых размеров или микрогеморрагии. Показана связь между продолжительностью сохранения очаговых неврологических симптомов и вероятностью развития морфологических изменений в головном мозге. Локальные нарушения метаболизма в веществе головного мозга по данным MP-спектроскопии, ПЭТ или ОФЭКТ выявляются практически во всех случаях и могут сохраняться больше 24 ч даже у больных с полным регрессом неврологической симптоматики. Необходимо учитывать, что повторные ТИА, особенно в системе сонных артерий, нередко могут оказаться предвестником тяжелого ишемического инсульта. При ТИА наблюдаются очаговые неврологические симптомы, а менингеальные и общемозговые отсутствуют или не выражены.

**Клиника** ТИА зависит от поражения того или иного сосудистого бассейна и сходны с таковыми при ишемическом инсульте, но чаще бывают ограниченными (захватывают одну конечность или локальный участок кожи лица; возможны парциальные судорожные приступы).

Принципиальным отличием является лишь продолжительность очаговой неврологической симптоматики, не превышающая при ТИА 24 ч с момента появления первых симптомов. В случае обратимой компрессии позвоночных артерий при патологии шейного отдела позвоночника (остеохондроз) развиваются приступы резкой мышечной гипотонии и обездвиженности без утраты сознания, провоцируемые поворотами или запрокидыванием головы (дроп-атаки). Возникновение подобных пароксизмов с утратой сознания носит название синдрома Унтерхарншейдта.

**Диагностика**. При ТИА, особенно повторных, необходимо исключить стенозирующее поражение экстра- или интракраниальных артерий, для чего используют УЗДГ, MP-ангиографию, по показаниям — контрастную ангиографию. Исследуют микроциркуляцию (агрегация тромбоцитов и эритроцитов, вязкость крови), состояние свертывающей и противосвертывающей систем крови. Для исключения геморрагического процесса применяют КТ и МРТ. При гипертонических кризах необходимо исключить вторичную гипертензию (вазоренальную, обусловленную феохромоцитомой надпочечника и др.), а при менингеальном синдроме — субарахноидальное кровоизлияние. Следует также своевременно диагностировать поражение других органов-мишеней, обусловленное повышением АД (гипертоническая ретинопатия, стенокардия). Прогноз. ПНМК является важным фактором риска развития инсульта в дальнейшем. В связи с этим больные нуждаются в систематическом наблюдении неврологом, врачами смежных специальностей (ангиохирург, кардиолог, эндокринолог, офтальмолог) для выработки оптимальной лечебной тактики.

**Неотложная помощь:**

* вызов бригады скорой помощи;
* контроль дыхания, сердечного ритма и давления;
* купирование судорожного синдрома(Реланиум, если не помогает Тиопентал натрия)

Пострадавшему стоит дать возможность свободно дышать: ослабить галстук или расстегнуть верхние пуговицы одежды, открыть окно. Обязательно принять горизонтальное положение или положение «полусидя». При наличии рвоты — очистить дыхательные пути. Больному можно давать небольшое количество воды.

**Рекомендации по первичной профилактике инсульта**

1. Модификация образа жизни:

\* рекомендовано повышение физической активности, поскольку это связано со

снижением риска инсульта, взрослые должны заниматься аэробными физическими

упражнениями от умеренной до высокой интенсивности по крайней мере 40 минут в день, от 3 до 4 раз в неделю (класс Т, уровень доказательности В);

\* средиземноморская диета с добавлением орехов может рассматриваться в снижении риска развития инсульта (класс Па; уровень доказательности В);

\* лицам с избыточным весом и ожирением рекоменду ‘ется снижение веса для

уменьшения риска инсульта (класс 1 ‚ уровень доказательности В):

\* рекомендуется воздержание от курения для некурящих и отказ от курения для

курильщиков для снижения риска инсульта (класс Па, уровень доказательности В);

\* уменьшение потребления натрия и повышение потребление калия рекомендуется для снижения артериального давления (АД) (класс 1, уровень доказательности А).

**Вторичная профилактика инсульта:**

* Нелекарственные средства: отказ от злоупотребления алкоголем и курения, рациональное питание, достаточная физическая активность
* Нормализация артериального давления, антигипертензивная терапия
* После ишемического инсульта или ТИА
* Некардиоэмболический инсульт:

Антитромбоцитарные средства (аспирин, клопидогрел, агренокс)

Каротидная эндартерэктомия или стентирование

Статины

* Кардиоэмболический инсульт

Непрямые антикоагулянты (варфарин — поддержание

международного нормализующего отношения на уровне 2-3)

 Прямой ингибитор тромбина дабигатран (прадакса)

# 102. Гнойные менингиты: этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Эпидемический цереброспинальный менингит**

**Этиология:** Вызывается грамотрицательным диплококком — менингококком Вейксельбаума. Заболевание передается капельным и контактным путем через предметы, которыми пользовался больной. Входные ворота — слизистая оболочка зева и носоглотки. Менингококки проникают в оболочки головного и спинного мозга гематогенным путем. Источником инфекции служат не только больные, но и здоровые кокконосители. Наиболее часто заболевают менингитом зимой и весной. Спорадические заболевания наблюдаются в любое время года.

**Клиника:**

Инкубационный период длится I-5 дней.

* Развивается остро: появляется сильный озноб, температура тела повышается до 39—40 °C, быстро нарастают сильные головные боли с тошнотой, многократной рвотой.
* Возможны бред, психомоторное возбуждение, судорожный синдром, бессознательное состояние. Быстро появляются и нарастают менингеальные симптомы.
* Очаговая симптоматика: асимметричное повышение сухожильных рефлексов, снижение брюшных, появление патологических рефлексов, поражение III и VI черепных нервов (косоглазие, диплопия, птоз, анизокория).
* Иногда возникают геморрагические кожные высыпания (чаще у детей), что свидетельствует о менингококкемии.
* Ликвор мутный, гнойный, вытекает под повышенным давлением. Обнаруживаются нейтрофильный плеоцитоз (до нескольких десятков тысяч клеток в I мкл), повышенное содержание белка (до I —16 г/л), пониженный уровень глюкозы и хлоридов. В мазках осадка цереброспинальной жидкости после окраски по Граму обнаруживают менингококк. Его можно также выделить из глоточной слизи. Отмечаются лейкоцитоз в крови и повышение СОЭ.

Наряду с ведущим поражением оболочек мозга в процесс в той или иной степени вовлекается мозговое вещество.

* **При энцефалите (менингоэнцефалит)** с первых дней болезни возникают нарушения сознания, парезы и параличи при умеренной выраженности менингеального синдрома. Возможны зрительные и слуховые галлюцинации, а в дальнейшем расстройства памяти и поведения. Наблюдаются гиперкинезы, нарушения мышечного тонуса, расстройства сна, атаксия, нистагм и другие симптомы поражения мозгового ствола.
* Отличается тяжелым течением и плохим прогнозом, особенно если имеются признаки воспаления стенок желудочков мозга (вентрикулит).
* Больной принимает своеобразную позу с разгибательными контрактурами ног и сгибательными — рук, отмечаются горметония, отек дисков зрительных нервов, нарастание количества белка в цереброспинальной жидкости и ее ксантохромное окрашивание.

Ранние осложнения менингококкового менингита:

 **1)Отек мозга со вторичным стволовым синдромом**

Отек головного мозга может возникнуть при молниеносном течении на 2— 3-й день болезни. Основные признаки — прогрессирующее нарушение сознания, рвота, двигательное беспокойство, дыхательные и сердечнососудистые расстройства, повышение артериального и ликворного давления.

**2) острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса-Фридериксена).**

Острая надпочечниковая недостаточность проявляется тяжелыми сосудистыми расстройствами, коллапсом.

**Течение:**

 1)Молниеносное,

2) Острое,

3) Абортивное и

4) Рецидивирующее течение.

Острое и молниеносное течение наиболее часто наблюдается у детей и людей молодого возраста. Рецидивирующее течение встречается редко.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

 Диагностика основывается на клинических данных (острое начало, общеинфекционные, общемозговые симптомы, менингеальный синдром, геморрагическая сыпь), исследовании ликвора, включая бактериоскопию, и подтверждается обнаружением менингококка и его выделением на питательных средах.

 Заболевание следует дифференцировать от других форм менингита, менингизма при общих инфекциях и субарахноидального кровоизлияния.

**Вторичные гнойные менингиты**

**Этиология:**

 Инфекция проникает в субарахноидальное пространство контактным, периневральным, гематогенным или лимфогенным путями из основного очага воспаления (ЛОР-органы, пневмония, пиелонефрит и др.).

Клинические проявления представлены описанными выше четырьмя группами синдромов. У большинства больных имеются клинические проявления, свидетельствующие о предшествующем заболевании.

Осложнения и последствия могут быть обусловлены как септицемией, так и вовлечением в процесс нервной системы.

Отмечается поражение черепных нервов.

Гидроцефалия чаще наблюдается у детей, чем у взрослых. У маленьких детей она сопровождается явным увеличением головы и расхождением краниальных швов. Обычно это хроническое и неуклонно прогрессирующее состояние, часто сопровождающееся психическими расстройствами и зрительными нарушениями.

Эпилептические припадки могут возникать как в острой стадии менингита, так и после него.

**Лечение:**

* **При первичном менингите** больного следует изолировать (боксированные отделения инфекционных больниц).

Старт-терапия- **антибиотики группы пенициллина**. Показано применение пенициллина вместе с антибиотиками — синергистами бактерицидного действия (гентамицин и канамицин), цефалоспоринами III-IV поколений. Возможно сочетание гентамицина с ампициллином в дозе 50—100 мг/ (кгхсут) каждые 12 ч.

При установлении менингококковой, пневмококковой и стрептококковой этиологии менингита наиболее эффективен пенициллин в больших дозах, составляющих для взрослого 24—32 млн ЕД/сут(не менее 300 000 ЕД/кг), которые вводят в 6-8 приемов внутримышечно. Длительность курса лечения определяется течением болезни (в среднем 7-10 дней).

Лечение можно прекратить при явном общем улучшении: восстановлении сознания, нормализации температуры и числа лейкоцитов в крови, санация цереброспинальной жидкости: снижение числа клеток менее 100 в 1 мкл при содержании лимфоцитов не менее 75%.

* **При тяжелых формах гнойных менингоэнцефалитов** суточная доза вводимого внутримышечно пенициллина должна достигать 48 млн ЕД.

При коматозном состоянии и в случаях запоздалого начала лечения доза пенициллина, вводимого внутримышечно, увеличивается до 800 000-1 000 000 ЕД/ (кгхсут); кроме того, рекомендуется внутривенное введение натриевой соли бензилпенициллина по 4-12 млн ЕД/сут.

* **При менингитах**, вызванных Е. coli - левомицетина гемисукцинат, канамицин.
* **При инфицировании синегнойной палочкой** применяют полимиксин М.
* **При инфлюэнц-менингите** (вызывается палочкой Афанасьева—Пфейффера, Haemophilus influenzae) препаратом выбора является левомицетина гемисукцинат из расчета 80—100 мг/(кгхсут), применяются препараты из группы карбопенемов.
* **Для лечения гнойных менингитов используют также** **полусинтетические пенициллины.** Ампициллин назначают из расчета 200-300 мг/(кгхсут) при шестикратном введении внутримышечно и внутривенно. Известна высокая эффективность сульфаниламидов пролонгированного действия (сульфамонометоксин, сульфапиридазин, сульфадиметоксин).

**Неспецифическое лечение.**

Лечение отека мозга - диуретики и глюкокортикоиды(дексаметазонпо 8-16 мг 3-4 раза в сутки). При гиповолемии - капельное внутривенное введение изотонических глюкозосолевых растворов (0,9% раствор хлорида натрия, 5% раствор глюкозы, раствор Рингера).

Для коррекции кислотно-основного состояния с целью борьбы с ацидозом внутривенно назначают 4-5% раствор бикарбоната натрия (до 800 мл).

С целью дезинтоксикации внутривенно капельно вводят плазмозамещающие растворы, связывающие токсины, циркулирующие в крови. Следует вводить не менее 3 г хлорида калия в сутки (в капельницу добавляют 100 мл 3% раствора хлорида калия, 400 мл 10% раствора глюкозы и 15 ЕД инсулина).

При инфекционно-токсическом шоке - внутривенное вливание жидкостей (смесь изотонического раствора хлорида натрия с 10% раствором глюкозы, полиглюкин, плазма крови).

**С целью профилактики заражения окружающих** заболевшего изолируют, проводят дезинфекцию помещения, где он находился. Контактировавших с больным обследуют на кокконосительство (мазок из зева) и устанавливают медицинское наблюдение за ними в течение 10 дней. Лицам, имевшим тесный контакт с больным менингококковым менингитом, показано профилактическое назначение ципрофлоксацина (500-750 мг 2 раза в сутки), рифампицина (450 мг 2 раза в сутки) на протяжении 2-4 дней. Возможна вакцинация, доказавшая свою эффективность в отношении предупреждения менингитов, вызываемых гемофильной палочкой, пневмококком.

 У больных вторичным гнойным менингитом необходима санация первичного очага (лечение гнойных отитов, мастоидита, синусита и других локальных очагов инфекции).

# 103. Прогрессирующие мышечные дистрофии (Дюшена/ Беккера, Ландузи-Дежерина) Этиология, классификация, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Этиология:** В основе большинства миодистрофий лежат дефекты генов, кодирующих различные структурные белки мышечных волокон.

**Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна**

**Этиология:** Связано с патологией гена, локализующегося на коротком плече Х-хромосомы в локусе Хр21 и ответственного за выработку дистрофина.

**Клиника:**

Признаки заболевания проявляются на 1-3-м годах жизни.

Уже на 1-м году жизни:

* обращает на себя внимание отставание детей в локомоторном развитии. Они с задержкой начинают садиться, вставать, ходить. Движения неловкие, при ходьбе дети неустойчивы, часто спотыкаются, падают.

В 2—3 года:

* появляются мышечная слабость, изменения походки по типу «утинной» (синоним: походка Тренделенбурга двусторонняя). Возникает при поражении мышц тазового пояса и проксимальных отделов нижних конечностей. Больной при ходьбе переваливается с ноги на ногу. Наблюдается своеобразная «стереотипная» динамика движений детей во время вставания из горизонтального положения, из положения на корточках или со стула. Вставание происходит поэтапно, с активным использованием рук — «взбирание лесенкой» или «взбирание по самому себе». Атрофии мышц всегда симметричны. Сначала они локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей и в мышцах тазового пояса, в 1-3 года распространяются на проксимальные группы мышц верхних конечностей — плечевой пояс, мышцы спины. Вследствие атрофий появляются лордоз, «крыловидные» лопатки, «осиная» талия (рис. 17.3).
* **Типичным симптомом заболевания** является псевдогипертрофия икроножных мышц. При пальпации мышцы плотные, безболезненные. Мышечный тонус снижен преимущественно в проксимальных группах мышц. Сухожильные рефлексы изменяются с различной последовательностью: в ранних стадиях заболевания исчезают коленные рефлексы, затем рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц. Ахилловы рефлексы могут долго оставаться сохранными.

**Одной из отличительных особенностей формы Дюшенна** является патология костно-суставной, сердечно-сосудистой и нейроэндокринной систем. Костно-суставные нарушения включают в себя деформации позвоночника, стоп, грудины. У многих больных в результате избирательного и неравномерного поражения различных групп мышц рано возникают мышечные контрактуры и ретракции сухожилий.

Сердечно-сосудистые расстройства проявляются дилатационной кардиомиопатией, которая может быть одной из причин неблагоприятного исхода заболевания.

На ЭКГ регистрируются изменения миокарда (блокада пучка Гиса и др.).

Среди нейроэндокринных расстройств чаше встречаются синдромы Иценко-Кушинга, Бабинского—Фрелиха. Снижение интеллекта разной выраженности отмечается у большинства больных и, как правило, не соотносится с тяжестью поражения скелетной мускулатуры и тяжестью самого заболевания. Наиболее часто у детей выявляются относительно неспецифические изменения в виде затруднения концентрации внимания, сложности в воспроизведении недавно полученной информации, нарушения слуховой памяти, произношения, усвоения материала.

При позитронной эмиссионной томографии и МР-спектроскопии наиболее выраженные изменения, отражающие нарушение утилизации глюкозы и изменение соотношения неорганического фосфора, АТФ, фосфомоноэстеров и фосфокреатинина (MP-спектроскопия), отмечаются в коре лобных долей больших полушарий и в мозжечке, в меньшей степени — в гиппокампе.

**Форма Беккера**

Аллельный вариант миодистрофии Дюшенна и также связана со структурным дефектом гена дистрофина.

Наследуется по рецессивному типу, сцепленному с Х-хромосомой.

**Клиника:**

Первые клинические проявления отмечаются позднее, чем при форме Дюшенна, чаще в возрасте 10-15 лет, а само заболевание протекает значительно мягче.

* Мышечная слабость, повышенная мышечная утомляемость при физической нагрузке, псевдогипертрофии икроножных мышц не достигают такой выраженности, как при форме Дюшенна.
* Мышечный тонус снижен незначительно. Сухожильные рефлексы долго остаются сохранными.

 В поздних стадиях болезни могут наблюдаться:

* изменения походки по типу «утиной», компенсаторные миопатические приемы при вставании.

 Заболевание прогрессирует медленно на протяжении многих лет.

Сердечно-сосудистые расстройства выражены умеренно. Иногда наблюдается блокада ножек пучка Гиса.

Эндокринные нарушения проявляются гинекомастией, снижением либидо, импотенцией. Выраженных изменений интеллекта не отмечается. Больные долго сохраняют работоспособность.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

 Диагноз устанавливают на основании клинических проявлений, данных биохимических исследований (повышение в крови активности КФК, ЛДГ), электромиографии (признаки первичного мышечного поражения) и молекулярногенетического анализа.

Для уточнения аллельной формы заболевания: биопсия мышц для определения дистрофина (при форме Дюшенна в скелетных мышцах дистрофин не выявляется; при форме Беккера дистрофин синтезируется, но в большинстве случаев его уровень снижен).

При обследовании матерей — носителей патологического гена (биопсия ворсин хориона на 8—9-й неделе) выявляют заболевание у мальчиков.

Дифференцировать форму Дюшенна следует от спинальной амиотрофии Верднига-Гоффманна, а форму Беккера — от прогрессирующих мышечных дистрофий Дюшенна, конечностно-поясных форм прогрессирующих мышечных дистрофий, спинальной амиотрофии Кугельберга-Веландера, метаболических и эндокринных миопатических синдромов.

**Лицелопаточно-плечевая мышечная дистрофия Ландузи-Дежерина**

Наследуется по аутосомно-доминантному типу с очень высокой пенетрантностью (до 95% к 20-25 годам жизни). Заболевание развивается вследствие делеции на длинном плече хромосомы 4 (4q35), реже его развитие связано с локусом 10q26.

**Клиника:**

Первые признаки появляются преимущественно в возрасте 10-20 лет.

* Мышечная слабость, атрофии затрагивают мимическую мускулатуру лица, лопаток, плеч. Вследствие атрофии лицо становится гипомимичным, типичны «полированный» лоб, лагофтальм, «поперечная» улыбка, толстые, иногда вывороченные губы («губы тапира»).
* Атрофии двуглавой и трехглавой мышц плеча, большой грудной, передней зубчатой, трапециевидной мышц обусловливают возникновение симптомов «свободных надплечий», «крыловидных» лопаток, появление широкого межлопаточного промежутка, уплощения грудной клетки, сколиоза. В ряде случаев атрофии распространяются на мышцы тазового пояса и ног.
* Псевдогипертрофии отмечаются в икроножных и дельтовидных мышцах. Мышечный тонус в ранних стадиях заболевания снижен в проксимальных группах мышц, затем — диффузно.
* Сухожильные рефлексы снижены преимущественно с двуглавой и трехглавой мышц плеча.

Заболевание медленно прогрессирует, больные долго сохраняют работоспособность.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

Диагноз устанавливают на основании клинической картины (преимущественно лицелопаточноплечевая локализация миодистрофического процесса) и результатов молекулярно-генетического анализа. Дифференцировать заболевание следует от других прогрессирующих мышечных дистрофий.

# 104. Факоматозы (туберозный склероз, энцефало-тригеминальный ангиоматоз Стердж-Вебера).

# 105. Синдромы поражения моста мозга.

**Синдром Мийяра—Гюблера** возникает при поражении нижнего отдела моста. Это периферическое поражение лицевого нерва на стороне очага, центральный паралич противоположных конечностей.

**Синдром Бриссо—Сикара** выявляется при раздражении клеток ядра лицевого нерва в виде сокращения мимических мышц на стороне очага и спастического гемипареза или гемиплегии противоположных конечностей.

**Синдром Фовиля** включает в себя поражение лицевого и отводящего нервов (в сочетании с параличом взора) на стороне очага и гемиплегию, а иногда и гемианестезию (вследствие поражения медиальной петли) противоположных конечностей.

**Синдром Раймона—Сестана** — сочетание пареза взора в сторону патологического очага, атаксии и хореоатетоза на той же стороне с гемипарезом и гемианестезией на противоположной стороне.

# 106. Боковой амиотрофический склероз. Клиника, диагностика, лечение.

**Болезнь двигательного нейрона (БДН)** — нейродегенеративное заболевание, сопровождающееся гибелью центральных и периферических мотонейронов, неуклонным прогрессированием и летальным исходом. Заболеваемость БДН составляет 2—5 на 100 000 человек в год. Средний возраст начала заболевания 50—70 лет, реже оно возникает у лиц моложе 40 лет.

БАС является формой БДН.

**(БАС, «болезнь Шарко», "болезнь Герига", «болезнь двигательных нейронов»)** – идиопатическое нейродегенеративное прогрессирующее заболевание неизвестной этиологии, обусловленное избирательным поражением периферических двигательных нейронов передних рогов спинного мозга и двигательных ядер ствола мозга, а также корковых (центральных) мотонейронов и боковых столбов спинного мозга.

**Клиника:**

Равномерно выраженные **симптомы** **периферического и центрального паралича** (классический вариант); симптомы периферического поражения могут превалировать над проявлениями центрального (сегментарно-ядерный вариант); возможно и обратное соотношение с преобладанием цен­тральных двигательных расстройств (пирамидный вариант).

 В поздних стадиях заболевания, как правило, доминируют признаки периферического паралича.

О БАС говорят тогда, когда заболевание начинается с поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга. По мере неуклонного прогрессирования болезни при БАС возникают **бульбарные нарушения.** БАС вдвое чаще страдают мужчины.

**Варианты дебюта БАС:**

1. шейный,
2. грудной,
3. поясничный
4. диффузный.

**Классический вариант шейного дебюта:**

* атрофия и слабость в кисти с одной стороны, нарушение мелких движений: больным становится трудно застегивать пуговицы, резать пищу, писать.
* Медленно развивается сгибательная контрактура кисти.
* В пораженных мышцах возникают фасцикулярные подергивания.
* Затем развиваются атрофия и слабость в мышцах плечевого пояса, и больным становится трудно одеваться и раздеваться, а также выполнять бытовые операции, тре­бующие поднимания руки выше горизонтальной линии: бриться, причесываться и т.д. Больше поражаются мышцы разгибательной группы (иннервируемые локтевыми, лучевыми и подкрыльцовыми нервами). Первое время симптомы поражения могут быть односторонними, в дальнейшем указанные симптомы появляются в противоположной руке, и у больных развивается верхний смешанный парапарез.
* **При осмотре**: кроме фасцикуляций, атрофий и слабости мышц, выявляются оживление сухожильных рефлексов, патологические сгибательные рефлексы Якобсона—Ласка, Жуковского, Россолимо, иногда — повышение мышечного тонуса по спастическому типу.
* Параллельно с этим нарастают скованность и слабость в нижних конечностях, также чаще асимметричные, — больным становится трудно преодолевать длинные расстояния, ходить на пятках, подниматься по лестнице.
* Больше нарушаются мышцы разгибательной группы (иннервируемые малоберцовыми и бедренными нервами). При осмотре выявляют симптомы смешанного нижнего парапареза — фасцикуляции, атрофии и слабость мышц нижних конечностей наряду с повышением мышечного тонуса по спастическому типу, оживлением сухожильных рефлексов и патологическими стопными рефлексами Бабинского, Оппенгейма, Россолимо, защитными рефлексами Бехтерева-Мари—Фуа. Брюшные рефлексы долго сохранены.
* Симптомы слабости мышц спины и живота, дыхательная недостаточность, вызванная слабостью диафрагмы и вспомогательной дыхательной мускулатуры. В дальнейшем присоединяется сочетание бульбарного и псевдобульбарного синдромов (примерно у 70% больных).
* Похудание несколько предшествует развитию дисфагии и не всегда коррелирует с выраженностью мышечных атрофий.

**Грудной дебют**:

* Первыми симптомами являются фасцикуляции, слабость и атрофии мышц спины и живота — больным трудно нагибаться и стоять.
* В дальнейшем постепенно развивается смешанный гемипарез с одной стороны, в последующем вовлекающий мускулатуру и противоположной стороны. Брюшные рефлексы выпадают в начальной стадии болезни.
* Смерть наступает от дыхательных нарушений раньше, чем при шейном дебюте, поскольку сначала поражается вспомогательная, а затем основная дыхательная мускулатура (нарушение ее функций уже не может быть компенсировано вспомогательными мышцами).

**Диффузный дебют:**

* Симптомы одновременно начинаются на двух уровнях и более, чаще спинальных, обычно асимметрично.
* Преобладают признаки поражения периферических мотонейронов.
* В начале заболевания резко выражены утомление и дыхательные нарушения. Характерно выраженное снижение массы тела еще до развития дисфагии, значительно превышающее потерю мышечной массы.
* Смерть наступает от дыхательной недостаточности.

Течение заболевания прогрессирующее. В среднем продолжительность БАС составляет 3,5 года, хотя возможно и быстрое, и медленное его развитие.

**Диагностика:**

Диагноз основывается на клинических данных (прогрессирование бульбарного и псевдобульбарного синдрома, центрального и периферического пареза конечностей) и подтверждается электромиографией, при которой выявляются уменьшение числа двигательных единиц, фасцикуляции, денервационная активность (потенциалы фибрилляций, положительные острые волны), значительное увеличение амплитуды и длительности двигательных единиц (рис. 3.6).

КТ или МРТ головного и спинного мозга проводят для исключения других возможных заболеваний нервной системы

**Лечение:**

Цель лечения: замедление прогрессирования патологического процесса и уменьшение выраженности его отдельных симптомов.

* Пресинаптический ингибитор высвобождения глутамата рилутека,
* Антиоксидантные препараты, витамины, карнитин, креатин.
* Паллиативная терапия: устранение болевого синдрома, вызванного мышечными спазмами (крампи). Карбамазепин по 100-200 мг 2-3 раза в сутки. При повышении мышечного тонуса применяют миорелаксанты (баклофен, сирдалуд).
* Нарушения глотания требуют кормления больного через назогастральный зонд или установки гастростомы.
* При дыхательных нарушениях проводится ИВЛ.

# 107. Спиноцеребеллярные атаксии. Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Аутосомно-рецессивные атаксии**

Аутосомно-рецессивные атаксии включают несколько заболеваний, из которых наиболее частым является семейная атаксия Фридрейха.

**Семейная атаксия Фридрейха** — наследственное дегенеративное заболевание нервной системы с поражением задних и боковых канатиков спинного мозга.

Тип наследования — аутосомно-рецессивный с неполной пенетрантностью патологического гена. Распространенность составляет 2—5 случаев на 100 000 населения.

**Клиника:**

Начало заболевания относится к 6—15-летнему возрасту.

Первым симптомом болезни является неустойчивая походка, которую Шарко назвал табетически-мозжечковой. В ранних стадиях атаксия выражена преимущественно в ногах и имеет заднестолбовое происхождение. По мере прогрессирования заболевания нарушения координации распространяются на верхние конечности и атаксия может стать сочетанной.

При неврологическом обследовании выявляются крупноразмашистый нистагм, атаксия в руках и ногах, адиадохокинез, дисметрия, скандированная речь, расстройства мышечно-суставного чувства и вибрационной чувствительности. Нарушается выполнение тонких движений, меняется почерк.

Ранним симптомом является снижение, а затем угасание сухожильных и периостальных рефлексов; мышечный тонус снижен. В более поздних стадиях болезни присоединяются афферентный парез нижних, а затем верхних конечностей, нередки патологические пирамидные рефлексы, дистальные мышечные атрофии. Интеллект снижен.

Выявляются симптомы экстраневрального поражения: изменения сердца (кардиомиопатия), костей (сколиоз, укороченная стопа с высоким сводом — стопа Фридрейха), зрения (атрофия зрительных нервов), эндокринной системы (диабет, гипогонадизм).

**Диагностика и дифференциальная диагностика**:

 Диагноз устанавливают на основании деформаций стоп по типу стопы Фридрейха, поражения миокарда, эндокринных расстройств и молекулярно-генетического анализа. Используется генетическая диагностика.

Атаксию Фридрейха необходимо дифференцировать от атаксии, обусловленной дефицитом витамина Е. Атаксию Фридрейха следует отличать также от других форм мозжечковых дегенераций, фуникулярного миелоза, рассеянного склероза.

**Лечение:**

 Симптоматические средства, общеукрепляющие препараты, ЛФК, массаж. Положительный эффект могут давать препараты, оказывающие воздействие на метаболизм нервной ткани (церебролизин, ноотропил, карнитин)

**Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (наследственные спиноцеребеллярные атаксии)**

**Клиника:**

Все формы сопровождаются клинической картиной мозжечкового поражения в виде статической и динамической атаксии, нарушения походки, скандированной речи, интенционного дрожания, нистагма и других симптомов. Характер и выраженность неврологического дефицита, сроки дебюта заболевания и тяжесть его течения определяются особенностями генетического дефекта и связанными с ним изменениями экспрессируемого белка.

Так, при СЦА 1-го типа, помимо мозжечковых нарушений, в клинической картине представлены пирамидные расстройства, а при СЦА 3-го типа (болезнь Мачадо-Джозефа), кроме того, выявляются наружная офтальмоплегия, амиотрофия, моторно-сенсорная полинейропатия. СЦА 1—4-го типов начинаются на 3—4-м десятилетии жизни, продолжительность жизни при них составляет 10—20 лет, тогда как СЦА 5—6-го типов начинаются в возрасте 45-55 лет, проявляются изолированной атаксией ходьбы и имеют благоприятное течение. СЦА 7-го типа сопровождается прогрессирующей атрофией сетчатки.

**Диагностика и дифференциальная диагностика**:

Диагноз заболевания устанавливается на основании особенностей клинической картины и результатов молекулярно-генетического анализа.

Дифференциальная диагностика проводится с атаксией Фридрейха, рассеянным склерозом, дегенеративными заболеваниями с преимущественным поражением мозжечка.

**Лечение:** симптоматическое. Определенный эффект могут давать препараты, способствующие нормализации метаболизма нервной ткани, антиоксиданты.

**Спорадические спиноцеребеллярные атаксии**

**Оливопонтоцеребеллярная атаксия Дежерина—Тома** - одна из форм мультисистемных дегенераций, при которых в патологический процесс вовлекаются различные структуры ЦНС. Морфологически проявляется дегенерацией коры больших полушарий, червя мозжечка, нижних олив, черной субстанции и других базальных ганглиев, таламуса, клеток передних и боковых рогов спинного мозга. Заболевание начинается на 4—5-м десятилетии жизни с появления атактической походки, впоследствии атаксия становится генерализованной, присоединяются симптомы поражения других отделов нервной системы: бульбарные расстройства, тазовые нарушения. Продолжительность заболевания составляет 10—15 лет.

**Поздняя корковая мозжечковая атрофия Мари—Фуа—Алажуанина.** Заболевают преимущественно мужчины, начало заболевания — в возрасте после 50 лет. В клинической картине преобладает динамическая и туловищная атаксия. Менее выражены бульбарные и вестибулярные нарушения. При использовании методов нейровизуализации у части больных выявляется атрофия червя и полушарий мозжечка. Дифференциальная диагностика проводится с аутосомнодоминантными формами спиноцеребеллярных атаксий, мультисистемными дегенерациями, рассеянным склерозом.

# 108.Мигрень. Кластерная (пучковая) головная боль. Клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Мигрень**-это особый вид приступообразной головной боли, который является самостоятельной нозологической формой. При мигрени пульсирующая головная боль односторонняя (гемикрания), сопровождается тошнотой или рвотой, а также непереносимостью громких звуков (фонофобия) или яркого света (фотофобия). Частота приступов составляет от 2 раз в неделю до 1 раза в год, продолжительность от 4 до 72 ч.

**ПУЧКОВАЯ ГОЛОВНАЯ БОЛЬ** –происходит нарушение регуляции сосудистого тонуса с избыточной вазодилатацией глазничной артерии. Предполагается вовлечение в патологический процесс симпатических и парасимпатических волокон, иннервирующих артериальную систему головы, тройничного нерва.

**Клиника:**

Заболевание чаще встречается у мужчин.

* Возникают быстро нарастающие приступы односторонней боли в об­ласти глазницы, в височной области. Боль может иррадиировать в нёбо, наружный слуховой проход и заушную область, нижнюю челюсть.
* Приступ боли сопровождается психомоторным возбуждением, беспокойством.
* Вегетативные расстройства: гиперемия склеры, слезотечение, обильное слизистое отделяемое из носового хода, усиленное потоотделение на половине лица. Вегетативные симптомы соответствуют стороне возникновения боли. На этой же стороне развивается синдром Горнера: сужение глазной щели, миоз.
* Приступы следуют один за другим, образуя «пучок».

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

Диагноз устанавливается на основании клинических признаков — стереотипных приступов интенсивной головной боли с вегетативными расстройствами.

Дифференциальная диагностика проводится с другими формами головных и лицевых болей (мигрень, невралгия тройничного нерва). При атипичных формах следует исключать интракраниальный патологический процесс (поражение кавернозного синуса, аневризмы и мальформации церебральных артерий), что требует проведения МРТ, магнитнорезонансной или контрастной ангиографии.

**Лечение**:

* Препараты спорыньи (эрготамин, дигидроэрготамин),
* Агонисты серотониновых рецепторов (золмитриптан, суматриптан).
* Ингаляции 10% кислорода, в течение нескольких минут прекращающие приступ.
* В случае частых повторных приступов боли назначают глюкокортикоиды (преднизолон по 20-40 мг).

**Профилактика** включает устранение факторов, провоцирующих приступ. Из лекарственных препаратов возможно применение антидепрессантов (амитриптилин, миансерин), неселективных В-адреноблокаторов (пропранолол), блокаторов кальциевых каналов (флунаризин, нимодипин).

# 109. Спинальные мышечные атрофии. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Спинальные амиотрофии** — одни из наиболее частых и тяжело протекающих заболеваний детского и подросткового возраста.

**Формы:**

1. Верднига-Гоффманна (тип I),
2. промежуточная форма (тип II)
3. Кугельберга—Веландера (тип III),
4. спинальные амиотрофии взрослых (IV тип).

Все формы наследуются по аутосомно-рецессивному типу с локализацией дефекта на длинном плече хромосомы 5.

**Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффманна (тип I)**

В 1/3 случаев клиническая картина разворачивается внутриутробно (вялое шевеление плода), у остальных пациентов симптомы появляются в течение первого полугодия жизни.

У детей наблюдаются мышечная гипотония, гипотрофия мышц, преимущественно в проксимальных отделах конечностей, снижение либо отсутствие сухожильных рефлексов. Появляются бульбарные расстройства, проявляющиеся вялым сосанием, слабым криком, фибрилляциями языка, снижением глоточного рефлекса. Развитие статических и локомоторных функций резко замедлено. Лишь у ограниченного числа детей с большим опозданием формируется способность держать голову и самостоятельно садиться, но приобретенные навыки быстро регрессируют. Нарушения функций глазодвигательных и мимических мышц нет. Заболевание сочетается с костно-суставными деформациями: сколиозом, воронкообразной или «куриной» грудной клеткой, контрактурами суставов. Могут быть врожденные пороки развития: врожденная гидроцефалия, крипторхизм, гемангиома, дисплазия тазобедренных суставов, косолапость и др.

Болезнь быстро прогрессирует, летальный исход в большинстве случаев наступает до 2-летнего возраста. Одной из основных причин смерти становится дыхательная недостаточность, обусловленная слабостью мускулатуры грудной клетки и диафрагмы.

**Хроническая инфантильная спинальная амиотрофия (тип II)**

Первые симптомы возникают в возрасте 6—24 мес. Моторное развитие в течение первых месяцев удовлетворительное. Дети своевременно начинают держать голову, сидеть, иногда стоять. Заболевание развивается подостро, нередко после инфекции, пищевой интоксикации. Вялые парезы первоначально локализуются в ногах, особенно часто в бедрах, затем распространяются на мышцы туловища и руки. Диффузные мышечные атрофии сочетаются с фасцикуляциями, фибрилляциями мышц языка, тремором пальцев, сухожильными контрактурами. Мышечный тонус, сухожильные и надкостничные рефлексы снижаются.

В поздних стадиях возникают генерализованная мышечная гипотония, симптомы вовлечения двигательных ядер ствола головного мозга.

Заболевание протекает злокачественно, хотя и мягче, чем врожденная форма. Летальный исход наступает к 14-15 годам.

**Спинальная юношеская амиотрофия Кугельберга-Веландера (тип III)**

Первые признаки болезни чаще всего возникают в интервале от 4 до 7 лет, когда появляются неловкость и неуверенность движений. Из-за нарастающей слабости дети спотыкаются, часто падают. Вялые парезы первоначально локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей, в дальнейшем сравнительно медленно переходят на проксимальные группы мышц верхних конечностей, мышцы туловища; атрофии мышц обычно малозаметны вследствие хорошо развитого подкожного жирового слоя. Типичны фасцикуляции, мелкий тремор пальцев, бульбарные симптомы: фибрилляции и атрофия мышц языка, снижение глоточного и нёбного рефлексов, что позволяет клинически отличить эту форму от конечностно-поясных форм прогрессирующей мышечной дистрофии. Сухожильные и надкостничные рефлексы угасают уже в ранних стадиях болезни. Костно-суставные деформации развиваются параллельно основному заболеванию. Наиболее выражена деформация грудной клетки. Течение мягче, чем у первых двух форм. Способность к самостоятельной ходьбе нарушается через 10-12 лет после дебюта заболевания.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

Диагностика строится на данных молекулярно-генетического анализа, особенностях клинической картины (фасцикуляции и фибрилляции, бульбарные расстройства, отсутствие псевдогипертрофий), результатах электромиографии (признаки поражения переднего рога) и морфологического исследования скелетных мышц.

Дифференцировать заболевания I и II типов следует от заболеваний, входящих в группу синдромов с врожденной мышечной гипотонией (синдром «вялого ребенка»): амиотонии Оппенгейма, врожденной доброкачественной формы мышечной дистрофии, атонической формы детского церебрального паралича, наследственных болезней обмена веществ, хромосомных синдромов. Заболевание типа III следует отграничивать от прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна, конечностно-поясных форм прогрессирующей мышечной дистрофии.

**Спинальные амиотрофии взрослых (тип IV)**

**Наследственная бульбоспинальная амиотрофия Кеннеди.**

Заболевание наследуется сцепленно с Х-хромосомой.

**Клиника:**

Первые признаки заболевания проявляются преимущественно после 25-30 лет жизни. Начальными симптомами болезни являются слабость и атрофии в проксимальных отделах ног. В последующем присоединяются симптомы вовлечения шейного утолщения и каудальных отделов ствола головного мозга. Отмечаются выраженные деформации стоп, ранняя утрата ахилловых рефлексов при сохранности коленных и глубоких рефлексов с рук, отсутствие чувствительных расстройств. Эндокринные нарушения имеют вид атрофии яичек, снижения потенции, гинекомастии, сахарного диабета. Болезнь медленно прогрессирует, больные долго сохраняют трудоспособность.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

Диагноз устанавливают на основании генеалогического анализа (сцепленный с Х-хромосомой тип наследования), особенностей клинической карти­ны результатов игольчатой электромиографии, позволяющей выявить вовлечение в процесс передних рогов спинного мозга.

Дифференцировать заболевание следует от бокового амиотрофического склероза, дистальной миопатии Говерса-Веландера, невральной амиотрофии Шарко-Мари-Тута.

**Наследственная дистальная спинальная амиотрофия.**

Болезнь дебютирует в раннем детском возрасте преимущественным поражением нижних конечностей (при аутосомно-рецессивном типе наследования) или в возрасте 20-25 лет преимущественным поражением верхних конечностей (при аутосомно-доминантном типе наследования).

Клиника:

Начальными симптомами являются слабость и атрофия дистальной мускулатуры нижних конечностей. В 25% случаев наблюдаются слабость гипотрофии мышц рук. Отмечаются грубые деформации стоп, ранняя утрата ахилловых рефлексов при сохранных коленных рефлексах и рефлексах с рук. Чувствительные расстройства не характерны. Заболевание медленно прогрессирует.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

 Диагноз устанавливают на основании генеалогического анализа, клинических проявлений, результатов накожной и игольчатой электромиографии, позволяющей выявить поражение передних рогов спинного мозга.

Дифференцировать заболевание следует от дистальной миопатии Говерса-Веландера, невральной амиотрофии Шарко-Мари-Тута.

**Лечение:**

Лекарственная терапия направлена на улучшение проведения нервных импульсов, нормализацию кровообращения и замедление разрушения двигательных нейронов. Используют следующие препараты:

• антихолинэстеразные препараты направлены на снижение активности фермента, расщепляющего ацетилхолин, который, в свою очередь, передаёт возбуждение по нервным волокнам. К ним относятся Сангвиритрин, Оксазил, Прозерин;

• биологические добавки с содержанием L-карнитина и коэнзима Q10, усиливающие энергетический обмен в клетках;

• витамины группы В, поддерживающие нормальный мышечный тонус;

• ноотропы, стимулирующие работу центральной нервной системы — Ноотропил, Кавинтон, Семакс.

• препараты для стимуляции обмена веществ в мышечных и нервных волокнах — Калия оротат, Актовегин, Никотиновая кислота.

**Профилактика:**

Периконцепционная профилактика- это комплексные профилактические

мероприятия, проводящиеся за некоторое время до зачатия и в первые месяцы наступившей беременности:

Дезагреганты, антиоксиданты, витамины, Омега-3

# 110. Мышечная дистония. Этиология, классификация, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Первичная идиопатическая мышечная дистония** составляет 90% всех дистонических синдромов. Она часто имеет наследственный генез.

Мышечная дистония может комбинироваться с тремором (дистонический тремор). В головном мозге (в базальных ганглиях и других отделах) существенные морфологические изменения не обнаруживаются.

Чем раньше дебют болезни, тем более вероятно ее тяжелое течение и генерализация, напротив, при развитии дистонии в зрелом возрасте (после 30 лет) она чаще проявляется фокальными или сегментарными нарушениями и очень редко генерализуется.

При фокальных и сегментарных формах, возникших в зрелом возрасте, хотя заболевание и может инвалидизировать больного, оно существенно не снижает продолжительности жизни. Генерализованная дистония может приводить к обездвиженности и вследствие этого к осложнениям, опасным для жизни пациента.

Мышечная дистония, как и паркинсонизм, разделяется на первичную и вторичную, или симптоматическую, обусловленную теми же причинами, что и симптоматический, вторичный паркинсонизм. Симптоматическая мышечная дистония может наблюдаться при наследственных нейродегенеративных заболеваниях — болезни Вильсона—Коновалова, болезни Гентингтона, быть следствием пре- и перинатального повреждения головного мозга (детский церебральный паралич), черепно-мозговой травмы, действия лекарственных препаратов. Диагноз первичной дистонии основывается на клинической картине (наличие дистонического синдрома) и исключении заболеваний, способных вызвать вторичную дистонию, обнаружении у части пациентов генетических мутаций. 208 Нервные болезни.

**Генерализованная (торсионная) дистония** часто развивается в детском возрасте (6—9 лет) с дистонии стопы, что проявляется нарушением походки. Постепенно в течение года или нескольких лет дистония распространяется на проксимальные отделы ног, туловище, руки, шею и краниальную область. При выраженной генерализованной форме (торсионная дистония) в результате неравномерного напряжения различных мышечных групп туловище сгибается в сторону, вперед или кзади, закручивается вдоль продольной оси, голова отклоняется вперед или набок, конечности неестественно сгибаются или разгибаются; все тело принимает вычурное, необычное положение. Определенные позы или корригирующие жесты могут уменьшить степень двигательных нарушений. Проявления дистонии часто увеличиваются при эмоциональном напряжении и полностью проходят во время сна или общего наркоза.

*Клиническое обследование* определяет изменение мышечного тонуса, которое может меняться от гипертонии до гипотонии. Несмотря на грубые нарушения позы, больные длительное время могут передвигаться самостоятельно, однако постепенно они утрачивают способность ходьбы и становятся прикованными к постели. У многих пациентов обнаруживается мутация в гене DYT1, локализованном в 9-й хромосоме. Этот ген передается по аутосомно-доминантному типу, но имеет низкую клиническую пенетрантность.

**Лечение**.

При генерализованной форме - лекарственная терапия мало результативна, может иметь эффект применение:

* препаратов леводопы (наком, синемет, мадопар) с постепенным увеличением дозы от 100 до 1000 мг/сут,
* антихолинергических средств (тригексифенидил до 10—20 мг/сут).
* миорелаксанты — баклофен и тизанидин (сирдалуд), бензодиазепины (клоназепам, диазепам)
* противоэпилептические препараты (карбамазепин, вальпроаты), нейролептики (пимозид, тиаприд, сульпирид) в индивидуально подобранных дозах и комбинациях.
* физиотерапия, лечебная гимнастика, ортопедические приспособления.
* Пациенты с установленной мутацией гена DYT1 часто имеют положительный эффект от оперативного пособия с хронической глубокой стимуляцией мозга (внутренних сегментов бледного шара).

**Цервикальная дистония (спастическая кривошея)** — деформация шеи, характеризующаяся отклонением головы от срединной линии тела и обусловленная сокращением мышц шеи, — наиболее частый вариант фокальной дистонии (один случай на 100 тыс. населения). Почти в половине случаев у больных наблюдаются подергивания головы по типу тремора или миоклонуса. Начало заболевания приходится на 3—4-е десятилетие жизни. Симптомы обычно развиваются постепенно с внезапных поворотов или вращательных движений головы, нарастающего наклона головы или, что реже, с боли в шейной области. Чаще всего (около 90%) вследствие сокращения грудино-ключично-сосцевидной мышцы возникает поворот головы в противоположную сторону с поворотом головы в сторону, противоположную сокращенной мышце (тортиколлис). Осмотр и пальпация этой мышцы выявляют ее напряжение. Реже встречается наклон головы в сторону (латероколлис), назад (ретроколлис) или вперед (антероколлис). Кривошея исчезает во время сна, ее проявления меньше выражены утром, усиливаются при стрессе и волнении, ходьбе, они уменьшаются при использовании корригирующих жестов и приемов (дотрагивание рукой до лба, пальцем до подбородка, давление скрещенными в замок кистями на шею, ношение жесткого воротничка, обматывание шеи шарфом). Тоническое напряжение мышц часто вызывает боль в шейной области. В большинстве случаев наблюдается стационарное течение заболевания, у части (10—25%) пациентов возможны ремиссии.

**Краниальная лицевая дистония {лицевой параспазм)**

Проявляется сокращением круговой мышцы глаза с непроизвольным зажмуриванием (блефароспазм) и/или мышц рта, нижней челюсти и языка, приводящим, соответственно, к сжиманию и открыванию рта, тризму, скрежетанию зубами, высовыванию языка (оромандибулярная дистония). Чаще вначале возникает блефароспазм, а через несколько лет присоединяется и оромандибулярная дистония. Реже дистония начинается с нижней части лица, в таких случаях блефароспазм обычно не присоединяется.

Лицевой параспазм чаще возникает в возрасте 50—70 лет с несколько учащенного моргания, с последующим присоединением тонического сокращения круговой мышцы глаза (зажмуривания), что нередко носит асимметричный характер. Женщины болеют в три раза чаше мужчин. Симптомы медленно нарастают в течение 2—3 лет, затем болезнь носит стационарное течение. Примерно в 10% случаев наблюдаются непродолжительные ремиссии. Блефароспазм нередко существенно уменьшается после ночного сна, приема алкоголя, при закрывании глаз, во время речи пациента, в положении лежа. Он часто провоцируется естественным солнечным светом. При выраженной степени блефароспазма затрудняется зрение, что нарушает бытовую, профессиональную и социальную адаптацию пациента. Оромандибулярная дистония может проявляться открыванием рта (классический вариант), закрыванием рта и сжиманием челюсти (дистонический вариант) или постоянным тризмом нижней челюсти, скрежетанием зубами (бруксизмом). Нередко возникает затруднение глотания, жевания и артикуляции.

**Писчий спазм** — напряжение мышц кисти во время письма, приводящее к его нарушению, при сохранности всех других движений правой или левой (у левшей) кистью. Заболевание чаще возникает в возрасте 30—40 лет у людей, которым приходится много писать. Вначале пациент отмечает затруднение при письме в виде его замедления и нечеткости, к которым постепенно присоединяются зигзаги и искажения букв вследствие подергивания и дрожания пальцев руки. Нередко пациенты используют приемы, облегчающее письмо: фиксация ручки между II и III пальцами, III и IV пальцами, зажимание ручки в кулак, подталкивание правой руки левой, подтягивание листа бумаги левой рукой. В большинстве случаев возможно писание на стенной доске, пользование клавиатурой компьютера.

**Лечение:**

Терапия фокальных мышечных дистоний может включать лекарственные средства, используемые при генерализованной форме.

Более предпочтительным является местное внутримышечное введение ботулинического токсина, эффект которого сохраняется в течение 3—6 месяцев.

При выраженной степени фокальной дистонии, резистентной к лекарственной терапии, иногда применяют хирургические методы — неспецифическую денервационную ризотмию, миоэктомию при кривошее, блефаропластику, глубокую стимуляцию мозга (внутренних отделов бледного шара).

**Профилактикой** дистонии является здоровая мама, контроль развития беременности и состояния плода, исключение вредных привычек, прохождение курса оздоровительного массажа и гимнастики, развивающий уход за малышом, комплексные осмотры для быстрой диагностики и консультация невролога.

# 111. Наследственные миотонии. (миотоническая дистрофия, миотония Томсена, Беккера). Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Миотонии** — гетерогенная группа нервно-мышечных заболеваний, объединенных затруднением расслабления мышц после активного сокращения.

Патогенез миотоний разный: врожденная миотония относится к группе каналопатий, а в основе дистрофической миотонии лежит экспансия тринуклеотидных повторов.

**Врожденная миотония (болезнь Лейдена-Томсена-Беккера)**

Наследуется по аутосомно-доминантному (вариант Томсена), реже по аутосомно-рецессивному (вариант Беккера) типу с локализацией генетического дефекта на длинном плече хромосомы 7 (7q23—25).

**Клиника:**

Первые симптомы заболевания проявляются в возрасте 8-15 лет.

Ведущие признаки — миотонические спазмы: затруднения при расслаблении мышц после активного напряжения.

Миотонические спазмы локализуются в различных группах мышц, чаще в мышцах кисти, ног, жевательных мышцах и круговых мышцах глаза. Сильное сжатие пальцев кисти, длительное статическое напряжение ног, смыкание челюстей, зажмуривание глаз вызывают тонические спазмы. Фаза расслабления мышц надолго задерживается, и больные не в состоянии быстро разжать кисти, изменить положение ног, открыть рот, глаза. Повторные движения уменьшают миотонические спазмы (симптом «врабатывания»). Повышение механической возбудимости мышц определяется с помощью специальных приемов: при ударе неврологическим молоточком по возвышению I пальца происходит его приведение к кисти (от нескольких секунд до минуты) — «симптом большого пальца», при ударе перкуссионным молоточком по языку на нем появляется ямка, перетяжка — «симптом языка».

Внешний вид больных своеобразен: вследствие диффузных гипертрофий различных мышц они напоминают профессиональных атлетов.

При пальпации мышцы плотные, твердые, но объективно мышечная сила снижена. Сухожильные рефлексы нормальны, в тяжелых случаях снижены.

Болезнь медленно прогрессирует. Трудоспособность долго сохраняется.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

Диагноз устанавливается на основании особенностей клинической картины (миотонический синдром, атлетический тип телосложения, диффузные гипертрофии мышц), данных глобальной электромиографии (регистрации миотонической реакции и шума «пикирующего бомбардировщика») и молекулярно-генетического анализа.

Дифференцировать заболевание следует от других форм миотонии, иногда от псевдогипертрофических форм прогрессирующих мышечных дистрофий. 574 Глава 17. Нервно-мышечные заболевания

**Лечение**:

При редких приступах - ЛФК и физиотерапия.

При частых приступах - дифенин (по 0,1-0,2 г 3 раза в день курсами по 2—3 нед.) и другие противосудорожные препараты (антиконвульсанты), диакарб (по 0,125 г 2 раза в день в течение 2-3 нед), препараты кальция (внутривенно 10% раствор хлорида кальция по 10 мл или глюконат кальция внутримышечно), новокаинамид (по 200 мг 2 раза в день).

**Профилактика:**

Консультирование [генетиком](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-pediatrics/geneticist) семейной пары, планирующей беременность и имеющей случаи заболевания среди родственников. Профилактикой миотонических приступов служит исключение резкой двигательной активности, [переохлаждения](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/traumatology/hypothermia), физических перегрузок и эмоционального волнения.

# 112. Наследственные спастические параплегии. Клиника, диагностика, лечение, профилактика

(из готовых ответов)

Это хроническое заболевание, характеризующееся развитие в раннем детстве спастических парезов или параличей ног.

 Мужчины болеют чаще.

Наследование: аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивные типы.

Патоморфология: наиболее часто поражается поясничная и грудная части СМ, реже ствол ГМ, отмечается симметричное глиозное перерождение пирамидных путей бокового и переднего канатиков.

**Клиника:** вначале возникает скованность в ногах и быстрая утомляемость при ходьбе, затем спастический парез ног, затрудненная походка, повышенные коленные и ахилловы рефлексы, появление патологических рефлексов, клонусы стоп, деформация стоп по типу Фридрейха, сухожильные и мышечные контрактуры (особенно в голеностопах); расстройства чувствительности отсутствуют; иногда атаксия, нистагм, дизартрия, поражение черепных нервов; иногда поражаются мышцы туловища и рук.

**Выделяют две формы НСП:**

а) изолированная форма (см. выше)

б) осложненная форма (наследственная спастическая параплегия "плюс") - группа очень редких наследственных дегенеративных синдромов неустановленной этиологии, при которых спастическая параплегия сочетается с неврологическими и не неврологическими нарушениями.

Среди осложненных форм выделяют:

1) НСП с амиотрофиями: сочетание спастической параплегии с атрофиями мышц

2) Синдром Troyer: прогрессирующий спастический парапарез, дистальные амиотрофии, дизартрия и псевдобульбарный синдром.

3) НСП с задержкой психического развития

4) Синдром Sjogren-Larsson: непрогрессирующая нижняя спастическая параплегия + тяжелые психические дефекты + врожденный ихтиоз

5) НСП с нарушением зрения

6) НСП с сенсорной невропатией: нижняя спастическая параплегия с прогрессирующей сенсорной невропатией (преимущественно в ногах)и тяжелыми трофическими нарушениями конечностей.

**Лечение:**

1. Курсы общеукрепляющего лечения, витамины группы В, метаболические ЛС

2. Симптоматическое – ЛС, снижающие мышечный тонус (мидокалм, баклофен, изопран, сирдалуд), анксиолитики (сибазон(седуксен), нозепам (тазепам), хлозепид(элениум)

3. ФТЛ (парафинные аппликации на мышцы нижних конечностей, точечный массаж, рефлексотерапия), ЛФК, ортопедические мероприятия

(Гусев)

**СЕМЕЙНАЯ СПАСТИЧЕСКАЯ ПАРАПЛЕГИЯ (БОЛЕЗНЬ ШТРЮМПЕЛЯ)**

**Семейная спастическая параплегия** — гетерогенная группа заболеваний с двусторонним поражением пирамидных путей в боковых и пе­редних канатиках спинного мозга.

Формы:

1. С изолированным поражением пирамидных путей
2. С вовлечением других отделов нервной системы.

К настоящему времени на основании молекулярногенетического дефекта выделено 8 вариантов заболевания, передающихся аутосомно-доминантно, аутосомно-рецессивно или сцепленно с Х-хромосомой.

**Клиника:**

Развитие заболевания постепенное, первые симптомы появляются на втором десятилетии жизни, хотя отмечаются колебания возраста дебюта заболевания.

Первые проявления — скованность в ногах и повышенная утомляемость при ходьбе, нарастающие по мере прогрессирования заболевания. Постепенно развивается спастическая походка, присоединяются варусная и эквиноварусная деформации стоп, изменения стоп по типу стопы Фридрейха, контрактуры, особенно выраженные в голеностопных суставах. Слабость в нижних конечностях с течением времени нарастает, но полного паралича нижних конечностей не наблюдается.

При кли­ническом обследовании больных уже в начальных стадиях заболевания обнаруживается повышение сухожильных рефлексов, рано появляются патологические рефлексы сгибательной и разгибательной групп, клонусы стоп, надколенников. Значительно позже в патологический процесс вовлекаются верхние конечности. У отдельных больных могут наблюдаться поражение зрительных и глазодвигательных нервов, нистагм, дизартрия, атаксия и интенционный тремор. Кожные рефлексы в большинстве случаев сохраняются, функции тазовых органов не нарушены. Расстройства чувствительности отсутствуют, интеллект сохранен.

При аутосомно-доминантном типе наследования выделяют два варианта относительно благоприятного течения:

* При первом варианте, встречающемся чаще, заболевание начинается в возрасте до 35 лет, медленно прогрессирует, выраженных парезов нет.
* При втором варианте симптомы появляются обычно в более позднем возрасте (после 35-40 лет), но быстро нарастают с развитием выраженной спастичности, парезов и более тяжелой инвалидизацией больных.

Чаще вовлекаются другие отделы нервной системы: расстройства глубокой чувствительности и тазовых функций.

Течение заболевания медленно прогрессирующее; прогноз для жизни благоприятный.

**Диагностика и дифференциальная диагностика**:

 Диагностика обычно не вызывает затруднений при семейных случаях заболевания и типичной клинической картине.

На МРТ спинного мозга выявляются атрофические изменения в боковых и передних канатиках и в меньшей степени в задних столбах.

Дифференциальная диагностика проводится с рассеянным склерозом, боковым амиотрофическим склерозом, опухолями спинного мозга и другими патологическими процессами, вызывающими компрессию спинного мозга, мозжечково-пирамидными дегенерациями.

**Лечение:**

* **Симтоматическое** — миорелаксанты лиорезал (баклофен), тизанидин (сирдалуд), толперизон (мидокалм). Курс общеукрепляющего лечения, включающего витамины группы В, метаболические препараты: пирацетам (ноотропил), пиридитол (энцефабол), церебролизин, аминокислоты.
* Показаны физиотерапевтические процедуры: парафиновые аппликации на мышцы нижних конечностей, массаж, рефлексотерапия, ЛФК, при необходимости ортопедические мероприятия.

**Профилактические мероприятия:**

* соблюдение охранительного режима, ограничить непосильные, чрезмерные нагрузки;
* профилактика контрактур, патологических установок стопы, бурситов, капсулитов, тендонита;
* санация хронических очагов инфекции.

# 113. Гепато-лентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова). Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Гепатоцеребральная дистрофия (гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вестфаля—Вильсона—Коновалова)** — хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание с сочетанным поражением подкорковых узлов ЦНС и печени. Частота составляет 2—3 случая на 100 000 населения.

Передается аутосомно-рецессивно. Ген картирован на длинном плече хромосомы I3 (13q 14.3). Белковым продуктом гена является АТФаза, участвующая в синтезе церулоплазмина и элиминации меди из тканей. Нарушение синтеза церулоплазмина сопровождается нарушением транспорта меди, вследствие чего происходит ее отложение в органах и тканях, преимущественно в печени, мозге, роговице, а также в почках и других органах. Избыточное отложение меди приводит к блоку сульфгидрильных групп в окислительных ферментах и к нарушению окислительно-восстановительных процессов в клетке.

**Патоморфология.** В мозге, печени, почках, селезенке, роговице, радужной оболочке, хрусталике глаза определяются дегенеративные изменения, наиболее выраженные в подкорковых ядрах. Обнаруживаются также дистрофические изменения нервных клеток, очаговые размягчения мозговой ткани с образованием кист, разрастанием глии. Выявляются изменения мелких сосудов мозговой ткани, кровоизлия­ния вокруг них, периваскулярный отек. Постоянным признаком, особенно при длительном течении заболевания, является цирроз печени.

Клиника:

Складывается из симптомов поражения ЦНС и внутренних органов.

 У больных появляются и нарастают мышечная ригидность, разнообразные гиперкинезы, псевдобульбарные симптомы, прогрессирующее снижение интеллекта, нарушения функции печени и изменение радужной оболочки (кольцо Кайзера—Флейшера).

Ведущий синдром - экстрапирамидных расстройств: ригидность мышц туловища, конечностей, глотки и, как следствие этого, нарушения походки, глотания, речи.

Параллельно возникают различные гиперкинезы: тремор, атетоз, торсионная дистония, интенционное дрожание, усиливающиеся при попытке выполнения произвольных движений. У большинства больных имеется прогрессирующее нарушение функции печени, значительно осложняющее прогноз заболевания.

Формы:

В зависимости от выраженности и сочетания клинических проявлений, возраста, в котором возникло заболевание, и степени поражения печени:

1. **Абдоминальная форма** сопровождается преимущественным нарушением функции печени.
2. **Ранняя ригидно-аритмогиперкинетическая форма** имеет наиболее злокачественное течение. Неврологические проявления развиваются в возрасте 7—15 лет. Этому, как правило, предшествуют признаки поражения печени.

**Клиника:** преобладают мышечная ригидность и гиперкинезы.

1. Дрожательно-ригидная
2. Дрожательная,

3 и 4 формы, роявляющиеся в более позднем возрасте (17-20 лет), сопровождаются одновременно ригидностью и дрожанием, что часто бывает первым признаком заболевания. Дрожание, постепенно усиливаясь, может становиться генерализованным и вовлекать мышцы туловища, конечностей, лица, голосовых связок, дыхательную мускулатуру, диафрагму. Нарушается глотание, речь становится скандированной. Часто отмечаются выраженные изменения психики.

1. Экстрапирамидно-корковая форма отличается расстройством высших мозговых функций, параличами, часто эпилептическими припадками, грубым снижением интеллекта с изменением личности. Течение неуклонно прогрессирующее. Продолжительность жизни зависит от клинической формы заболевания и своевременности начатого лечения.

**Диагностика и дифференциальная диагностика**:

Диагноз устанавливают на основании клинических симптомов и данных лабораторных методов обследования.

Патогномоничный признак - роговичное кольцо Кайзера-Флейшера, обусловленное отложением пигмента, содержащего медь, по периферии радужной оболочки.

В сыворотке крови: значительно снижено содержание церулоплазмина (ниже 10 ЕД при норме 25-45 ЕД), отмечаются гипопротеинемия, гиперкупрурия (до 1000 мкг/сут и выше при норме 150 мкг/сут) и гипераминоацидурия (до 1000 мг/сут при норме 350 мг/сут). Возможны также повышение содержания аммиака в крови, изменение печеночных проб.

Соответствующий семейный анамнез, клиническая картина, роговичное кольцо КайзераФлейшера, низкий уровень церулоплазмина в крови и повышение экскреции меди с мочой у больных и их родственников позволяют диагностировать гепатоцеребральную дистрофию.

Методы:

* Молекулярно-генетическое исследование.

Заболевание следует дифференцировать от малой хореи, дегенеративных подкорковых заболеваний, рассеянного склероза, а также от поражений нервной системы на фоне хронической печеночной недостаточности.

**Лечение:**

Цель лечения: выведение из организма избытка меди

* (тиоловые препараты: унитиол, декаптол и D-пеницилламин).

D-пеницилламин назначают в средних дозах от 0,45 до 2 г/сут после еды. Препарат необходимо принимать в течение всей жизни. Наиболее эффективно лечение в ранних стадиях болезни. Унитиол назначают повторными курсами по 5 мл 5% раствора внутримышечно ежедневно или через день (на курс 25 инъекций с перерывом между курсами 5—6 мес).

* Препараты цинка, препятствующие всасыванию меди в кишечнике, что позволяет снизить дозу D-пеницилламина, а также средства, улучшающие функции печени.
* Симптоматические средства для купирования гиперкинезов: антиконвульсанты, нейролептики (следует использовать низкие дозы препаратов, учитывая нарушение функций печени).
* Специальная диета с ограничением продуктов, богатых медью (печень, грибы, шоколад, устрицы и др.), животных жиров, белков. Пища должна быть богата витаминами и углеводами.

# 114.Нейрофиброматоз I и II типов. Этиология, клиника, диагностика, профилактика.

**НФ1(**болезнь Реклингаузена, периферический нейрофиброматоз) — самое распространенное наследственное заболевание, предрасполагающее к возникновению опухолей у человека.

Является аутосомно-доминантным заболеванием, встречается с одинаковой частотой у мужчин и женщин; определяется у 1 из примерно 3500 новорожденных.

В 50% случаев является наследственным, в 50% случаев — результатом спонтанной мутации. Генетический дефект локализуется в зоне 11.2 хромосомы 17, при этом нарушается синтез белка-супрессора роста клетки, названного нейрофибромином.

**Диагноз НФ1 устанавливается в случае выявления 2 факторов и более:**

• 6 пятен цвета «кофе с молоком» и более на коже более 5 мм в диаметре у ребенка или 15 мм у взрослого, видимых при обычном комнатном освещении;

• 2 и более нейрофибром любого типа;

• гиперпигментации подмышек или паховой области;

• глиомы зрительных нервов;

• 2 и более узелков Лиша (пигментированных гамартом радужной оболочки глаза);

• костных аномалий (истончения кортикального слоя трубчатых костей, ложных суставов, недоразвития крыльев основной кости);

• наличия прямого родственника с НФ1.

Вследствие нарушения регуляции клеточного роста при НФ1 возникает ряд ассоциированных состояний, в том числе опухолей.

К ним относятся:

• шванномы или нейрофибромы любого нерва (но не двусторонние вестибулокохлеарного) и множественные кожные нейрофибромы;

• внутричерепные опухоли (чаше — астроцитомы, затем — единичные или множественные менингиомы);

• феохромоцитомы.

Чаше встречаются злокачественная опухоль оболочек периферического нерва, ганглиоглиома, саркома, лейкемия, нефробластома.

**НФ2 (**центральный нейрофиброматоз, рассматривался как вариант болезни Реклингаузена)встречается у I из 50 000 новорожденных.

Ген НФ2 локализуется в 22-й хромосоме и кодирует синтез мерлина (или шванномина), менее значимого в регуляции клеточного роста.

Возникающие при НФ2 опухоли доброкачественные. Вероятность ассоциированных злокачественных опухолей у больных с НФ2 увеличивается незначительно.

**Для установления клинического диагноза НФ2 необходимо выявление:**

• либо двусторонних неврином VIII нерва (абсолютный диагностический критерий);

• либо (обязательно при наличии прямого родственника с НФ2) односторонней невриномы VIII нерва, либо 2 из следующих:

 - нейрофибромы (1 или нескольких);

 - менингиомы (одной или нескольких);

 - глиомы (одной или нескольких);

 - шванномы, включая спинальную (одной или нескольких);

 - ювенильной задней субкапсулярной лентикулярной катаракты или помутнения хрусталика.

* Пятна цвета «кофе с молоком» наблюдают примерно у 80% больных НФ2, но диагностического значения они не имеют.

**Диагноз выставляют** на основании данных анамнеза, клинической картины, рентгенологического и морфологического (биопсия) обследования.

**Лечение:** оперативное удаление болезненных, изъязвленных или малигнизированных опухолей, затрудняющих движение, сдавливающих органы.

**Профилактика** **прогрессирования**: предотвращение случайной травматизации опухолевых узлов. Больные нейрофиброматозом не должны подвергаться инсоляции, стрессам и переутомлению.

# 115. Болезнь Гентингтона. Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

Это хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание с нарастающим хореическим гиперкинезом и деменцией.

Частота составляет от 2 до 7 случаев на 100 000 населения.

 Заболевание передается аутосомно-доминантно с высокой пенетрантностью (80-85%). Молекулярной основой является экспансия повторов CAG в гене, ответственном за синтез белка гентингтина (4р16.3). В норме имеется от 10 до 35 повторов. В мутантном гене насчитывается от 36 до 200 повторов, что сопровождается синтезом дефектного гентингтина, имеющего аномально длинную последова­тельность из остатков глутаминовой кислоты. При передаче гена от отца отмечается большее увеличение числа повторов, что сопровождается развитием более ранних и тяжелых форм заболевания. Гентингтин вырабатывается в головном мозге, особенно активно в коре и в мозжечке, и присутствует как в цитоплазме, так и в ядре нервных клеток. Цитоплазматический гентингтин может участвовать в транспорте везикул и в поддержании цитоскелета. В ядрах нейронов гентингтин участвует в определенных стадиях дифференцировки клеточного цикла. Считается, что при протеолизе гентингтина образуются токсичные для клеток фрагменты, содержащие полиглутамины. В норме их немного, и они утилизируются. При болезни Гентингтона добавочные CAG-повторы приводят к увеличению числа полиглутаминовых остатков и усилению их токсического влияния на клетку.

**Клиника:**

Заболевание возникает обычно в возрасте 30 лет и старше.

Первыми симптомами могут быть интеллектуальные расстройства, в дальнейшем постепенно развивается деменция. Одновременно появляются хореические гиперкинезы: быстрые неритмичные беспорядочные движения в различных мышечных группах, преимущественно в дистальных отделах конечностей, мимической мускулатуре. Выполнение произвольных движений затруднено вследствие гиперкинезов и сопровождается рядом ненужных движений. Так, например, при ходьбе больные жестикулируют, приседают, широко расставляют руки. Однако даже при выраженном гиперкинезе, особенно в начале болезни, они могут его сознательно подавлять на некоторое время. Речь затруднена и также сопровождается излишними движениями, в результате гиперкинезов звуковоспроизводящей мускулатуры появляются непроизвольные вскрики, всхлипывания. Мышечный тонус снижен. Парезы конечностей и другие очаговые неврологические симптомы не определяются. Нередко наблюдаются эндокринные и нейротрофические расстройства. Психические и поведенческие нарушения обусловлены синдромом гиперактивности: дефицитом внимания, немотивированной сменой настроения, расторможенностью, снижением критики своего состояния. При длительном течении заболевания развивается деменция с галлюцинациями и бредовыми расстройствами. Эмоциональная неустойчивость, характерная для начальных стадий заболевания, перерастает в депрессию, апатию и нередко приводит к суицидальным попыткам.

Хорея Гентингтона характеризуется прогрессирующим течением.

В качестве частых причин смерти — интеркуррентные заболевания и суицид.

**Атипичный акинетико-ригидный вариант хореи Гентингтона (ювенильный, вариант Вестфаля).** Заболевание начинается на 1 -2-м десятилетии жизни с акинетико-ригидного синдрома в сочетании с прогрессирующей интеллектуальной деградацией и умеренно выраженным хореическим гиперкинезом. Из насильственных движений преобладает хореоатетоз, который может сочетаться с миоклониями. Характерной особенностью заболевания является развитие эпиприпадков.

Заболевание характеризуется быстрым прогрессированием, продолжительность жизни составляет 5-10 лет.

При таком варианте хореи Гентингтона отмечается максимальная степень экспансии CAG-повторов (свыше 55 копий) при передаче гена по отцовской линии.

**Диагностика и дифференциальная диагностика**: отягощенность семейного анамнеза по этому заболеванию и результаты молекулярно-генетического анализа. Диагностика может вызывать затруднения в атипичных случаях хореи Гентингтона.

Результаты инструментального обследования неспецифичны: на ЭЭГ отмечаются диффузные изменения биоэлектрической активности мозга.

При КТ и МРТ выявляются признаки атрофии мозгового вещества — расширение желудочков и субарахноидальных пространств.

Дифференцировать хорею Гентингтона следует от малой хореи, хореического гиперкинеза при очаговых поражениях головного мозга (опухоль, инсульт, энцефалит), а также от старческой (сенильной) хореи.

**Лечение:**

Для подавления гиперкинезов и купирования эмоциональных нарушений:

 - Антагонисты дофамина.

- Нейролептики: галоперидол, пимозид, оланзапин; дозы подбирают индивидуально.

При атипичных формах с преобладанием акинетикоригидных расстройств - Агонисты дофаминовых рецепторов.

Немедикаментозное лечение (лечебная гимнастика, занятия с логопедом, питание 6-8 раз в день, избегать похудения — пища, богатая углеводами, психотерапия, трудовая терапия)

# 116. Болезнь Шарко-Мари-Тута. Этиология, классификация, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

**Невральные амиотрофии** — электрофизиологически и генетически гетерогенная группа заболеваний, объединенная клинической картиной полиневропатии. В настоящее время установлено семь типов наследственных мотосенсорных невропатий (НМСН).

На основании электрофизиологических критериев выделяют две группы:

* демиелинизирующие НМСН (тип I) и
* аксональные (тип II), которые представляют собой варианты болезни Шарко—Мари—Тута.

**Наследственные мотосенсорные невропатии типа I**

Частота составляет 1 на 50 000 населения.

Заболевания наследуются по аутосомно-доминантному, реже по аутосомно-рецессивному или сцепленному с полом типам. Известны также спорадические случаи. Выявляются мутации в генах синтеза белков миелина РМР 22 (локус 17ql 1.2—12) или МР 0 (локус lq 22—23). Генетический дефект вызывает нарушение синтеза миелина с развитием демиелинизирующей полиневропатии.

**Клиника:**

Первые признаки заболевания появляются в возрасте 15-30 лет, реже — в более молодом возрасте. В начале болезни отмечаются мышечная слабость, патологическая утомляемость, преимущественно в дистальных отделах конечностей. Больные быстро устают при стоянии на одном месте и нередко для уменьшения утомления прибегают к ходьбе на месте («симптом топтания»). Атрофии развиваются сначала в мышцах голеней и стоп и, как правило, симметричны. Поражаются преимущественно перонеальная группа мышц и передняя большеберцовая мышца, вследствие чего ноги приобретают форму «перевернутых бутылок» или «ног аиста». Стопы деформируются, становятся «выеденными», с высоким сводом («полая стопа», молоточкообразная деформация пальцев). Парез стоп изменяет походку больных. Они ходят, высоко поднимая ноги; ходьба на пятках невозможна. Атрофии в дистальных отделах рук — мышцах тенара, гипотенара, а также в мелких мышцах кистей присоединяются спустя несколько лет после развития изменений в ногах и всегда симметричны. С течением времени при выраженных атрофиях кисти приобретают форму «когтистых», «обезьяньих». Мышечный тонус диффузно снижен в дистальных отделах конечностей. Сухожильные рефлексы изменяются неравномерно: ахилловы рефлексы снижаются в ранних стадиях болезни, а коленный рефлекс, рефлексы с трех- и двуглавой мышц плеча долго остаются сохранными.

Реже заболевание начинается с чувствительных расстройств: болей, парестезий, ощущения ползания «мурашек» в дистальных отделах нижних конечностей, хотя они присутствуют у большинства больных в развернутых стадиях заболевания.

Часто имеются вегетативные нарушения в виде дистального гипергидроза, гиперемии кистей и стоп.

Заболевание медленно прогрессирует. Прогноз в большинстве случаев благоприятный.

**Диагностика и дифференциальная диагностика:**

Генеалогический анализ, клиника, глобальная, стимуляционная и игольчатая электромиография. При стимуляционной электронейрографии - снижение скорости проведения по двигательным волокнам периферических нервов менее 38 м/с на руках и 18 м/с на ногах. Одновременно наблюдаются снижение амплитуды потенциалов действия чувствительных волокон и снижение скорости проведения по ним.

При игольчатой миографии - выявляются спонтанная активность в виде потенциалов фибрилляций, фасцикуляций и положительных острых волн, снижение амплитуды и увеличение длительности и полифазии потенциалов двигательных единиц (изменения, подобные изменениям М-ответов). Для уточнения формы заболевания проводится анализ ДНК.

Дифференцировать следует от хронической демиелинизирующей воспалительной полиневропатии — курабельного заболевания, также дебютирующего в молодом возрасте. НМСН типа I также следует отличать от дистальной миодистрофии Говерса-Веландера, наследственной дистальной спинальной амиотрофии, мультифокальной моторной полиневропатии с блоками проведения.

**Наследственные мотосенсорные невропатии типа II**

При нейрональной (аксональной) форме болезни Шарко—МариТута первично поражаются аксоны двигательных волокон периферических нервов.

 Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу. Генетический дефект связан с большим количеством локусов (хромосомы 1,2, 3, 5, 7, 8, 11).

**Клиническая картина**:

Сходна с НМСН типа I.

Отличием является более поздний возраст дебюта заболевания, в патологический процесс реже вовлекается мускулатура рук, менее выражены чувствительные нарушения. Заболевание прогрессирует медленно, прогноз благоприятный.

Диагностика и дифференциальная **диагностика**:

Диагноз устанавливают на основании результатов генеалогического анализа, молекулярногенетического анализа, клинической картины.

При стимуляционной электромиографии, в отличие от НМСН типа I, выявляется снижение амплитуды и длительности М-ответа; скорости проведения по двигательным волокнам снижены минимально или нормальны. Значительно позже наблюдаются незначительное снижение амплитуд потенциалов чувствительных волокон и замедление проведения по ним.

Дифференциальная диагностика проводится с дистальной миодистрофией Говерса—Веландера, наследственной дистальной спинальной амиотрофией, другими наследственными и приобретенными полиневропатиями.

**Лечение:**

С целью улучшения трофики мышц и нервных волокон: карнитин, церебролизин, креатин, кокарбоксилазу, фосфаден, рибоксин, аминокислотные, белковые и антихолинэстеразные препараты проводникового действия.

Применяют витамины группы В, Е, А, липоевую кислоту, лекарственные средства, улучшающие микроциркуляцию (пентоксифиллин, ксантинола никотинат).

Немедикаментозные средства: ЛФК, массаж, физиотерапию (электромиостимуляция, аппликации озокерита, радоновые, хвойные, сульфидные ванны, гипербарическая оксигенация).

При ортопедическом дефекте в виде контрактур, деформации позвоночника, асимметричном укорочении конечностей проводится соответствующая коррекция.